МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

ФЕДЕРАЛЬНОЕ ГОСУДАРСТВЕННОЕ БЮДЖЕТНОЕ

ОБРАЗОВАТЕЛЬНОЕ УЧРЕЖДЕНИЕ ВЫСШЕГО ОБРАЗОВАНИЯ

**«АМУРСКАЯ ГОСУДАРСТВЕННАЯ МЕДИЦИНСКАЯ АКАДЕМИЯ»**

**Факультет последипломного образования**

**МАТЕРИАЛЫ**

**XXIV КОНФЕРЕНЦИИ**

**по клиническим наблюдениям**

**из практики ординаторов**



Благовещенск, 2021

Сб. УДК 616

Сборник по клиническим наблюдениям из практики врачей является итогом работы XXIV конференции ординаторов и содержит тезисы докладов.

**В подготовке информационных материалов принимали участие:**

Проф., д.м.н., А.А. Блоцкий, проф., д.м.н. И.Ю. Макаров, профессор, д.м.н. Нарышкина С.В., проф., д.м.н. И.В. Борозда доц., д.м.н. О.С. Олифирова, доц., д.м.н. И.В. Жуковец, асс., доц. к.м.н. Шаршова О.А., к.м.н Подошвелев Д.П., к.м.н. Ю.В. Григорьева, асс., доц. д.м.н. Выдров А.С., к.м.н. Антипенко В.В., доц., к.м.н. Медведева С.В., доц., к.м.н. Харченко М.В., асс., к.м.н. Корнеева Л.С., д.м.н., доц. В.Н. Карнаух, доц., к.м.н. А.И. Карнаух к.м.н. Ананенко В.А., асс. Браш Н.Г., доц., к.м.н. Н. А. Третьякова, доц., к.м.н. В.В. Батаева, асс. А.Н. Собко, асс. к.м.н. Козка А.А., доц., к.м.н. С.В.Ходус, доц., к.м.н. А.А. Стукалов, асс. Олексик В.С., асс. Барабаш И.В., асс. Кучер А.В, , доц. к.м.н. Меньщикова Н.В.,к.м.н. Н.А. Марунич, доц., к.м.н. О.В. Лысенко, проф., д.м.н. В.П. Мишук, к.м.н. Д.Н. Величко, доц. к.м.н. Гиголян М.О., главный врач ККХ Коротких А.В.

АМУРСКАЯ ГОСУДАРСТВЕННАЯ МЕДИЦИНСКАЯ АКАДЕМИЯ, 2021 год

 В Амурской государственной медицинской академии в апреле 2021 года прошла традиционная ХХIV конференция по клиническим наблюдениям из практики врачей-ординаторов. В 2020 году конференция не проводилась из-за строгих ограничений в связи с пандемией, поэтому в 2021 году увеличилось количество участников конференции. Организовано 15 секций по таким направлениям, как акушерство и гинекология, анестезиология - реаниматология, офтальмология, педиатрия, психиатрия, неврология, оториноларингология, дерматовенерология, инфекционные болезни, онкология, общая врачебная практика (семейная медицина), патологическая анатомия, травматология и ортопедия, урология, фтизиатрия, хирургия. Работа секций проходила на кафедрах и в базовых учреждениях: Амурской ГМА, Амурской областной детской клинической больницы, городского роддома Благовещенска, Амурской областной клинической больницы, областного онкологического диспансера, областного психо-неврологического диспансера, использована база Аккредитационно-симуляционного центра академии.

В работе конференции приняло участие 250 ординаторов (первого и второго года обучения). На секциях было представлено 125 сообщений, которые сопровождались медиапрезентациями. Наибольшее количество сообщений было подготовлено на секции по анестезиологии-реаниматологии-13, терапии -10, дерматовенерологии -10, педиатрии- 9, патологической анатомии и судебно-медицинской экспертизы- 9. Лучшие докладчики отмечены призами. Участникам конференции были вручены сертификаты.



СЕКЦИЯ ОБЩЕЙ ВРАЧЕБНОЙ ПРАКТИКИ

 (СЕМЕЙНАЯ МЕДИЦИНА), ТЕРАПИИ, КАРДИОЛОГИИ

ОБЩАЯ ВРАЧЕБНАЯ ПРАКТИКА (СЕМЕЙНАЯ МЕДИЦИНА)

1. **ОСОБЕННОСТИ ВЕДЕНИЯ ПАЦИЕНТОВ С ХОБЛ В АМБУЛАТОРНЫХ УСЛОВИЯХ**

Председатель: зав. кафедрой внутренних болезней ФПДО доцент, к.м.н. Н.А. Третьякова

 Исполнители: ординаторы М.М. Мирошниченко, А.А.Супрун

 Руководитель: доцент, к.м.н. Н.А.Третьякова

 Хроническая обструктивная болезнь легких (ХОБЛ) остается одной из наиболее распространенных патологий. Показатели заболеваемости и смертности демонстрируют неуклонный рост, несмотря на разработку и внедрение международных и национальных рекомендаций по диагностике и лечению ХОБЛ.

 В России особое внимание уделяется не только ранней диагностике ХОБЛ в ходе скрининга при ежегодной диспансеризации взрослого населения, но также первичной и вторичной профилактике в процессе диспансерного наблюдения пациентов с данным заболевание

 Клинический случай: пациент Ц. 66 лет работает водителем экскаватора на Солнцевском угольном разрезе. 10 декабря 2020г. обратился к участковому терапевту по месту жительства Сахалинская область, Углегорский район, пос. Шахтерск по рекомендации невролога, у которого проходил лечение по поводу поясничной дорсопатии. Во время приема больного беспокоил кашель с мокротой, в положении на животе появлялись одышка и дистанционные грубые сухие хрипы. При детальном опросе: кашель (сильнее по утрам) с периодическим отхождением вязкой слизистой мокроты, степень одышки определить сложно, поскольку последний год из-за постоянной боли в пояснице пациент очень мало двигался (живет на первом этаже). До этого отмечалась одышка при значительной физической нагрузке, пациент вел достаточно активный образ жизни: три раза в неделю в послеобеденное время совершал велосипедные прогулки.

 Из выписки амбулаторной карты: острые респираторные вирусные инфекции (ОРВИ) – два эпизода за последний год. Пять месяцев назад был госпитализирован с диагнозом «пневмония справа в нижней доле».

До 2009 г. в течение ряда лет беспокоили постоянная заложенность носа, частые ОРВИ (два-три раза в год), периодически сухой кашель, на фоне острых респираторных заболеваний кашель с мокротой, субфебрильная температура тела. Пациент самостоятельно принимал антибактериальную терапию.

В 2009 г. госпитализирован по поводу пневмонии. В стационаре впервые установлен диагноз ХОБЛ. Объем форсированного выдоха за первую секунду (ОФВ1) – 72%, модифицированный индекс Тиффно (МИТ) – 0,68. Назначенную терапию ипратропия бромидом/фенотеролом по одной ингаляции три-четыре раза в день проводил нерегулярно.

В 2010 г. перенес тяжелый грипп. С тех пор при физической нагрузке отмечал одышку, с которой боролся регулярными физическими тренировками (велотренировки). Одышку связывал с перенесенным гриппом и нарушением носового дыхания. В 2013 г. проходил обследование у аллерголога: выявлен аллергический ринит, сенсибилизации не установлено. Уровень иммуноглобулина (Ig) Е – 125 МЕ/мл. Назначен ингаляционный глюкокортикостероид (ИГКС) интраназально. В течение трех месяцев наблюдался хороший эффект. Обострений респираторных симптомов в 2012 г. не зарегистрировано.

В 2014 г. имели место простудные заболевания каждые два-три месяца. По рекомендации иммунолога больной получал курсовое лечение бактериальными лизатами. Совету бросить курить не последовал из-за усиления кашля при снижении интенсивности курения. В феврале 2015 г. после очередной перенесенной острой респираторной инфекции с длительной субфебрильной температурой и кашлем с зеленоватой мокротой проведено рентгенологическое обследование грудной клетки. Выявлены пневмония, буллезная деформация легких. Пациент был госпитализирован. Бронхологическое обследование выявило хронический атрофический эндобронхит 2-й степени воспаления.

Диагноз при выписке: внебольничная правосторонняя нижнедолевая пневмония (клебсиелла). ХОБЛ среднетяжелая, эмфизематозный фенотип, обострение, дыхательная недостаточность 2-й степени (ДН II).

Рекомендовано: тиотропия бромид 5 мкг/с один раз в сутки – постоянно. Плановая консультация пульмонолога. Пациент принимал тиотропия бромид в течение пяти месяцев, улучшения не отмечал.

При объективном осмотре 10 декабря 2020 г.: рост – 187 см, вес – 88 кг, индекс массы тела (ИМТ) – 25,3 кг/м2. Грудная клетка эмфизематозная, перкуторно – легочный звук с коробочным оттенком. Кожные покровы телесного цвета, чистые, цианоза нет. В легких дыхание везикулярное ослабленное. Выслушиваются низкотональные сухие хрипы по всем полям, усиливающиеся при форсированном дыхании, выдох удлинен более шести секунд.

Тоны сердца ритмичные, приглушены, перкуторно границы сердца расширены влево до срединно-ключичной линии. Частота сердечных сокращений (ЧСС) – 80 в минуту, артериальное давление (АД) – 140/85 мм рт. ст. Частота дыхательных движений (ЧДД) – 20 в минуту. Сатурация периферической крови (SaО2) – 96%. Периферических отеков нет.

С учетом повышенного уровня IgE в анамнезе у пациента исследован уровень оксида азота в выдыхаемом воздухе (NOex) – 54 ррb, что указывало на аллергическое или эозинофильное воспаление респираторного тракта. Данные спирометрии свидетельствовали об умеренных обструктивных нарушениях вентиляционной способности легких. Бронхолитическая проба отрицательная (прирост ОФВ1 – 75 мл), для обратимой бронхиальной обструкции прирост ОФВ1 должен быть более 200 мл, или 12%.

Согласно критериям комплексной оценки ХОБЛ, высокая выраженность симптомов (САТ > 10 баллов и mМRC > 1) и высокий риск развития обострений (за последние 12 месяцев одна госпитализация или два амбулаторных обострения) позволили причислить пациента к группе D (по Международным рекомендациям GOLD 2017 г.) Диагноз: ХОБЛ, среднетяжелое течение (ОФВ1 57% должного), выраженные симптомы (САТ – 21 балл, MRC – 2), эмфизематозный фенотип, высокий риск обострений (GOLD D). ДН I. Аллергический ринит.

Рекомендованы: консультация аллерголога, повторное исследование IgE, клинический анализ крови, определение минеральной плотности кости, проведение электрокардиографии (ЭКГ), эхокардиографии с допплеровским исследованием, рентгенкомпьютерной томографии органов грудной клетки (ОГК). Рекомендовано бросить курить. Назначены: ежедневная физическая активность (не менее 5 тыс. шагов); вакцинация против пневмококковой инфекции, гриппа; тиотропия бромид/олодатерол 2,5/2,5 мкг один раз в сутки постоянно; флутиказона фуроат 50 мкг один раз в сутки в оба носовых хода.

Повторный осмотр – через один месяц.

На следующий прием пациент явился через 4 месяца (5 апреля 2021 г.). Жалоб активно не предъявлял. Отмечал исчезновение хрипов в горизонтальном положении. Вернулся к велосипедным прогулкам, несколько снизил интенсивность курения (до 10 сигарет в сутки).

Кашель отмечал по утрам, иногда вечером перед сном, мокрота скудная, оставалась заложенность носа, отделяемого не было.

Периферических отеков нет. САТ – 15 баллов, MMRC – 1, 6МШП – 420 м. NOex – 64 ррb.

Таким образом, наблюдалась положительная динамика в виде уменьшения показателей оценки текущих симптомов САТ и MMRC, однако по САТ еще имело место умеренное влияние ХОБЛ. Кроме того, отмечались увеличение толерантности к физической нагрузке, по данным 6МШП, но на фоне нагрузки снижалась сатурация. Повышенным оставался уровень оксида азота в выдыхаемом воздухе.

 С помощью КТ был уточнен смешанный фенотип ХОБЛ (эмфизематозный и бронхитический).

В соответствии с рекомендациями GOLD-2017, пациент может быть отнесен к группе В GOLD.

 Пациенту назначили будесонид/формотерол 320/9 мкг по одной ингаляции два раза в день, тиотропия бромид 2,5 мкг по две ингаляции утром. Проведено обучение технике ингаляций, добавлены аторвастатин 10 мг один раз в сутки с контролем уровня трансаминаз через три недели, интраназально флутиказона фуроат 50 мкг однократно в оба носовых хода – три месяца.

Выбор будесонида/формотерола обусловлен доказанной в клинических исследованиях эффективностью при фенотипе ХОБЛ с системной воспалительной реакцией. Кроме того, будесонид/формотерол обладает наименьшими системными проявлениями и биодоступностью, что отмечалось во многих клинических исследованиях, показавших меньший риск развития пневмоний на фоне его применения по сравнению с другими ИГКС.

На следующем осмотре спустя месяц пациент отмечал, что впервые за долгие годы стал выполнять велосипедные прогулки по утрам, одышка при физической нагрузке уменьшилась, стал подниматься без отдыха на третий этаж. Кашель продуктивный, короткими эпизодами два-три раза в неделю. На приеме больной впервые за два года легко общался, был приветлив, с интересом заполнял опросники. Принято решение продолжать ИГКС-терапию в течение 12 месяцев.

В настоящее время в арсенале врача амбулаторного звена имеются достаточно эффективные инструменты для выбора персонифицированных программ диспансерного наблюдения больных ХОБЛ. В зависимости от течения болезни, выраженности симптоматики, наличия или отсутствия обострений, степени снижения дыхательной функции пациенту могут назначаться те или иные препараты, имеющиеся на фармрынке.

В целях предотвращения развития повторных обострений и снижения темпов прогрессирования ХОБЛ к схеме лечения могут добавляться ИГКС-содержащие лекарственные препараты, обеспечивающие дополнительные положительные эффекты.

1. **ПЕРСОНИФИЦИРОВАННЫЙ ПОДХОД К ВЫБОРУ АНТИГИПЕРТЕНЗИВНОЙ ТЕРАПИИ ПАЦИЕНТАМ С АРТЕРИАЛЬНОЙ ГИПЕРТОНИЕЙ**

Исполнители: ординаторы Е. С. Кизима, Ю.В.Насырова

Руководитель: доцент, к.м.н. Н.А.Третьякова

Клинический случай: Больная Т., 53 лет, жалуется на головные боли, шум в голове, тяжесть в затылочной области, в области сердца при повышении артериального давления (АД) >150/95 мм рт. ст.

Анамнез заболевания: первое повышение АД до 150/90 в 49 лет на фоне стресса, после чего эпизодически принимала эналаприл, атенолол. В течение последних 2 лет отмечает почти постоянное повышение АД на фоне проводимой антигипертензивной терапии, сопровождающееся перечисленными выше жалобами. Стала замечать ухудшение памяти, внимания, общего самочувствия. Результаты лабораторного и функционального исследования: СКФ – 45мл/мин/1,73м2, клиренс креатинина (КК) – 0,211ммоль/л, холестерин общий – 8,5ммоль/л, ЛПНП – 6.3ммоль/л, ЛПВП – 1,6 ммоль/л, триглицериды – 2,0 ммоль/л.

Эхокардиографическое исследование: уплотнение аорты, створок аортального клапана. Гемодинамически незначимая митральная регургитация 0–I ст. Нарушение диастолической функции левого желудочка. Гипертрофия миокарда левого желудочка (ТМЖП – 13 мм, ТЗСЛЖ – 12 мм), ИММЛЖ – 123 г/м2.

Дуплексное сканирование экстракраниального отдела брахиоцефальных артерий: стеноз 20–25% в бифуркации брахиоцефального ствола за счет гетерогенной атеросклеротической бляшки (АСБ) с переходом на устье правой подключичной артерии, утолщение стенки в дистальной трети левой ОСА (ТИМ –1,1см).

Наличие поражения органов мишеней у пациентки с гипертонической болезнью соответствует 2-й стадии заболевания и определяет риск развития сердечно-сосудистых осложнений (ССО) как высокий. Однако снижение СКФ <60 мл/мин/1,73 м2 позволяет оценить риск ССО как очень высокий (4-й).

Таким образом, на основании проведенного анализа был установлен клинический диагноз: Гипертоническая болезнь 2-й стадии, достигнутая степень АГ 2. Атеросклероз аорты, брахиоцефальных, сонных артерий (гемодинамически незначимый). Дислипидемия. Гипертрофия миокарда левого желудочка. ХБП 3-й степени. Риск ССО – 4 (очень высокий).

Целью лечения больных гипертонической болезнью является снижение риска развития ССО и смертности. Для этого необходимо контролировать все определяющие его параметры: уровень АД, другие факторы риска, поражение органов мишеней и ассоциированные заболевания, и синдромы.

На момент первого осмотра пациентка регулярно принимала: валсартан – 160 мг/сут, индапамид ретард – 1,5 мг/сут, аторвастатин – 10 мг/сут и АСК – 150 мг/сут.

В настоящее время препаратами первого ряда в лечении пациентов с гипертонической болезнью являются средства, влияющие на активность ренин-ангиотензин-альдостероновой системы (РААС), так как помимо надежного контроля АД они обладают наиболее благоприятными метаболическими эффектами, ограничивают прогрессирование атеросклероза и способствуют обратному ремоделированию органов мишеней.

Поскольку валсартан в полной терапевтической дозе в комбинации с индапамидом не привел к достижению целевого АД, решено было заменить эту терапию комбинацией блокатора рецепторов ангиотензина II (телмисартан) и дигидропиридинового антагониста кальция (лерканидипина). В данной клинической ситуации на выбор терапии повлияли доказанные эффекты телмисартана нормализовывать показатель толщины интимы и медии (ТИМ) сосудов, уменьшать объем атеросклеротических бляшек и улучшать функциональное состояние почек, повышая СКФ и КК. В сочетании с лерканидипином, обладающим помимо хорошей антигипертензивной активности минимальным влиянием на симпатоадреналовую систему и меньшей частотой побочных эффектов, чем другие представители дигидропиридиновых антагонистов кальция, телмисартан должен обеспечить надежный контроль уровня АД в течение суток, уменьшить дислипидемию и повысить чувствительность тканей к инсулину за счет влияния на PPAR рецепторы. Так же было решено заменить аторвастатин на розувостатин. Была увеличена доза розувостатина до 20 мг, так как липидные показатели не соответствовали целевым для данной пациентки. Через 2 нед лечения телмисартаном (20 мг/сут), лерканидипном (10 мг/сут) и розувостатином (20 мг/сут) АД стабилизировалось на целевом уровне (125–130/70 мм рт. ст.), а на фоне выполнения диетических рекомендаций и проводимой терапии через 12 месяцев были зафиксированы существенные положительные сдвиги некоторых метаболических и морфофункциональных показателей: уменьшилась гипертрофия левого желудочка, улучшились показатели СКФ (65 мл/мин/1.73м2) и КК (130 ммоль/л); снизилась на 3 кг масса тела (что составило 10% от изначальной массы тела больной). При этом нежелательных побочных явлений не отмечено.

Данный клинический случай является очень показательным, так как правильный подбор лечебной тактики АГ является очень актуальной проблемой в практике врача первичного звена. В настоящее время АГ является основной причиной возникновения сердечно-сосудистой и цереброваскулярной патологии и смертности.

Таким образом, индивидуально подобранное лечение, учитывающее все особенности клинического портрета пациентки и возможности современных фармакологических препаратов и их комбинаций, позволяет достичь основной цели – снижения риска сердечно-сосудистых осложнений благодаря удержанию АД на целевом уровне, обратному ремоделированию органов мишеней и положительному влиянию на другие факторы риска, в частности на липидный и углеводный обмен.

**ТЕРАПИЯ**

1. **ОСОБЕННОСТИ ТЕЧЕНИЯ СКВ В СОЧЕТАНИИ С ПСОРИАТРИЧЕСКИМ АРТРИТОМ**

Исполнитель: ординатор В.Э. Павликова

Руководитель: ассистент А.Н. Собко

**Системная красная волчанка (СКВ)** – системное аутоиммунное заболевание неизвестной этиологии, характеризующееся гиперпродукцией органоспецифических аутоантител к различным компонентам клеточного ядра с развитием иммуновоспалительного повреждения тканей и внутренних органов.

Заболеваемость СКВ колеблется от 4 до 250 случаев на 100000 населения. Пик заболеваемости приходится на 15-25 лет. Женщины страдают в 8-10 раз чаще мужчин. Смертность при СКВ в 3 раза выше, чем в популяции.

Код по МКБ-10 М.32 Системная красная волчанка.

Псориаз — это хроническое заболевание кожи с мультифакторным генезом, в основе которого лежат генетические, иммунологические причины и факторы окружающей среды. Заболевание встречается более чем у 2% популяции, при этом у каждого третьего больного с кожным псориазом развивается псориатический артрит (ПсА). Код по МКБ-10 М.07.3

Сведения о хронологической взаимосвязи этих заболеваний разнообразны: основываясь на результатах крупного ретроспективного исследования (E.Bonilla и соавт. Изучали медицинские карты 445 больных СКВ за период с 1990 г. по 2012 г. согласно диагностическим критериям СКВ и ПсА) существует гипотеза о том, что СКВ являясь фоновым заболеванием и предрасполагающим фактором развития ПсА у пациентов с вульгарным псориазом. Другие авторы утверждают, что СКВ развивается у больных с уже имеющимся псориазом, но есть данные и о появлении симптомов псориаза и ПсА у больных СКВ. Исследователи сходятся во мнении, что комбинация СКВ и Пса наиболее часто встречается у женщин что вполне оправданно ввиду доминирования СКВ у женского пола.

Таким образом, проблема сочетания двух хронических аутоимунных заболеваний, их патогенетические механизмы в настоящее время недостаточно изучены, описание клинических случаев встречаются редко. В связи с этих остается много диагностических и терапевтических вопросов.

Из истории болезни:пациентка Л., 43 года Дата поступления: 28.02.20 г.

Жалобы при поступлении: фиксированная эритематозная сыпь на скулах с тенденцией распространения на носогубную зону и зону декольте, фотосенсибилизация, сетчатое ливедо, болезненные изъязвления в полости рта, сухость во рту и в глазах, чувство песка в глазах, посинение кончиков пальцев рук, псориаз волосистой части головы, усталость, быстрая утомляемость, боли, скованность, ограничение движений в тазобедренных суставах, периодические ноющие боли в суставах кистей и стоп, боли, утренняя скованность в шейном и пояснично-крестцовом отделах позвоночника, увеличение температуры тела в вечернее время до 37,2.

Анамнез заболевания: считает себя больной с 25 лет, когда впервые был выставлен диагноз: псориаз с высыпаниями на правой голени. В ноябре 2013 г. появились боли в локтевых, голеностопных суставах, болезненные подкожные узлы в области локтевых суставов и нижних конечностей, лихорадка до 39,5, была госпитализирована в ЦРБ по м/ж, получала НПВП, ГК – в/в Преднизолон 90 мг №3, с положительным эффектом. В феврале 2014 г. впервые госпитализирована в ревм.отд. АОКБ, выставлен дз: Псориатический артрит, дискоидная красная волчанка. Назначен Плаквенил 200 мг. (отменила самостоятельно через 2 месяца приема), НПВП при болях. В 2017 году обострение суставного синдрома, назначен Сульфасалазин, после появившегося высыпания по всему телу через 10 дней отм. Сульфасалазина. В июне 2019 года появились вышеописанные жалобы, госпитализированв в ревм. отд., прием Сульфасалазина и Плаквенила (Иммард) возобновлен. После выписки через несколько дней появилась сухость слизистых носа, ротовой полости, глаз. Ревматологом АОП выставлен дз: синдром Шегрена. В окт. 2020г. госпитализация в ревматологическое отделение с целью уточнения диагноза и коррекции. Коллегиально обсуждена, выставлен дз: СКВ. Назначены ГК: Метипред 8 таб/сут, Иммард 200 мг/сут. На фоне терапии без эффекта. В настоящее время получает Метипред 5 таб/сут.

Анамнез жизни: Перенесенные заболевания: частые ОРВИ. Травмы отрицает. Туберкулез, венерические заболевания отрицает. Аллергологический анамнез не отягощен. Гемотрансфузий не было.

Объективно: Состояние средней степени тяжести. Рост 170 см, вес 62 кг. Телосложение нормостеническое. Слизистые губ сухие, обычной окраски, десны не изменены, изъязвления в полости рта Большие слюнные железы не увеличены. Видимые слизистые сухие, чистые, обычной окраски. Кожный покров: фиксированная эритематозная сыпь на скулах с тенденцией распространения на носогубную зону и зону декольте, псориатические высыпания в области волосистой части головы, сетчатое ливедо, тургор сохранен, синдром Рейно. Увеличение подмышечных, кубитальных лимфатических узлов. Дефигурации и деформации нет. Позвоночник при пальпации по паравертебральным точкам болезненный в шейном и п/крестцовом, движения в полном объеме. Сила и тонус в мышцах сохранены, атрофии, гипотрофии нет. Подкожно-жировая развита умеренно. В легких дыхание везикулярное, хрипов нет, ЧД 18 в мин. Тоны сердца приглушенные, ритмичные. АД 100/60 мм рт. ст, ЧСС 76 в минуту. Живот при пальпации мягкий, безболезненный, печень не увеличена. Симптом поколачивания отрицательный с обеих сторон. Периферических отеков нет.

Проведены лабораторные и инструментальные методы обследования согласно стандарту заболевания. Были выявлены: антитела к нДНК, антикоагулянт волчаночного типа, антинуклеарный фактор. Отсутствие ревматоидного фактора и анти-ЦЦП являются диагностически важными при дифференциальной диагностике с ревматоидным артритом. На основании комплексного обследования выставлен клинический диагноз: Системная красная волчанка, хроническое течение, активность, умеренная с поражением кожи (фотосенсибилизация, дискоидная красная волчанка), суставов (неэрозивный артрит), сосудов (синдром Рейно, ливедоваскулит), сухой синдром (синдром сухого глаза, сухость во рту), лимфаденопатия, субфебрильная лихорадка (в дебюте заболевания).

Соп. диагноз: Псориатический артрит с поражением суставов верхних и нижних конечностей, низкой активности, неэрозивный Rg.ст. I. Двусторонний сакроилиит II ст. (по данным МРТ), ФК II.

Псориаз, бляшечная форма, смешанный тип течения, стационарная стадия.

Хронический ринофарингит. Субатрофическая форма. Хронический тонзиллит, компенсированная форма, ремиссия.

Проводимая терапия:таб. Амлодипин 10 мг вечером, таб. Метипред 18 мг по 4,5 т/сут, таб. Аспаркам 1 т 3р/д, таб. Иммард 200 мг вечером, 6 сеансов гипербарической оксигенации, ЛФК, физиолечение.

Таким образом, интерес данного клинического случая заключается:

- редко встречающееся сочетание псориаза, ПсА и СКВ представляет интерес с научной и практической точек зрения. Иммунологическая основа сосуществования СКВ и псориаза, которая нуждается в дальнейшем изучении в мире науки (имеются предположения общего этиопатогенетического фактора – ИЛ-17 - провоспалительный цитокин, ассоциированный с хроническим воспалением, а также интерферон альфа).

-дифференциально - диагностические трудности (присоединение нового заболевания к уже имеющемуся может имитировать картину активности основной патологии, СКВ на фоне псориаза, так и наоборот. Известно, что при подострой кожной красной волчанке наблюдается особое поражение кожи, напоминающее псориаз, с локализацией на туловище и конечностях (это не свойственно «классической» СКВ) в сочетании с поражением суставов верхних и нижний конечностей и редким вовлечением в патологический процесс почек и ЦНС. Данной формой СКВ страдают преимущественно мужчины, что делает его дифференциальную диагностику достаточно сложной). Или, например, классическая картина СКВ у больных с псориазом может развиваться при получении ПУВА-терапии.

- тактика лечения при сочетании двух нозологий (оправдано применение глюкокортикостероидов (ГК), аминохинолиновых препаратов, ацитретина, Метотрексата, дапсона, фототерапии. В то время, как ГК повышают риск прогрессирования кожного псориаза, вплоть до трансформации в эритродерму, а фототерапия и сульфасалазин, которые используются для лечения ПсА, могут быть триггерами обострения СКВ).

1. **ПЛОСКОКЛЕТОЧНЫЙ РАК СРЕДНЕЙ ТРЕТИ ТРАХЕИ**

Исполнители: ординаторы Д.И. Тику, С.В. Еропутко

Руководитель: ассистент А.Н. Собко

 Рак трахеи – это общее название, объединяющее группу злокачественных опухолей, источником которых являются сами стенки органа (слизистая оболочка трахеи). Как и в случае других онкологических заболеваний, причины возникновения злокачественных опухолей, поражающих органы системы дыхания, пока неизвестны. К группе риска можно отнести людей: входящих в возрастную группу 40-60 лет; употребляющих табачные изделия в любом виде – сигары и сигареты, трубочный и жевательный табак; подвергшихся радиотерапии и облучению; инфицированных вирусом папилломы человека.

Данное заболевание встречается достаточно редко и представляет менее 0,2% от общего числа онкологических заболеваний. Плоскоклеточный рак исходит чаще из боковой и задней стенок трахеи и составляет половину всех опухолей данной локализации. Темп роста опухоли, как правило, небольшой и заболевание может ничем не проявляться в течение 1-2 лет. Метастазирование злокачественных опухолей трахеи наблюдается нечасто, т.к. больные умирают от асфиксии (удушья) и других осложнений.

 Больная Л., 79 лет, поступила в ГБУЗ СО «Южно-Сахалинская городская больница им. Ф.С. Анкудинова». Доставлена СМП с диагнозом: «Острая дыхательная недостаточность (SpO2 – 76%, на О2 – 98%). Фибрилляция предсердий, пароксизм неизвестной давности. Тахисистолия. ТЭЛА?». При поступлении предъявляла жалобы на одышку в покое, чувство кома в горле.

Из анамнеза: считает себя больной в течение недели, когда стала отмечать одышку при незначительной физической нагрузке. Ухудшение состояния с 29.02.20г., когда резко возникло затруднение дыхания, сын вызвал СМП.

В анамнезе: гипертоническая болезнь, фибрилляция предсердий. Постоянно гипотензивные и антиаритмические препараты не принимает, не обследована. Сахарный диабет, 2 тип, принимает т. Диабетон 60 мг по 1/2т утром. В 2019 г - операция по поводу непроходимости кишечника.

Первичный осмотр: состояние тяжелое, сознание ясное, критика снижена. Положение ортопноэ. Дыхание через рот, жесткое, выслушиваются единичные сухие хрипы, сатурация 97% на фоне подачи кислорода. ЧД 26 в мин. Тоны сердца приглушены, аритмичны за счет фибрилляции предсердий. ЧСС 105 в мин. АД 140 и 90 мм рт.ст. По другим органам и системам – без особенностей.

Обследована по приемному покою:

В клиническом анализе крови лейкоцитоз до 10,51\*10⁹/л, тромбоцитоз (Tr – 580\*10⁹/л), лейкоцитарная формула – без особенностей. В биохимическом анализе крови: Гипергликемия (глюкоза – 20,6 ммоль/л), электролитные нарушения (Na – 130 ммоль/л, Cl – 90 ммоль/л, К – 3,8 ммоль/л), фибриноген – 7,2 г/л, АЧТВ – 49 сек.

ЭКГ: Фибрилляция предсердий, тахисистолическая форма, с ЧСС 115 в минуту для желудочков.

КТ ОГК: ХОБЛ. Эмфизема легких. Стеноз трахеи. Образование левого главного бронха? Слизистая пробка? Участок фиброза в S9 справа. Аортосклероз.

В связи с тяжестью состояния госпитализирована в реанимационное отделение, была выполнена нижняя трахеостомия. После стабилизации состояния больная переведена в 1 терапевтическое отделение.

Данные дополнительных методов обследования:

Клинический анализ крови в динамике:

|  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- |
| Дата  | Лейкоц., \*10⁹/л | п/я, % | с/я, % | Лимф, % | Мон, % | Эритр., \*1012/л | Hb, г/л | Тромбоц., \*10⁹/л | СОЭ, мм/ч |
| 01.03 | 23,3 | 13 | 73 | 7 | 6 | 4,72 | 126 | 599 | 35 |
| 17.03 | 7,79 | 1 | 68 | 24 | 6 | 4,66 | 120  | 481 | 50 |

Биохимический анализ крови в динамике:

|  |  |  |  |  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- |
| Дата | Глюкоза, ммоль/л | Na, ммоль/л | K, ммоль/л | Cl, ммоль/л | СРБ, мг/л | Фибр., г/л | АЧТВ, сек. |
| 01.03 | 16,5 | 135 | 3,4 | 91 | 20,1 | 6,1 | 47 |
| 13.03 | 7,8  | 133  | 3,1  | 94 | 77,8 | 7,2  | 60  |

Общий анализ мочи в динамике:

|  |  |  |  |  |  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- |
| Дата | плотн | рН | лейк | Белок, г/л | Глюк., ммоль/л | Кет., ммоль/л | эритр | Бакт., /мл |
| 01.03 | 1015 | 6 | сплошь | 0,25 | норм | 1,5 | 3+ |  |
| 13.03 | 1015 | 6,5 | сплошь | 1,5  | 56  | 1,5  | 4+ | 10831,1 |

ЭКГ от 06.03.20г: Синусовый ритм с ЧСС 110 в мин. Одиночные желудочковые экстрасистолы.

ФБС от 02.03.20г: Стеноз трахеи, вероятнее рубцового генеза. Биопсия. Острый катаральный трахеобронхит с геморрагическим компонентом.

Прижизненная паталого-анатомичекое исследование биопсийного материала от 05.03.20г: Плоскоклеточный неороговевающий рак с изъязвлением.

На фоне проводимой терапии состояние больной с отрицательной динамикой, нарастала интоксикация, дыхательная недостаточность. При повторной СКТ ОГК от 16.03.20г: Левосторонняя нижнедолевая пневмония. Дефект передней стенки с/3 трахеи, некорректное состояние трахеостомы. Пневмомедиастинум. Остеомиелит рукоятки грудины. Увеличение медиастинальных лимфоузлов.

Больная консультирована смежными специалистами:

Онколог от 16.03.20г: Рак с/3 трахеи. Т2NxMx. II кл.гр. С учетом тяжести состояния проведение спец. лечения невозможно. Рекомендовано симптоматическое лечение.

Торакальный хирург от 17.03.20г: Локальный пневмомедиастинум. Злокачественное образование трахеи. Трахеостома. Рекомендовано: коррекция трахеостомической трубки, специфическое лечение не показано.

На фоне лечения состояние больной с явной отрицательной динамикой. За время курации у больной появился непродуктивный влажный кашель, субфибрильная температура, больная сильно похудела, нарастала одышка. Несмотря на проводимую терапию, больная скончалась 20.03.20г 11:30.

 Диагноз: Основной: Рак средней трети трахеи Т2NxMx 2 клиническая группа. Осложнения: Стеноз трахеи, декомпенсация. Операция нижняя трахеостомия от 29.02.20г. Раковая интоксикация, кахексия. Левосторонняя н/долевая пневмония, тяжелая форма. ДН 2 ст. Пневмомедиастинум. Сопутствующий: ИБС. Фибрилляция предсердий, пароксизм неизвестной давности, тахисистоли, со спонтанным восстановлением ритма. Гипертоническая болезнь 3 ст., артериальная гипертензия 2 ст., риск 4. ХСН 2А, ФК2. Сахарный диабет, 2 тип. Целевой НbА1с <7,5%. Инфекция мочевыделительной системы.

 Интерес данного случая в том, что рак трахеи встречается крайне редко (менее 0,2% от общего числа онкологических заболеваний), в данном случае заболевание долгое время никак себя не проявляло и клиника развилась резко. На фоне онкологического процесса у больной развились осложнения в виде левосторонней нижнедолевой пневмонии, пневмомедиастинума, остеомиелита рукоятки грудины, увеличения медиастинальных лимфоузлов. Также больная имела сопутствующую патологию – сахарный диабет, 2 типа, ишемическую болезнь сердца, фибрилляцию предсердий, гипертоническую болезнь, инфекцию мочеполовой системы, что утяжеляло течение онкозаболевания. В связи с тяжестью состояния больной проводилась только симптоматическая терапия. Больная скончалась меньше чем за месяц от развившихся осложнений.

1. **СЛУЧАЙ НАБЛЮДЕНИЯ ЗАТЯЖНОЙ ПНЕВМОНИИ У БОЛЬНОГО МОЛОДОГО ТРУДОСПОСОБНОГО ВОЗРАСТА С СОПУТСТВУЮЩЕЙ КАРДИОЛОГИЧЕСКОЙ ПАТОЛОГИЕЙ**

Исполнитель: ординатор В.Г. Зверяков

Руководитель: ассистент А.Н. Собко

 Пневмонии - группа различных по этиологии, патогенезу, морфологической характеристике острых инфекционных (преимущественно, бактериальных) заболеваний, характеризующихся очаговым поражением респираторных отделов легких с обязательным наличием внутриальвеолярной экссудации.

ТВП могут вызывать респираторные вирусы, наиболее часто: вирусы гриппа A(H1/N1), коронавирусы, риносинцитиальный вирус (РС вирус), метапневмовирус человека, бокавирус человека.

Пациент Х., 48 лет вызвал врача на дом с жалобами на кашель с отхождением небольшого количества слизистой мокроты, боли в грудной клетке колющего характера с локализацией в подлопаточных областях, усиливающиеся при глубоком вдохе, повышение температуры тела до 39,50С, сопровождавшееся ознобом и обильным потоотделением, головные боли диффузного характера.

Считает себя больным в течении 2 дней, когда после переохлаждения начались вышеуказанные жалобы. Из анамнеза известно, что больной страдает гипертонической, ишемической болезнью сердца, перенес острый инфаркт миокарда 2 года назад (выполнено ЧТКА со стентированием). Регулярно принимает: Кардиомагнил 75 мг 1 таб вечером, Клопидогрел 75 мг 1 таб вечером, Бисопролол 2,5 мг утром под контролем пульса не менее 55 уд/мин, Розувостатин 10 мг 1 таб вечером, Телмисартан 40 мг 1 таб утром, Индапамид 2,5 мг утром, Леркамен 10 мг 1 таб вечером. Эпидемиологический анамнез не отягощён. Аллергологический анамнез не отягощён

Объективно: температура - 37.7°, ЧД - 18/мин, ЧСС - 80 уд/мин, АД - 120/70 мм.рт.ст. Состояние удовлетворительное. Кожный покров чистый, влажный, горячий на ощупь. Периферические лимфоузлы не увеличены. Зев гиперемирован. Миндалины рыхлые. Щитовидная железа не увеличена. Дыхание через нос затруднено. В легких дыхание жестко, хрипы не выслушиваются. SaO2 98%. Тоны сердца приглушены, ритмичные. Язык чистый, сухой. Живот при пальпации мягкий, безболезненный. Печень по краю реберной дуги. Стул (со слов) регулярный, оформленный. Симптом поколачивания отрицательный с обеих сторон. Мочеиспускание (со слов) не затруднено. Периферических отеков нет.

Рекомендовано: избегать переохлаждения. Регулярно проветривать помещение. Обильное питье (отвар шиповника). Таб. Лоратадин 0,01 1т на ночь. Таб. Парацетамол 0,5 1т при повышении температуры выше 37,5. Супп. Виферон 500000 МЕ 1сх2р/д 5 дней. В нос: спрей Гриппферон по 3 дозы 5р/д. Таб. Амброксол 0,03 1тх2р/д (при кашле с отхождением мокроты). Таб. Амоксиклав 0,875+0,125 1тх2р/д 7 дней. Явка на повторный прием через 3 дня. Взят мазок на COVID-19

Больной вызвал врача на дом через 4 дня. На фоне терапии отрицательная динамика – появились дополнительные жалобы на одышку, усиливающуюся при незначительной физической нагрузке. Объективно: температура – 37.9°, ЧД - 28/мин, ЧСС - 88 уд/мин, АД - 120/70 мм.рт.ст. Состояние средней степени тяжести. Кожный покров чистый, влажный, горячий на ощупь. Периферические лимфоузлы не увеличены. Зев гиперемирован. Миндалины рыхлые. Щитовидная железа не увеличена. Дыхание через нос затруднено. В легких дыхание жестко, хрипы влажные в нижних отделах. SaO2 95%. Тоны сердца ясные, ритмичные. Язык чистый, сухой. Живот при пальпации мягкий, безболезненный. Печень по краю реберной дуги. Стул (со слов) регулярный, оформленный. Симптом поколачивания отрицательный с обеих сторон. Мочеиспускание (со слов) не затруднено. Периферических отеков нет.

Больной транспортирован на КТ ОГК – признаки двухсторонней полисегментарной пневмонии с участками матового стекла, ассоциированной с COVID-19, приблизительный объем поражения 40%.

В связи с наличием сопутствующей патологии и тяжести состояния госпитализирован в БГКБ с диагнозом: «Новая коронавирусная инфекция COVID-19 (подтвержденная лабораторно) тяжелой степени. Внебольничная двухсторонняя полисегментарная пневмония тяжелой степени. ДН 1-2 ст. ГБ III, АГ 3, риск 4. ИБС. Стабильная стенокардия II ФК. ПИКС (ОИМ от 11.12.2018 года. ЧТКА со стентированием). ХСН II А ФК II».

Находился на стационарном лечении в БГКБ в течение месяца. При обследовании:

Эхокардиограмма. Заключение - Визуализация затруднена, плохое уз-окно. Уплотнены створки АК, МК. Регургитация на МК, ТК 1 ст. Гипертрофия миокарда МЖП. Камеры сердца не расширены. ФВ сохранена. ЛГ 0 ст. ЭКГ Заключение. Заключение - Синусовая тахикардия с ЧСС 109 уд/мин. Электрическая ось сердца S - типа. Замедление проводимости по правой ножке пучка Гиса. Повышена нагрузка на правый желудочек. Умеренные диффузные изменения в миокарде. Компьютерная томография органов грудной клетки: КТ-признаки двусторонней полисегментарной вирусной пневмонии до 75% (КТ3). Исследование газов и электролитов крови pH - 7,46, pCO2, мм.рт.ст. - 35,2, pO2, мм.рт.ст. - 18,7, Пересчет результатов для температуры - 37,0, pH(T) - 7,46, pCO2(T), мм.рт.ст. - 35,2, pO2(T), мм.рт.ст. - 18,7, ctHb, г/л - 173, sO2, % - 23,2, FO2Hb, % - 23,0, FHHb, % - 76,0, FMetHb, % - 1,2, cK+, ммоль/л - 3,4, cNa+, ммоль/л - 135, cCl-, ммоль/л - 97, cGlu, ммоль/л - 8,8, cLac, ммоль/л - 2,5, ctBil, мкмоль/л – 5. Исследование системы гемостаза АПТВ, сек - 22, Протромбиновое время, сек - 12, МНО - 0,95, Фибриноген, г/л - 2,1, Д-димеры, мг/л - 3293. Биохимия крови Глюкоза, ммоль/л - 4,7, Общий белок, г/л - 60, Мочевина, ммоль/л - 4,6, Креатинин, мкмоль/л - 82, Общий билирубин, мкмоль/л - 18,7, Прямой билирубин, мкмоль/л - 7,1, Непрямой билирубин, мкмоль/л - 11,6, АЛТ, Ед/л - 41, АСТ, Ед/л - 39. Клинический анализ крови (из вены) Hb, г/л - 153, Er, 10E12/л - 5,56, Ht, % - 49,5, Tr, 10E9/л - 393, Le, 10E9/л - 16,41, Нейтрофилы с/я, % - 83,5, лимф, % - 11,1, мон, % - 5,4, PCT.

Получал терапию: дексаметазон 0,016 на физ р-ре в/в кап утром, бакперазон 1,6 на физ р-ре в/в кап вечером, гепарин 3000 ЕД п/к 3 р/д, ванкомицин 1,0 на физ р-ре в/в кап вечером, омепразол 0,02 1тх2р/д, метопролол 0,1 1/2т утром, лозартан 0,025 1т утром, ацетилсалициловая кислота 0,075 1т вечером, гипотиазид 0,025 1т утром, моксифлоксацин 0,4 на физ р-ре в/в кап вечером, клопидогрел 0,075 1т вечером. На фоне терапии положительная динамика – жалобы (на одышку, лихорадку) частично регрессировали, общее состояние улучшилось. Выписан на амбулаторное лечение в удовлетворительном состоянии. Получал лечение амбулаторно: Tab Amoxiclavi 1,0 внутрь по 1 таб х 2 раза в день 12 дней, Tab Moxifloxacini 0,4 внутрь по 1 таб в обед 12 дней. Контроль КТ ОГК через 1,5 месяца: КТ-признаки положительной динамики течения двухсторонней полисегментарной пневмонии до 40%. Плевропневмофиброз в базальных отделах с обеих сторон. Добавлено к лечению: физиотерапия, дыхательная гимнастика, лечебная физкультура (ходьба). На фоне терапии положительная динамика – жалобы (на одышку) регрессировали, общее состояние улучшилось. Контроль КТ ОГК через 5,5 месяцев: КТ-признаки двухсторонней полисегментарной пневмонии до 5% в стадии неполного разрешения. Выписан к труду спустя 6 месяцев от начала заболевания.

Данный клинический случай вызывает интерес из-за тяжелого и затяжного течения вирусной пневмонии (ассоциированной с COVID-19) на фоне сопутствующей патологии (ГБ, ИБС, ПИКС) у пациента молодого трудоспособного возраста (48 лет).

1. **СЛУЧАЙ НАБЛЮДНЕНИЯ БОЛЬНОГО С ХРОНИЧЕСКОЙ БОЛЕЗНЬЮ ПОЧЕК НА ФОНЕ СИНДРОМА АЛЬПОРТА**

Исполнители: ординаторы А.А. Хоменко, В.В. Каденева

Руководитель: ассистент А.Н. Собко

 Синдром Альпорта (наследственный нефрит) это наследственный нефрит, проявляющийся гематурией, прогрессирующим снижением почечных функций, протекающий с поражением слуха (тугоухостью).

Распространенность наследственного нефрита, по данным зарубежных специалистов в сфере нефрологии, составляет 0,01-0,02%. В России заболевание выявляется у 0,017% детей.

Заболевание передается по наследству и связано с генетическим дефектом, при котором нарушается биосинтез коллагеновых волокон IV типа, входящих в состав базальных мембран нефронов и ряда других органов. У 80% пациентов заболевание наследуется по Х-сцепленному типу, у 15% — по аутосомно-рецессивному, у 5% — по аутосомно-доминантному.

На раннем этапе заболевания клиническая картина характеризуется общими нарушениями: замедлением темпов роста и физического развития, интоксикационным синдромом, проявляющимся слабостью, быстрой утомляемостью, головокружениями, бледностью и сухостью кожных покровов, ухудшением аппетита, снижением мышечного тонуса, частыми головными болями, шумом в ушах, бессонницей. При прогрессировании нефрита возникают такие симптомы, как частое мочеиспускание, увеличение объема мочи, выделяемого ночью, боль в области живота или таза, появление утренних отеков, видимой крови в моче (макрогематурия), стойкое повышение артериального давления.

Морфологически выявляется истончение и расслоение гломерулярных базальных мембран (особенно lamina densa) и наличие электронно-плотных гранул. Характерны развитие атрофии канальцев, лимфогистиоцитарная инфильтрация, наличие "пенистых клеток" с включениями липидов - липофагами. При прогрессировании заболевания выявляется утолщение и выраженная деструкция базальных мембран клубочков.

Методов специфической терапии данного заболевания не существует. Все лечебные мероприятия должны быть направлены на нормализацию функции почек. Исследования показали, что гормональная и иммуносупрессивная терапия при наследственном нефрите малоэффективна. При данной патологии используют препараты, которые улучшают обмен (витамины, иммуномодуляторы, анаболики). C целью нефропротекции при синдроме Альпорта назначают ингибиторы ангиотензин превращающего фермента (иАПФ) или блокаторы рецепторов ангиотензина II. Наиболее эффективным методом лечения наследственного нефрита является своевременная трансплантация почки.

Из клинического случая:

Больной С., 33 года, работает трактористом.

Жалобы на головокружение, слабость.

Из анамнеза: считает себя больным с детства, когда был диагностирован хронический гломерулонефрит. С 2014 года (26 лет) отмечает повышение артериального давления. В этом же году наблюдался в нефрологическом отделении АОКБ, где был выставлен диагноз наследственный нефрит. Регулярно наблюдался у нефролога. Получал нефропротективную терапию. Отмечалось медленное прогрессирование хронической болезни почек. Поступил для обследования и лечения.

Перенесенные заболевания отрицает. Лекарственный анамнез не отягощен. Наследственный анамнез: тугоухость по материнской линии. Вредные привычки: стаж курения около 15 лет 1 п/д. ЭВН: инвалид III группы.

На момент поступление общее состояние удовлетворительное. Сознание ясное. Кожный покров бледный. Слизистые конъюнктивы норма. Телосложение нормостеническое. Подкожно жировой слой норма. Костно-суставной аппарат без нарушений. Щитовидная железа не увеличена. Периферические лимфоузлы не увеличены. Дыхание через нос свободное. ЧД 16 в минуту. Зев не гиперемирован. Область сердца не изменена. Верхушечный толчок умеренной силы. Шумов нет. Границы расширены влево на 0,5 см. ЧСС 80 в мин. АД 140/90 мм.рт.ст. Язык чистый. Слизистая розовая, влажная. Глотание не затруднено. Живот мягкий, безболезненный. Печень не увеличена. Селезенка не пальпируется. Стул оформленный 1 раз в сутки. Область почек при осмотре не изменена. Почки не пальпируются. Поколачивание по поясничной области без болезненно. Мочеиспускание без особенностей. Периферических отеков нет.

Диагноз выставлен на основании анамнестических данных, синдрома артериальной гипертензии, синдрома хронической болезни почек: Наследственный нефрит с тугоухостью (с-м Альпорта). ХБП С5. Артериальная гипертензия 3 ст. Риск IV.

Учитывая состояние больного определена тактика лечения: р-р Пентоксифиллина 5 мл в/в капельно на р-р Натрия хлорида 0,9 % - 200,0, т. Амлодипин 20 мг на ночь, т. Омепразол 20 мг х 2 раза в день, р-р Аранесп 30 мг п/к х 1 раз в неделю, р-р Железо(III) 100 мг в/в кап на ф-з р-р 200,0 х 1 раз в неделю.

Были проведены дополнительные методы обследования для уточнения стадии ХБП и решения вопроса о дальнейшей тактике лечения:

Клинический анализ крови: гемоглобин – 95 г/л, эритроциты – 3,27×1012, лейкоциты – 6,73×109; моноциты – 4,9 %; лимфоциты – 28,0 %, эозинофилы — 2,8%, нейтрофилы - 63,8%, базофилы - 0,5%, тромбоциты – 208 х 109/л, СОЭ — 44 мм/ч.

Биохимический анализ крови: общий белок – 63,5 г/л, креатинин – 942 мкмоль/л, мочевина – 35,4 ммоль/л, К – 4,48 ммоль/л, Na – 146 ммоль/л, Сl – 107,6 ммоль/л, глюкоза- 4,6 ммоль/л, билирубин 6,3 – 2,1 – 4,2 мкмоль/л, АЛТ- 15,4 Е/л, АСТ- 9,4 Е/л., железо - 14,92 мкмоль/л, холестерин - 2,85 ммоль/л, кальций - 2,19 ммоль/л, фосфор - 3,28 ммоль/л, мочевая кислота - 7,7 мг/дл.

Общий анализ мочи: уд. вес – 1005, белок – 0,3 г/л, сахар – нет, лейкоциты – ед в поле зрения, эритроциты — ед в поле зрения.

Суточная протеинурия: 1,0 л, белок - 0,3 г/л.

УЗИ почек: Размер левая, правая: 90 х 43 мм, 87 х 40 мм. Паренхима: четко не дифференцируется, эхогенность 2-2 ст. Деформация ЧЛК. Конкременты: Мелкие эхосигналы. Микролиты чашечек до 3 мм. Лоханка не расширена. Чашечки не расширены. В синусе и паренхиме с обеих сторон кисты до 15 мм. Заключение: Повышение эхогенности паренхимы, деформация ЧЛК, уелотнение структур синусов, кисты, микролиты чашечек обеих почек.

В связи с клинической терминальной стадией ХПН и терапевтической инкурабельностью больного принято решение готовить его к заместительной почечной терапии методом преритонеального диализа, т.к. пациент проживает в отдаленной местности и не имеет возможности посещения программного гемодиализа. Пациенту была проведена операция - установка перитонеального катетера. Операция прошла успешно. Дальнейшая тактика лечения заключается в ведение пациента в перитонеальный диализ: первые дни осуществляем промывание катетера физиологическим раствором. Затем постепенное начало обмена: начинаем с раствора с концентрацией 1,36% по 200 мл х 1 раз в день, затем постепенное увеличение до 2,2 л (полного объема). Дальнейшее проведение постоянного амбулаторного перитонеального диализа будет проводиться по схеме: 9:00 - 1,36%, 13:00 - 2,27%, 17:00 - 1,36%, 21:00 - 2,27%. Состояние больного будет полностью зависеть от соблюдения диеты, правил асептики и данных рекомендаций.

Таким образом, рассмотренный клинически случай интересен тем, что синдром Альпорта встречается редко и в 90% случаев у этих пациентов до 40 лет развивается терминальная почечная недостаточность. Своевременная подготовка к заместительной почечной терапии и постепенное введение в нее дает пациентам возможность увеличить продолжительность жизни.

**5.ИНФАРКТ МИОКАРДА, АБДОМИНАЛЬНАЯ ФОРМА**

Исполнители: ординаторы К.С. Куринная, Е.В. Локонова

Руководитель: ассистент А.Н. Собко

Инфаркт миокарда (ИМ) — это острое заболевание, вызванное развитием очага ишемического некроза мышцы сердца, возникшего вследствие закупорки коронарной артерии тромбом. В дальнейшем развивается острое несоответствие между потребностью миокарда в кислороде и доставкой его по коронарной артерии (абсолютная или относительная недостаточность коронарного кровотока).

Сегодня в развитых странах число пациентов с коронарной патологией постоянно растет, причем происходит сдвиг в сторону более молодого возраста, что делает проблему диагностики, лечения и профилактики ишемической болезни социально значимой. Заболеваемость среди мужчин гораздо выше, чем среди женщин: в среднем 500 на 100 000 мужчин и 100 на 100 000 женщин, в возрасте старше 70 лет эта разница нивелируется. Возрастной пик заболеваемости инфарктом миокарда - 50-70 лет. У мужчин пик заболеваемости приходится на зимнее время, у женщин - на осень, снижение заболеваемости у мужчин и женщин происходит одновременно в летний период времени.

Классификация инфаркта миокарда:

- В зависимости от размеров очагового поражения сердечной мышцы, выделяют два вида инфаркта миокарда: мелкоочаговый; крупноочаговый.

- В соответствии с глубиной некротического поражения сердечной мышцы различают следующие виды инфаркта миокарда: трансмуральный, интрамуральный, субэндокардиальный, субэпикардиальный.

- Согласно изменениям, фиксируемым на ЭКГ, выделяют: "Q-инфаркт" и "не Q-инфаркт"

- По наличию и локализации болевого синдрома различают следующие формы инфаркта миокарда: типичная – с локализацией боли за грудиной или в прекордиальной области; атипичная - с атипичными болевыми проявлениями: а) периферические: леволопаточная, леворучная, гортанно-глоточная, нижнечелюстная, верхнепозвоночная, гастралгическая (абдоминальная); б) безболевые: коллаптоидная, астматическая, отечная, аритмическая, церебральная; малосимптомная (стертая); комбинированная.

- В соответствии с периодом и динамикой развития инфаркта миокарда выделяют: стадию ишемии (острейший период); стадию некроза (острый период); стадию организации (подострый период); стадию рубцевания (постинфарктный период).

 Этиология и патогенез:

Непосредственной причиной развития инфаркта миокарда (ИМ) является остро наступающее несоответствие коронарного кровообращения запросам миокарда вследствие окклюзии коронарной артерии или резкого уменьшения притока крови по ней с последующей ишемией и некрозом.

В основе развития ИМ лежат три патофизиологических механизма: 1. Разрыв атеросклеротической бляшки, спровоцированный внезапным повышением активности симпатической нервной системы (резкое повышение артериального давления, частоты и силы сердечных сокращений, усиление венечного кровообращения). 2. Тромбоз на месте разорванной или даже интактной бляшки в результате повышения тромбогенной способности крови (за счет усиления агрегации тромбоцитов, активации коагулянтной системы и/или ингибирования фибринолиза). 3. Вазоконстрикция: локальная (участка коронарной артерии, где находится бляшка) или генерализованная (всей коронарной артерии).

Факторы и группы риска: Факторы риска развития инфаркта миокарда (ИМ) совпадают с таковыми при ишемической болезни сердца (ИБС).

Не модифицируемые факторы риска: наследственность, возраст, пол.

Модифицируемые факторы риска: неправильное питание, артериальная гипертония, гиперхолестеринемия, слабая физическая активность или отсутствие регулярных физических нагрузок, ожирение, табакокурение, сахарный диабет, злоупотребление алкоголем, психоэмоциональный стресс.

Течение абдоминальной формы заднего инфаркта миокарда имеет свои особенности.

Примером является клинический случай больного, поступившего в приемное отделение АОКБ 06.04.2021г. с диагнозом: Ишемическая болезнь сердца: повторный задний распространенный инфаркт миокарда левого желудочка без подъема сегмента ST от 06.04.2021г. Постинфарктный кардиосклероз (2019г.). Окклюзия ОВ, ПКА. Субтотальный стеноз ПНА. Стенозы ДВ 75%, ПКА 90%.

Пациент К. доставлен в АОКБ бригадой СМП с подозрением на состоявшееся ЖКК (синдром Мэллори-Вейса) с жалобами на тошноту, многократную рвоту без примеси крови, боли давящего характера в эпигастральной области и за грудиной, общую слабость, повышенную потливость. Так же пациент отмечал неоднократный стул тёмного цвета.

При поступлении: состояние тяжелое, сознание ясное. Кожные покровы и видимые слизистые чистые, акроцианоз, гипергидроз. Отеков нет. При аускультации дыхание везикулярное. Хрипы единичные, влажные, в нижних отделах с обеих сторон. ЧД - 24 в минуту. SpO2 - 92%. Тоны сердца приглушены, ритм неправильный, тахисистолическая форма фибрилляции предсердий. АД 145 и 80 мм рт. ст. Язык -влажный, чистый. Живот правильной формы, симметричный, при пальпации мягкий, безболезненный, не напряжен. Печень по краю реберной дуги. Поясничная область визуально не изменена, почки при пальпации интактны. Симптом поколачивания отрицательный с обеих сторон.

Лабораторные и инструментальные исследования: Анализ крови: умеренная гиперазотемия (креатинин 122 мкммоль/л), гипербилирубинемия за счет прямой фракции, повышение маркеров некроза миокарда (тропонин Т 0,135 нг/мл), гиперкалиемия.

ЭХО-КГ (осмотр на фоне нарушения ритма): ФВ - 23%. Диффузный гипокинез. Митральная недостаточность 2 стпени. Свободной жидкости в перикарде нет, дополнительных образований в полостях не выявлено. Увеличен вертикальный размер обоих предсердий.

ЭКГ: Фибрилляция предсердий, тахисистолическая форма 133 удара в минуту. Повышена нагрузка на первые камеры. Снижена высота зубцов R V1-V4, сегмент ST «горбит» над изолинией, зубцы Т положительные.

УЗИ ОБП: Диффузные изменения паренхимы поджелудочной железы. Свободной жидкости в брюшной полости не выявлено.

КТ головного мозга: Участок кистозно-атрофических изменений в правой затылочной доле.

КТ ОГК: Проявления венозного застоя в легких. Двусторонний гидроторакс.

Диагностическая КАГ: Правый тип кровоснабжения миокарда. Трехсосудистое поражение коронарного русла - окклюзия ОВ, ПКА. Стенозы ПНА, ДВ, ПКА. Попытка реваскуляризации ПКА и ОВ - безуспешная. Выполнено прямое стентирование ПНА с удовлетворительным ангиографическим результатом. Болевой синдром купирован.

Проводимое лечение в БИТ: Дезагрегатны, антикоагулянты, нитраты, Б-блокаторы, статины, ИПП. Учитывая давность пароксизма фибрилляции предсердий менее 12 часов, выполнена успешная кардиоверсия амиодароном, восстановлен синусов ритм.

Динамика состояния

С 02:00 07.04.2021г. рецидив болевого синдрома за грудиной, затем возникли и прогрессивно нарастали боли в нижних конечностях, пояснице, тазовой области, присоединился резкий цианоз нижней половины туловища. Прогрессивно ослабевала пульсация артерий нижних конечностей.

Выполнена КТ-ангиография - выявлены признаки тотального тромбоза инфраренального отдела брюшной аорты, с поражением бифуркации и подвздошных артерий.

По жизненным показаниям пациенту выполнена тромбоэмболэктомия из брюшной аорты, подвздошных и бедренных артерий с признаками регресса ишемии обеих ног.

В крайне тяжелом состоянии, с нестабильной геодинамикой на фоне токсических доз вазопрессорных препаратов - пациент транспортирован в ПИТ РАО1.

На фоне интенсивной терапии, возрастающих доз введения адреналина в 11:05 07.04.2021г. на мониторе зарегистрирована асистолия. Реанимационные мероприятия в течение 30 минут без эффекта. 07.04.2021г. в 11:35 констатирована смерть.

Данный клинический случай вызывает интерес в виду того, что абдоминальная форма начала инфаркта миокарда наблюдается у 2-3% больных и характеризуется появлением болевого приступа обычно в верхней части живота. Абдоминальный вариант инфаркта миокарда представляет значительные трудности при дифференциальной диагностике и выборе лечебных мероприятий.

**6.СЛУЧАЙ НАБЛЮДЕНИЯ БОЛЬНОГО С АУТОИММУННЫМ ГЕПАТИТОМ ПРИ БЕРЕМЕННОСТИ**

Исполнители: ординаторы В.В. Шебунова, О.А. Нестеренко

Руководитель: ассистент А.Н. Собко

Аутоиммунный гепатит - хроническое воспалительное заболевание печени неизвестной этиологии, склонное к прогрессированию и характеризующееся повышением активности АСТ, АЛТ, гипергамма-глобулинемией, наличием аутоантител, пограничным гепатитом и портальной плазмаклеточной инфильтрацией (гистологически), системными проявлениями и отчетливым ответом на иммуносупрессивную терапию.

Диагностические критерии: Жалобы: слабость; повышенная утомляемость; тошнота/рвота; артралгии; миалгии; кожный зуд; сыпь; отеки. Анамнез: анорексия; абдоминалгия; аменорея; гирсутизм; алопеция; кушингоид; акне. В поздних стадиях заболевания возможны специфические симптомы заболевания печени – проявления портальной гипертензии и печеночной недостаточности. Физикальное обследование: Осмотр: желтуха (69%); телеангиоэктазии (58%); асцит (20%); энцефалопатия (14%). Пальпация: гепатомегалия (83%); спленомегалия (32%). В настоящее время выдвигается гипотеза о связи заболевания с определенными антигенами, входящими в состав главного комплекса гистосовместимости (HLA). В качестве триггеров рассматривают различные внешние и внутренние факторы, так или иначе оказывающие влияние на организм человека: перенесенные инфекционные заболевания (в том числе и связанные с поражением печени); детские инфекции (корь, краснуха, скарлатина), перенесенные во взрослом возрасте; прием некоторых лекарственных препаратов ([интерферон](https://yandex.ru/health/pills/product/interferon-24197?parent-reqid=1618821528332506-1727119931135490855900113-production-app-host-man-health-4&utm_source=portal&utm_medium=turbo_articles&utm_campaign=yamd_crosslinks&utm_content=link_from_turbo_articles_to_pills), другие иммуностимуляторы); наличие других аутоиммунных патологий (в том числе системной красной волчанки, ревматоидного артрита); воздействие хронического стресса; эндокринные патологии и синдромы (тиреоидит, болезнь Грейвса). В основе развития признаков гепатита лежит нарушение работы иммунной системы. Снижается количество T-супрессорных лимфоцитов, в результате чего B-клетки начинают активно синтезировать иммуноглобулин G и разрушать клеточные мембраны гепатоцитов.

АИГ у беременных: редко манифестирует во время беременности, чаще в послеродовом периоде; во время и после беременности АИГ должен быть заподозрен при поражении печени, сопровождающемся гипергаммаглобулинемией с изолированным повышением IgG; прогноз, как правило, благоприятный; у пациенток с ранее установленным АИГ во время беременности наступает ремиссия и заболевание активируется после родов.

Течение АИГ у беременных имеет свои особенности, примером является следующий случай больной, поступившей в гастроэнтерологическое отделение АОКБ с диагнозом: Осн: хронический гепатит сочетанной этиологии (аутоиммунный + НАЖБП) высокой степени активности. Осл: Портальная гипертензия (спленомегалия). Соп: Беременность 21 неделя. Низкая плацентация. Малая тиреоидная недостаточность. Ожирение I степени, первичное. Больная Ю., 22 года, считает себя больной с 2007 года, когда апервые повышение уровня АСТ, АЛТ больше 10 норм. В течение 2-х лет принимала гепатопротекторы без эффекта. В марте 2009 г. выставлен диагноз: Аутоиммунный гепатит, назначен таб. Преднизолон 60 мг в сутки, проведен курс плазмоферезамс положительной динамикой. Через 3 месяца уменьшена доза до 30 мг в стуки, учитывая сохранения цитолиза, признаков с-мов Иценко - Кушинга в лечении добавлен таб. Азатиоприн 100 мг в сутки, переведена на прием таб. Метипред 8 мг в сутки, затем увеличена доза таб. Метипреда до 12 мг. В 2010 г положительная динамика, отсутствуют симптомы цитолиза, холестаза, уменьшена доза таб. Метипред до 8 мг., таб. Азатиоприн 75 мг. В 2011г. Метипред снижен до 4мг. В 2013 г. рецидив, вновь увеличена доза Метипреда до 8 мг. 2013, 2014 гг ремиссия заболевания на фоне приема таб. Азатиоприн 50 мг. таб. Метипред 8 мг в стуки. В 2017г. стац. лечение в отд. ГЭО АОКБ по поводу аутоиммунного гепатита. При поступлении в стационар ГАУЗ АОАОКБ ГЭО принимает таб. Азатиоприн 50 мг., таб. Метипред 8 мг в сутки. При выписке рекомендован ГКС с постепенным снижением дозы и отменой, и постоянный прием ГКС. Затем у гастроэнтеролога не наблюдалась. Во время настоящей беременности с декабря 2020г в БАК повышение АСТ, АЛТ, у гастроэнтеролога не наблюдалась, гепатопротекторы не принимала. В феврале осмотрена гастроэнтерологом мед. Центр г. Белогорск, назначено введение р-р гептрала №10, без эффекта. В БАК от 11.03.2021г АСТ 329, АЛТ 269. Госпитализирована в ГЭО АОКБ с целью дообледования, коррекции лечения. При поступлении в АОКБ жалобы на изжогу, частое мочеиспускание, одышку при физической нагрузке, заложенность носа несколько недель. Состояние средней степени тяжести, положение активное, сознание ясное, поведение адекватное. Телосложение гиперстеническое. Кожный покров бледный, чистый. Слизистые оболочки чистые. Подкожно - жировая клетчатка умеренно выражена. Периферических отеков нет. Периферические лимфатические узлы не увеличены. По данным дополнительных методов исследования выявлено: КАК в пределах нормы, БАК: АСТ-181,0 Ед/л(норма до 40); АЛТ-252,2 Ед/л(норма до 41), остальное в пределах нормы. Анализ на антиядерные антитела - положительные 1,06. Кровь на онкомаркеры: СА 125 - 27(норма до 35), СА 19.9 - 26,94 (норма до 40). Гормоны ЩЖ: ТТГ 1,32; Т4 8,87. В общем анализе мочи: уробиллин +++; аск +; слизь +. УЗИ ОБП: Спленомегалия. Диффузные изменения паренхимы печени, селезенки и поджелудочной железы. Уплотнение, деформация стенок желчного пузыря. Снижение скоростных показателей в портальной, нижней полой и в селезеночных венах. УЗИ почек: Деформация ЧЛК, уплотнение синусных структур обеих почек. Протокол второго УЗ скрининга: Эхографические размеры плода соответствуют 21 недели беременности. Низкая плацентация. ЭФГДС: Гастродуоденит. Дуодено-гастральный рефлюкс. ЭКГ: Синусовый ритм с ЧСС 75 в мин. Повышена нагрузка на ЛЖ. Обменные изменения в миокарде. Пациентка получала лечение: р-р Глюкозы 5%, р-р Фосфоглив, капс. Урсосан, табл. Преднизолон 20 мг.

По данной больной был проведен консилиум, учитывая основное заболевание, наличие портальной гипертензии, с учетом приказа МЗ №736 от 03 декабря 2007г показано прерывание беременности. С беременной проведена беседа, от прерывания беременности больная отказалась.

Данный клинический случай вызывает интерес из - за редкости встречаемости данного заболевания в сочетании с беременностью. На сегодняшний день это очень редкая, но актуальная проблема при беременности. Так как во время беременности АИГ чаще всего уходит в ремиссию, но в данном случае мы наблюдаем обострение.

**7. ИНСУЛИНОМА – ОПУХОЛЬ С «ТРУДНЫМ ХАРАКТЕРОМ»**

Исполнитель: ординатор А.А. Панькина

Руководитель: ассистент А.Н. Собко

 Инсулинома - нейроэндокринное новообразование, происходящее из β-клеток островков поджелудочной железы, производящее инсулин, избыток которого является причиной гипогликемии. Среди всех случаев, инсулиномы 80% имеют одиночный узел и при их выявлении можно достичь излечения. Только 10% инсулином злокачественные.

Гипогликемия при инсулиноме развивается натощак. Симптомы гипогликемии могут развиваться незаметно и подчас имитируют различные психиатрические и неврологические расстройства. К нарушениям функций ЦНС относятся головная боль, спутанность сознания, расстройства зрения, мышечная слабость, параличи, атаксия, выраженные изменения личности; возможно прогрессирование с потерей сознания, развитием судорог и комы. Чувство голода, сопровождающее гипогликемию, подталкивает больных к частым приемам пищи, что ведет к ожирению. Характерная так называемая триада Уиппла: симптомы возникают во время голодания, их сопровождает гипогликемия, и они купируются введением углеводов.

Постоянная секреция инсулина, не подчиняясь физиологическим механизмам, регулирующим углеводный обмен, приводит к развитию [гипогликемии](https://ru.wikipedia.org/wiki/%C3%90%C2%93%C3%90%C2%B8%C3%90%C2%BF%C3%90%C2%BE%C3%90%C2%B3%C3%90). [Нервная система](https://ru.wikipedia.org/wiki/%C3%90%C2%9D%C3%90%C2%B5%C3%91%C2%80%C3%90%C2%B2%C3%90%C2%BD%C3%90%C2%B0%C3%91%C2%8F_%C3%91%C2%81%C3%90%C2%B8%C3%91%C2%81%C3%91%C2%82%C3%90%C2%B5%C3%90%C2%BC%C3%90%C2%B0) расходует около 20 % циркулирующей в крови глюкозы (основной источник энергии мозга). Высокая чувствительность ЦНС к гипогликемии объясняется тем, что в отличие от других тканей организма мозг не имеет запасов углеводов и не способен использовать в качестве энергетического источника циркулирующие свободные жирные кислоты. Снижение уровня [гликемии](https://ru.wikipedia.org/wiki/%C3%90%C2%93%C3%90) запускает механизмы, направленные на восполнение источников энергии в [плазме крови](https://ru.wikipedia.org/wiki/%C3%90%C2%9F%C3%90): [гликогенолиз](https://ru.wikipedia.org/wiki/%C3%90%C2%93%C3%90), [глюконеогенез](https://ru.wikipedia.org/wiki/%C3%90%C2%93%C3%90), мобилизация свободных жирных кислот, продукция [кетоновых тел](https://ru.wikipedia.org/wiki/%C3%90%C2%9A%C3%90%C2%B5%C3%91%C2%82%C3%90%C2%BE%C3%90%C2%BD%C3%90%C2%BE%C3%90%C2%B2%C3%91%C2%8B%C3%90%C2%B5_%C3%91%C2%82%C3%90%C2%B5%C3%90). «Руководят» этими процессами контринсулярные гормоны: [норадреналин](https://ru.wikipedia.org/wiki/%C3%90%C2%9D%C3%90%C2%BE%C3%91%C2%80%C3%90%C2%B0%C3%90%C2%B4%C3%91%C2%80%C3%90%C2%B5%C3%90%C2%BD%C3%90%C2%B0%C3%90), [глюкагон](https://ru.wikipedia.org/wiki/%C3%90%C2%93%C3%90), [кортизол](https://ru.wikipedia.org/wiki/%C3%90%C2%9A%C3%90%C2%BE%C3%91%C2%80%C3%91%C2%82%C3%90%C2%B8%C3%90%C2%B7%C3%90%C2%BE%C3%90) и [СТГ](https://ru.wikipedia.org/wiki/%C3%90%C2%93%C3%90%C2%BE%C3%91%C2%80%C3%90%C2%BC%C3%90%C2%BE%C3%90%C2%BD_%C3%91%C2%80%C3%90%C2%BE%C3%91%C2%81%C3%91%C2%82%C3%90%C2%B0). Клинические проявления, в основном, обусловлены гиперадреналинемией и повышением активности [симпатической нервной системы](https://ru.wikipedia.org/wiki/%C3%90%C2%A1%C3%90%C2%B8%C3%90%C2%BC%C3%90%C2%BF%C3%90%C2%B0%C3%91%C2%82%C3%90%C2%B8%C3%91%C2%87%C3%90%C2%B5%C3%91%C2%81%C3%90%C2%BA%C3%90%C2%B0%C3%91%C2%8F_%C3%90%C2%BD%C3%90%C2%B5%C3%91%C2%80%C3%90%C2%B2%C3%90%C2%BD%C3%90%C2%B0%C3%91%C2%8F_%C3%91%C2%81%C3%90%C2%B8%C3%91%C2%81%C3%91%C2%82%C3%90%C2%B5%C3%90%C2%BC%C3%90%C2%B0).

Диагностическими критериями инсулиномы являются симптомы гипогликемии, которые сопровождаются снижением концентрации глюкозы в плазме ≤2,2 ммоль/л (40 мг/дл), неадекватно высокой концентрацией инсулина >36 пмоль/л (6 мМЕ/л), концентрацией С-пептида >200 пмоль/л (0,6 нг/мл) или концентрацией проинсулина ≥5 пмоль/л.

Пациентка поступила из частного медицинского центра, где при обследовании была выявлена гипогликемия до 2,0 ммоль/л. При осмотре жалобы на головную боль, слабость, апатию. В общении пациентка была капризной. При пальпации поджелудочной железы образование не выявлено в силу своего маленького размера. Во время проведения диагностической пробы с голоданием было выявлено снижение уровня глюкозы в плазме крови до 1,9 ммоль/л и концентрация инсулина в крови 7,3 мМЕ/мл. Так же была сделана компьютерная ангиография органов брюшной полости, где найдено образование хвоста поджелудочной железы (инсулинома). На основании данных осмотра и обследования был выставлен диагноз: Образование хвоста поджелудочной железы. Инсулинома.

Направлена на хирургическое лечение в онкологический диспансер.

Инсулинома случается с частотой 1 случай на 250 000 населения, именно поэтому данный случай вызывает интерес.

**8.ОСОБЕННОСТИ ТЕЧЕНИЯ ЮВЕНИЛЬНОГО РЕВМАТОИДНОГО АРТРИТА**

Исполнители: ординаторы А.С. Рукавишникова, О.Д. Куцобина

Руководитель: ассистент А.Н.Собко

Ювенильный артрит (ЮА) — артрит неустановленной причины, длительностью более 6 нед, развивающийся у детей в возрасте не старше 16 лет при исключении другой патологии суставов. ЮА — одно из наиболее частых и самых инвалидизирующих ревматических заболеваний, встречающихся у детей. Заболеваемость ЮА составляет от 2 до 16 на 100 тыс. детского населения в возрасте до 16 лет. Распространенность ЮА в разных странах колеблется от 0,05 до 0,6 %. Чаще артритом (ЮА) болеют девочки. Этиология ЮА неизвестна. Среди предрасполагающих факторов важную роль отводят персистирующим вирусам: вирусы Коксаки, Эпштейна Барр, цитомегаловирус, вирусы герпеса, парвовирусы, обладающие тропизмом к тканям суставов, способны длительно в них персистировать и вызывать иммунное воспаление на фоне иммунологических дефектов. В возникновении и развитии ЮРА играет роль генетическая предрасположенность и особенности иммунной системы. Имеются сведения об ассоциации генов гистосовместимости HLA с ЮРА в целом и с отдельными вариантами заболевания. Основу патогенеза ЮРА составляют дефекты Т и В-клеточных иммунных реакций, приводящие к гиперпродукции провоспалительных цитокинов. Гиперпродукция провоспалительных цитокинов лежит в основе повреждения синовиальной оболочки сустава, хряща, а также в основе развития системных проявлений болезни. Течение ювенильного ревматоидного артрита у детей и подростков имеет свои особенности, примером является следующий случай больной, поступившей в ревматологическое отделение АОКБ с диагнозом: Системный ювенильный ревматоидный полиартрит, серопозитивный (РФ 15), умеренной активности (DAS 28 4,8), не эрозивный, Rg ст. I, ФК II. Состояние после эндопротезирования правого тазобедренного сустава эндопротезом бесцементной фиксации (06.03.2014 г.). Остеоартроз левого тазобедренного сустава Rg ст. II. НФС  II. Остеоартроз коленных суставов Rg ст. 0- I. НФС I. Анемия средней степени тяжести. Больная З., 22 лет, считает себя больной с сентября 2009 года, когда возникли боли, жалобы на ограничение объема движений в плечевых, локтевых, тазобедренных, коленных, голеностопных суставах; повышение t до 38 С в вечерние часы; утренняя скованность до часа; нарушение работоспособности на фоне болей. Впервые обследована в АОДКБ в ноябре 2009 года, выставлен диагноз: Ювенильный ревматоидный артрит, назначена базисная терапия метотрексатом 10 мг/нед. В марте 2010 года в виду высокой лабораторной активности добавлен арава 10 мг/сут. Терапия была прервана ввиду финансовых сложностей. Обострение в 2012 году – повышена доза метотрексата до 15 мг\нед. – без существенного эффекта. Начата ГИБТ ремикейдом 3 мг/кг в ноябре 2012 года ( на 3 – ю инфузию аллергическая реакция в виде одышки). В январе 2013 года назначена оренсия 500 мг – без эффекта. Проведена очная консультация в Санкт – Петербурге – в июле 2013 года. Назначена актемра 8 мг/ кг до 18 лет (далее препаратом не обеспечивалась) с положительным эффектом. 6 марта 2015 года эндопротезирование правого тазобедренного сустава бесцементной фиксацией. В течение 2 – х лет самочувствие удовлетворительное, затем с осени 2019 года возобновление суставного синдрома. По назначению ревматолога таб. Метипред 4 мг ( 4 таблетки по схеме снижения до 2 таблеток) до настоящего времени, методжект 15 мг в течение последних двух месяцев (отмечает плохую переносимость в виде тошноты, общего недомогания). Наблюдается по месту жительства у врача – ревматолога. При поступлении в АОКБ жалобы на боли, ограничение объема движений в суставах; общее недомогание, ломота конечностей, общий субфебрилитет, утренняя скованность до часа, нарушение сна на фоне болей. Госпитализирована на лечение в ревматологическое отделение. Общее состояние средней степени тяжести, положение активное, сознание ясное, поведение адекватное. Телосложение нормостеническое, кожный покров чистый, обычного цвета. Слизистые оболочки чистые, обычной окраски. Конечности правильной формы. Подкожно – жировая клетчатка распределена равномерно. Периферических отеков нет. Периферические лимфатические узлы не увеличены. Щитовидная железа не пальпируется. Сила и тонус мышц сохранены. По данным дополнительных методов исследования выявлено: в клиническом анализе крови: анемия средней степени тяжести, гемоглобин – 68 г/л, ускорение СОЭ – 55 мм/ч, в биохимическом анализе крови – без особенностей. Генетический анализ крови – не выявлена аллель 27 локуса В главного комплекса гистосовместимости человека (HLA B27). Rg – графия стопы – Rg – признаки деформирующего остеоартроза первых плюснефаланговых суставов стоп 1 – ой ст. Rg – графия коленных суставов – Rg – признаки начального проявления гонартроза 0 – 1 ст. Rg – графия костей таза и тазобедренных суставов – Rg – признаки деформирующего остеоартроза левого тазобедренного сустава 2 – ой ст. состояние после тотального эндопротезирования правого тазобедренного сустава. Пациентка получала лечение: р-р Сарилумаб 200 мг п/к; таб. Мальтофер 0,1 2 р/д.

Данный клинический случай вызывает интерес из-за прогрессирования заболевания с нарушением функции опорно – двигательного аппарата, внесуставными проявлениями на фоне патогенетической терапии цитостатиками и глюкокортикоидами, трудности лечения и развития осложнений.

**9. СЛУЧАЙ НАБЛЮДЕНИЯ БОЛЬНОЙ С ХРОНИЧЕСКИМ МИЕЛОЛЕЙКОЗОМ И РАЗВИТИЕМ РЕЗИСТЕНТНОСТИ К ЛЕЧЕНИЮ**

Исполнители: ординаторы Р.Д. Ян, В.Р.Сопова

Руководитель: ассистент А.Н.Собко

Пациент И. 53 года. Анамнез заболевания: диагноз ХМЛ поставлен в июле 2018г (гиперлейкоцитоз, тромбоцитоз, спленомегалия); в миелограмме №50 от 17.07.18г-гиперклеточный костный мозг; Лейко/эритро- 11/5. Бластов 2%. Экспрессия гена BCR-ABL-10,5%, транслокация (9;22).

Проводилась патогенетическая терапия иматинибом в дозе 400 мг в сутки. С декабря 2018г на фоне приема иматиниба отмечала тошноту, рвоту. Некоторое время препарат не принимала. Ухудшение состояния с мая 2019г. диагностирован бластный криз от 21.05.2019г. Проводилась ХТ по протоколу «7+3» (2 курса), на фоне приема 600 мг Иматиниба. В миелограмм (от 09.07.20219г- бластов- 0.6%).

На фоне проводимой терапии достигнута лишь клиническая ремиссия. Молекулярный анализ от 25.02.2020- относительная экспрессия гена bcr/abl-26.8%. Цитогенетика не проводились (в связи с отсутствием данного вида обследования в Амурской области). Рекомендована смена хт на- препарат 2 линии- дазатиниб, написано письмо в МЗ Амурской области. В связи с отсутствием дазатиниба принимала иматиниб -800 мг (макс допустимая доза). С января 2021г- появились вышеперечисленные жалобы.

Состояние: тяжелое. Сознание: ясное. Положение: активное. Кожный покров и видимые слизистые: чистый, бледный. С землистым оттенком. Геморрагический синдром отсутствует. Зев и миндалины без особенностей. Периферические лимфоузлы: подчелюстные, шейные до 1 см, подмышечные до 1см. Костно-суставная система: суставы не деформированы, движения сохранены в полном объеме. Пальпация плоских костей: безболезненная. Наличие костных патологических образований: нет. Границы сердцана 1 см влево от l. mediaclavicularissin. Тоны сердцаритмичные, приглушены. ЧСС 88 в 1 мин. АД 110/70 мм.рт.ст. Перкуторно над легкими легочный. Дыхание: везикулярное; ЧДД — 18 в мин; Хрипы: нет. Живот: мягкий, при пальпации безболезненный. Печень: + 5см из-под края реберной дуги, плотная, безболезненная. Селезенка: занимает всю левую половину брюшной полости- - спускается в малый таз; плотная, б/б; Почки: не пальпируются. Симптом поколачивания: отрицателен. Стул, мочеиспускание без особенностей. Отеки голеней. КТ ОГК 11.03.2021г - без патологии в легких

Предварительный диагноз:

Основной: Хронический миелолейкоз, острая фаза. Бластный криз II.Сопутствующий: Миокардиодистрофия смешанного генеза.

Обоснование диагноза: Гиперпластический: спленомегалия. Костно-мозговой: Миелограмма №50 от 17.07.2018г: Костный мозг гиперклеточный, регенарация миелоидного и мегакариоцитарного ростка. Задержка созревания нейтрофилов. Лейко/эритро-11,5/1. Миелограмма от 21.05.19г - миелобластов 24,4%, МПО отрицательно, липиды- отрицательно. PAS-положительно в диффузной форме. ПЦР на BCR-ABL от 10.08.2018г обнаружен BCR-ABL (p210) (t (9;22)) вариант b3a2. Экспрессия гена BCR-ABL – 10,579 %.

Данные лабораторных анализов: Июль 2018г. Er – 2,99\*10¹²/л, Hb –81 г/л, Ley –120,79\*109/л, Tr -602 (по Фонио 1200)\*109/л,бл-6%, ммц-2%, мц-15%, юн-10%, с/я – 38%, моноциты – 3%, лимф – 1%, п/я-14% баз-7%, эоз-4%.СОЭ – 15мм/час, рет 4‰, В миелограмме: гиперклеточный костный мозг, скопление свободнолежащих тромбоцитов. Регенерация миелоидного и мегакариоцитарного ростков, задержка созревания нейтрофилов. Бластов 2%.

Клинический анализ крови при выписке: Нb 93 г/л; Er – 3,25\*1012; leu- 47,39\*109; Tr - 631\*109; СОЭ –15 мм/ч; лимф 31,2%, нейтроф- 50,2%, эоз-3,4%, баз-13,9%

Проводимая терапия: Капс Гидреа 3000 мг 1 раз в день. Капс Иматиниб 400 мг в день.

Май 2019г. Клинический анализ крови при поступлении от: Er – 2,45\*10¹²/л, Hb –74 г/л, Ley –106,3\*109/л, Tr -343 \*109/л, бл-21%, мц-15%, юн-6%, с/я – 34%, моноциты – 2%, лимф – 3%, п/я-6% баз-13%, СОЭ – 35мм/час. Миелограмма: бласты 24,4%.

Проводимая терапия: Капс Гидреа 3000 мг 1 раз в день 27.07- 06.08.18г, Капс Иматиниб 400 мг в день с 04.08.18г.Клинический анализ крови при выписке: Нb 93 г/л; Er – 3,25\*1012; leu- 47,39\*109; Tr - 631\*109; СОЭ –15 мм/ч; лимф 31,2%, нейтроф- 50,2%, эоз-3,4%, баз-13,9%

Ноябрь 2019г. Клинический анализ крови при поступлении: Er – 4,5\*10¹²/л, Hb –122 г/л, Ley –10,8\*109/л, Tr -249 \*109/л,бл-9%, мц-1%,метамиелоц-1%, юн-3%, п/я-3%, с/я – 53%, моноциты – 1%, лимф – 21%, баз-5% СОЭ – 4 мм/час, Миелограмма: бласты – 5,2%, промиелоцитов – 1,8%.

Проводимая терапия: Капс Иматиниб 800 мг /сутки; Аллопуринол – 300 мг/сут;

Клинический анализ крови при выписке: Нb-128 г/л; Er – 4,6\*1012; leu- 5,89\*109; Tr - 322\*109; СОЭ – 5 мм/ч; лимф- 38%, с/я- 58%, эоз-4%.

Больной показан перевод на 2 линию терапии ингибиторами тирозинкиназы – дазатиниб -100 мг/сутки.

Февраль 2020г. Клинический анализ крови при поступлении: Er – 4,4\*10¹²/л, Hb –123 г/л, Ley –7,86\*109/л, Tr -1500 \*109/л, с/я – 59%, моноциты – 1%, лимф – 40%, СОЭ – 4 мм/час, рет 4‰.​

Проводимая терапия:​ Капс Иматиниб 800мг/сут. ежедневно;​ Т. Аллопуринол 300мг/сут.​

Выписка направлена в ФГБУ НМИЦ «Гематологии» для решения вопроса о назначения препаратов второй линии терапии - ингибиторами тирозинкиназ – дазатиниб 100мг/сут.​

Клинический анализ крови при поступлении: Er – 2.51\*10¹²/л, Hb –76г/л, Ley –154.4\*109/л, Tr - 1024 \*109/л, с/я – 23%, бласты -7%, миел -9%, ю- 9%, п/я- 13%, элоз 3%, баз 31%, лимф – 5%, СОЭ – 36мм/час.​ Миелограмма: бласты – 11.8%. ​

У пациентки диагностировано прогрессирование заболевания в виде бластного криза II. ​

Проведена терапия Гидроксимочевиной 3000мг/сут в течение 3 дней. ​

Решено провести курс ПХТ по протоколу “7+3” с 16.03.2021г. Согласнопротокола: Цитарабин, 200мг/сут. 1-7 дни; Рубомицин, 80мг/сут. 1-3 дни.

Резистентность к лечению.

1. Резистентность к ИТК можно разделить на первичную (изначальное недостижение оптимального ответа на терапию) и вторичную (потеря достигнутого ответа).​
2. Следует подчеркнуть, что риск развития резистентности коррелирует с фазой заболевания. Наименьшему риску подвержены больные в ранней хронической фазе, наибольшему в бластном кризе.​
3. Гиперэкспрессия белка BCR-ABL​
4. Появление дополнительных хромосомных аномалий (ДХА) и мутаций генов.​
5. Дополнительные хромосомные поломки, появляющиеся при лечении лейкоза.​
6. Низкий уровень приверженности больных к лечению. ​

Таким образом, у больной развилась устойчивость к проводимой терапии предположительно вторичная резистентность к ИТК. Связано ли развитие устойчивости с низким комплаенсом больной или с хромосомными изменениями неизвестно. По рекомендациям врачей необходимо было начать прием "дазотиниба" - препарат ИТК 2ой линии, применяемый в бластную фазу заболевания. Серьезным вопросом в назначении этого препарата является его цена (от 110 000 рублей), так как пациенты должны обеспечивать этим препаратом себя сами.
Из-за недостточной эффективнсоти препаратов ИТК, на врачебном консилиуме было решено провести химиотерапию иными препаратами нежели ИТК вследствие прогрессирования заболевания и тяжелого состояния больной, однако дальнейшее наблюдение за больной стало невозможно вследствие

**КАРДИОЛОГИЯ**

**1.СЛУЧАЙ НАБЛЮДЕНИЯ БОЛЬНОГО С АТИПИЧНОЙ ФОРМОЙ ИНФАРКТА МИОКАРДА НА ФОНЕ ИДИОПАТИЧЕСКОЙ ТРОБОЦИТОПЕНИЧЕСКОЙ ПУРПУРЫ**

Исполнитель: ординатор Л.В. Овчинникова

Руководитель: доцент, к.м.н. В.В. Батаева

 Идиопатическая (или иммунная) тромбоцитопеническая пурпура (ИТП) является редким аутоиммунным заболеванием, характеризующимся образованием антитромбоцитарных антител, что приводит к разрушению тромбоцитов в селезенке и повышенной кровоточивости. У взрослых чаще встречается хроническая форма ИТП, которая характеризуется изолированным уменьшением числа циркулирующих тромбоцитов и кровотечением из слизистых, а также кожными проявлениями.

**Больной А., 60 лет,** поступил в кардиологические отделение для больных с острым инфарктом миокарда с жалобами на неинтенсивные тупые боли в левом подреберье, выраженную общую слабость, потливость.

**Анамнез заболевания:** Гипертоническая болезнь более 25 лет, максимальное повышение артериального давления до 200 мм. рт ст. Диагноз ИБС не выставлялся. ОИМ отрицает. Считает себя больным с 13.01.2020 г. около 8:30 ч., когда после физической нагрузки (рубил дрова) появились неинтенсивные давящие боли в левой половине грудной клетке, проходящие самостоятельно в покое после 5-минутного отдыха, либо после приема обезболивающих препаратов (кетанов, пенталгин). Болевой синдром неоднократно рецидивировал. 28.01.2020 г. в 6:30 утра после приема пищи, появились интенсивные тупые боли в левом подреберье, однократная рвота желудочным содержимым, выраженная общая слабость, профузный липкий пот. Вызвал СМП, зарегистрирована ЭКГ: Ритм синусовый с ЧСС 69 в минуту. Признаки заднего распространенного, бокового инфаркта миокарда левого желудочка с подьемом сегмента ST без зубца Q. (II, III, aVF, V5-V9 отведениях подьем сегмента ST без зубца Q). Болевой синдром купирован наркотическими анальгетиками. Транспортирован в АОКБ для дообследования и возможности проведения коронароангиграфии.

Анамнез жизни: Перенесенные заболевания: Язва 12-перстной кишки около 10 лет назад, лечение медикаменозно (Последняя ФГДС в 2016 году, без особенностей). В 2018 году находился на стационарном лечении в АОКБ отделении гематологии с диагнозом: Идиопатическая тромбоцитопеническая пурпура, достигнута ремиссия. Операции, травмы: отрицает. Наследственность: у бабушки было болезни системы кроветворения у кровных родственников Гемотрансфузионный анамнез: переливание донорской крови однократно в 2018 году, без осложнений.

Аллергологический анамнез: не отягощен. Вредные привычки: стаж курения 20 лет по 1 пачке в день, отказ от курения 10 лет. Регулярный прием лекарственных препаратов: отрицает.

Обьективно: Состояние тяжелое. Сознание ясное. Кожный покров и видимые слизистые оболочки: чистые, акроцианоз. Варикозного расширения вен нет. Периферические лимфоузлы не увеличены. Отеков нет. Дыхательная система: без особенностей. Частота дыхания 15 в минуту. SpO2 - 98%. Тоны сердца приглушены ритмичные. ЧСС 69 в минуту. Пульс 69 в минуту. Артериальное давление: 150 и 90 мм. рт ст. Живот при пальпации мягкий, отмечается умеренная болезненность в левом подреберье.

При обследовании: Маркеры некроза миокарда: повышены. ЭКГ: Ритм синусовый с ЧСС 69 в минуту. Признаки заднего распространненого, бокового инфаркта миокарда левого желудочка с подьемом сегмента ST без зубца Q. (II, III, aVF, V5-V9 отведениях подьем сегмента ST без зубца Q). Эхо-КГ: ФВ 56%. Гипокинез 5,9,11 сегментов.

Клинический анализ крови: гипертриглицеридемия. Биохимический анализ крови: без особенностей. (Тромбоциты 148\*10 9/л). Коагулограмма: без особеностей.

Выставлен диагноз: ИБС. Задний распространенный инфаркт миокарда левого желудочка с подьемом сегмента ST без зубца Q от 28.01.2020 г. НК по Killip I. Гипертоническая болезнь Ш стадия, артериальная гипертензия 3 степени, риск ССО - 4. Дислипидемия. Идиопатическая тромбоцитопеническая пурпура, ремиссия.

По данным коронароангиграфии: Правый тип кровоснабжения миокарда. Стеноз ПКА 70-80%. ПНА и ОВ без видимых ангиографических изменений. Операция: Стентирование ПКА.

Проводимое лечение: т. Аторвастатин 80 мг 1 раз в день в 21:00, т. Бисопролол 5 мг в 8:00, т. Каптоприл 6,25 мг \* 4 раза в день, т.Верошпирон 100 мг в 8:00, т. Клопидогрель 75 мг в 18:00.

29.01.2020 г.: возникновение геморрагических высыпаний на теле, носового кровотечения, выполнена передняя тампонада полости носа. В клиническом анализе крови: эритроциты - 3,72\*10 9/л, гемоглобин - 130 г/л, тромбоцитопения - 16\*10 9/л по Фонио

Консультация гематолога: Диагноз: Идиопатическая тромбоцитопеническая пурпура, обострение. Вторичное носовое кровотечение. Передняя тампонада полости носа. Обследование: Гемограмма: гиперрегенерация мегакариоцитарного ростка, свободнолежащих тромбоцитов мало. УЗИ внутренних органов: Диффузные изменения паренхимы печени, поджелудочной железы. Уплотнение и деформация ЧЛК с обеих сторон. Назначена терапия**:** Солумедрол 500 мг в/в капельно №4, табл. преднизолон 100 мг в день со снижением дозы, омепразол 20 мг 2 раза в день, рутацид по 1 таблетке 3 раза в день, трансфузии эритроцитарной массы №4, свежезамороженнной плазмы №1.

На фоне проводимого лечения показатели гемограммы стабилизировались, тромбоциты 140 \*10 9/л, геморрагический синдром купирован, болевой синдром за грудиной не рецидивировал, одышки в покое нет. Больной выписан домой под наблюдение терапевта, кардиолога по месту жительства с рекомендациями.

**Интерес данного случая вызван несколькими особенностями больного:**

1) Пусковыми факторами у данного пациента в возникновении обострения ИТП послужили хирургические манипуляции - 4% и сердечно-сосудистая патология, требующая лечения антикоагулянтами и дезагрегантами.

2) Наличие сопутствующей аутоиммунной тромбоцитопенической пурпуры у больного ИБС не является противопоказанием для проведения реваскуляризации миокарда. Критериями успеха безопасной коронарной ангиопластики служат: соответствующая подготовка больного (уровень тромбоцитов должен быть выше 30 тыс/мкл); подбор адекватной антиагрегантной и антикоагулянтной терапии в периоперационном периоде; выбор наиболее безопасного хирургического доступа; предпочтение в пользу имплантации стентов без лекарственного покрытия.

3) В дальнейшем рекомендован контроль количества и степени агрегации тромбоцитов с возможным снижением дозы клопидогрела в случае снижения количества тромбоцитов менее 100 тыс/мкл или появления клинических признаков гипокоагуляции.

**2.СЛУЧАЙ НАБЛЮДЕНИЯ БОЛЬНОЙ С ИДИОПАТИЧЕСКОЙ ЛЕГОЧНОЙ ГИПЕРТЕНЗИЕЙ**

Исполнитель: ординатор А.О. Фёдорова

Руководитель: доцент, к.м.н. В.В. Батаева

Пациентка: П., 27 лет, пол женский.

Клинический диагноз: Идиопатическая легочная гипертензия. Аневризма межпредсердной перегородки. Недостаточность трикуспидального клапана 1-2 степени. ХСН с сохраненной ФВ (69%), стадия IIA. ФК II.

Жалобы: на одышку в покое, усиливающуюся при незначительной физической нагрузке, чувство нехватки воздуха, учащенное сердцебиение, головокружение. Отмечает периодическую потерю сознания во время интенсивной физической нагрузки.

Анамнез заболевания: считает себя больной с 2012 года, когда во время физической нагрузки впервые возник эпизод синкопального состояния, после которого появилась одышка инспираторного характера при интенсивной физической нагрузке. Обращалась к терапевту по месту жительства, по поводу синкопального состояния, была направлена к неврологу, по рекомендациям получала седативные препараты, кавинтон, мексидол. До 2015 года к врачам не обращалась. В 2015 году – на фоне беременности усиление одышки при умеренной физической нагрузке. После самостоятельных родов до июня 2016 года к врачам не обращалась, продолжала выполнять назначенную неврологом терапию. В конце июня 2016 года отмечает ухудшение самочувствия: усиление одышки инспираторного характера при незначительной физической нагрузке, осиплость голоса, отечность лица, рук и ног, синкопальные состояния при минимальной физической нагрузке. Обратилась к кардиологу по месту жительства, была назначена терапия - таб. Верошпирон 50 мг 2 раза в день, таб. Диувер 10 мг 1 таблетка днем 2 раза в неделю, на фоне которой регрессировали отеки. Был поставлен предварительный диагноз: «Вегето-сосудистая дистония, смешанный тип. Отечный синдром». В начале сентября 2016 года вследствие сохраняющихся жалоб и диагностической неясности, пациентка была направлена к кардиохирургам КХЦ г. Благовещенск, где была обследована. По данным ЭХО-КГ выявлена легочная гипертензия (расчетное давление в ЛА 100 мм рт.ст., среднее 57 мм рт.ст.), расширены правые камеры сердца. По данным КТ ангиопульмонографии – признаки первичной легочной гипертензии: расширение легочного ствола и обеих главных легочных артерий. Кардиохирургом были направлены документы на заочную консультацию в НИИ Мешалкина. В феврале 2017 года в федеральном центре было проведено дообследование пациентки: выполнено зондирование правых камер сердца, вазореактивный тест, исключены ВПС, ТЭЛА, патология легких; верифицирована: «Идиопатическая легочная гипертензия. Аневризма МПП. Недостаточность трикуспидального клапана 1-2 степени. ХСН IIA. ФК II.». Пациентке было предложено участие в клиническом исследовании для оценки влияния препарата силденафил при пероральном приеме на показатель продолжительности жизни среди взрослых пациентов с ЛГ. Каждые 3 месяца проходит контроль в федеральном центре. В течение последнего месяца пациентку стала беспокоить умеренная одышка в покое, в связи с чем, после консультации кардиолога, была госпитализирована в отделение плановой кардиологии областной больницы 08.10.19 г. для коррекции терапии.

Анамнез жизни: без особенностей.

Данные объективного осмотра: Общее состояние средней тяжести. Сознание ясное. Положение активное. Поведение адекватное. Телосложение – нормостеник. Кожные покровы и видимые слизистые цианотичные. Подкожно-жировой слой развит умеренно. Отеков нет. Периферические лимфатические узлы не увеличены. Перкуторно: смещение правой границы относительной тупости сердца на 2 см кнаружи от правого края грудины. Тоны сердца приглушены, ритм правильный. I тон ослаблен на верхушке. Акцент II тона над легочной артерией. ЧСС 70 в минуту. АД 120/80 мм.рт.ст. Пульс 70 в минуту, ритмичный. Дыхание везикулярное, хрипов нет. Форма грудной клетки обычная. ЧДД 17 в минуту. Поколачивание по поясничной области безболезненное. Стул не нарушен. Мочеиспускание не нарушено. Моча желтая, прозрачная. Температура тела 36,6 С.

Результаты дополнительных методов исследования:

Клинический анализ крови: эр. – 4,93\*$10^{12}$/л; Hb 137 г/л; лей – 4,45\*$10^{9}$/л; лимф – 30,2%; с/яд – 59,6%; мон – 6,3%; тромб – 238\*$10^{9}$/л; СОЭ – 10 мм/ч.

Биохимический анализ крови: АСТ 16,0 Ед/л, АЛТ – 14,2 Ед/л, холестерин 3,16 ммоль/л, общий белок 69,7 г/л, билирубин 17,1(общ.)-5,8(прям.)-11,3 (непрям.) ммоль/л; глюкоза 4,54 ммоль/л; ЛПНП 2,0 ммоль/л; ЛПВП 0,95 ммоль/л (↓); креатинин 65 мкмоль/л, мочевина 3,3 ммоль/л, Na 139 ммоль/л, K 4,69 ммоль/л, Cl 104,9 ммоль/л; СРБ – 1,3 мг/л.

Коагулограмма: АЧТВ – 26,9 с, ПТВ – 11,4 с, фибриноген – 2,37 г/л.

Гликемический профиль: 4,7 (8:00) – 5,6 (11:00) – 6,8 (15:00) ммоль/л.

Анализ крови на гормоны щитовидной железы: св. T4 16,6 пмоль/л; ТТГ – 1,1 мкМЕ/м.

ЭКГ: Неполная блокада ПНПГ. Гипертрофия правого желудочка.

ЭХОКГ: Признаки легочной гипертензии 1 степени.

ХМЭКГ: Одиночные желудочковые экстрасистолы (всего 937) – 2 градация по Лауну. Одиночные наджелудочковые экстрасистолы (всего 1).

СМАД: максимальное АД 95/65 мм рт.ст. Среднее суточное АД – 78/50 мм рт.ст. Максимальное значение АД днём: 95/52 мм рт.ст. Минимальное значение АД днём: 68/49 мм рт.ст. Максимальное значение АД ночью: 88/50 мм рт.ст. Минимальное значение АД ночью: 64/49 мм рт.ст.;

Тест шестиминутной ходьбы: до пробы АД 110/70 мм рт.ст., ЧСС 84 в минуту, SpO2 99%. После пробы – АД 120/80 мм рт.ст., ЧСС 125 в минуту, SpO2 99%, пройдено 513 метров.

Проводимое лечение: силденафил по схеме клинического исследования (внутрь по 20 мг 3 раза в день), амлодипин 10 мг вечером, верошпирон 100 мг утром натощак, торасемид 5 мг утром натощак. На фоне терапии улучшение общего состояния. Выписывается с рекомендациями в удовлетворительном состоянии, со стабильной гемодинамикой.

Особенность данного случая заключается в том, что заболевание является редким, требующим тщательного сбора анамнеза, использования большего объема дополнительных методов исследования (помимо рутинных) и пожизненного проведения медикаментозной терапии. Применение такого препарата, как силденафил для лечения ЛГ у данной пациентки – улучшает качество и продолжительность жизни: в течение трех лет от начала клинического исследования на фоне регулярного приема терапии, можно расценивать общее состояние пациентки как удовлетворительное.

**СЕКЦИЯ АНЕСТЕЗИОЛОГИИ – РЕАНИМАТОЛОГИИ**

Председатель: заведующий кафедрой анестезии, реанимации, интенсивной терапии

и скорой медицинской помощи, доцент, к.м.н. С.В. Ходус

1. **ПЕРФОРАЦИЯ АРТЕРИИ ВО ВРЕМЯ СТЕНТИРОВАНИЯ. ГЕМОТАМПОНАДА**

Исполнитель: ординатор Д.С. Москвитин

Руководитель – ассистент В.С. Олексик

Больная С.74 г. 14.12.19 поступила в ГАУЗ АО «БГКБ» в отделение ПСКО с диагнозом: Ишемическая болезнь сердца. Передний распространенный инфаркт миокарда левого желудочка от 14.12.19, острая стадия. Полная блокада ЛНПГ. Гипертоническая болезнь II Iстадии. Артериальная гипертензия 3 степени. Риск 4. ХСН IIА. ФК II.

14.12.19 Проведена Селективная коронарография: правый тип коронарного кровотока. Выявляется сужение передней нисходящей артерий в проксимальной трети до 30%, окклюзия огибающей артерии в проксимальном сегменте. Принято решение об одномоментном выполнении ЧКВ на ПНА.

Попытка чрескожной баллонной коронарной ангиопластики огибающей артерии. Установка временного электрокардиостимулятора.

Сосудистый доступ правая лучевая артерия. Через интродьюсер в устье левой коронарной артерии установлен проводниковый катетер. Коронарный проводник проекционно поэтапно проведен за зону окклюзии в предполагаемый просвет огибающей артерии. Выполнена предилатация реканализованного участка огибающей артерии баллонным катетером давлением 8атм. При контрольной коронарографии выявлена экстравазация контрастного препарата с распределением к митральному клапану и в полость перикарда. Кровотечение остановлено раздуванием баллонного катетера.

Экспозиция баллона (до 2,5 часов) – без эффекта, сохраняется сброс контрастного препарата в полость перикарда. При неоднократном контрольном исследовании УЗИ выявляется достаточно стабильное количество жидкости в полости перикарда. Смена баллонного катетера по проводнику с введением за баллон микрокатетера СООК. При раздутом баллоне выполнена попытка эмболизации зоны перфорации ОА гемостатической губкой. Во время контрольной коронарографии отмечается нарастание гемоперикарда, сопровождающееся желудочковой тахикардией, которая после дробного введения 600мг кордарона перешла в синусовую брадикардию до 40 в минуту. По согласованию с кардиохирургом, решено установить временный ЭКС, установлен ритм с навязкой 60 в минуту.

Под наведением УЗИ и рентгеноскопическим контролем выполнено дренирование полости перикарда набором для перикардоцентеза. По дренажу получено до 130 мл крови со сгустками. При контрольной коронарографии со сдутым баллоном отмечается сброс крови и контрастного препарата в полость перикарда. Решено прервать манипуляцию. Оставлены: интродьюсер в правой лучевой артерии, раздутый баллонный катетер в просвете огибающей артерии для гемостаза, микрокатетер на уровне зоны перфорации

*15.12.19. 1:45:* Больная поступила из операционной. В сознании, адинамична. Зрачки D=S, фотореакция сохранена. Жалобы на выраженную общую слабость, головокружение. Общее состояние тяжелое. Кожа бледная, холодный пот. Дыхание спонтанное с ЧД-22 в мин SpO2 – 91% FiО2 – 0,4. Аускультативно везикулярное. Тоны сердца глухие, ритмичные, пульс 60 в мин. ЭКС навязанный ритм, АД 65/35 мм.рт.ст.

Язык влажный. Живот мягкий, безболезненный. Пастозность лица. Тяжесть состояния обусловлена передне-распространенным ОИМ, кардиогенным шоком, высоким риском тампонады сердца.

Давящая повязка на лучевой артерии справа через которую установлены катетеры в огибающей артерию с идентификатором для контроля давления в баллонном катетере. Катетер в полость перикарда, катетер в подключичной вене (интродьюсер) с ЭКС.

*План лечения:* адреномимитическая, инфузионная а/б терапия. Учитывая высокий риск тромбообразования основного ствола огибающей артерии решено проводить антикоагулянтную терапию гепарином под контролем свертывающей системы крови.

*УЗИ контроль:* за время наблюдения в течении 6 часов, нарастание уровня жидкости до 13мм

В связи с нарастанием явлений сердечной недостаточности по дренажу удалено дробно до 80мл жидкости.

Состояние больной тяжелое. В сознании, контактна, вялая, адинамична. Жалобы на боли за грудиной. Кожный покров бледный, теплый, лицо влажное. ЧД 20 в мин. SpO2 91-93% (FiO2 0,3). Аускультативно дыхание везикулярное, ослаблено в нижних отделах, хрипов нет. Гемодинамика нестабильна нАД 120/75 мм.рт.ст. на фоне вазопрессорной поддержки (Sol. Dophamini 2мкг/кг/мин + Sol.Noradrenalini 0,1 мкг/кг/мин). Живот мягкий, безболезненный. Диурез достаточный, отеков нет. Тяжесть состояния обусловлена сердечной, дыхательной недостаточностью, нарушениями КОС, сопутсвующей патологией. *ЭКГ* Ритм навязанный ЭКС, с ЧСС 60 в минуту. Эффективная предсердная стимуляция. *Селективная коронарография удаление баллонного катетера.* Выполнена пункция правой бедренной артерии проводниковый катетер введен в восходящий отдел дуги аорты. Под Rg – контролем удален баллонный катетер, установленный ранее в устье огибающей артерии. Контрольная селективная коронарография левой коронарной артерии. Экстравазации контрастного препарата не выявлено. Интродьюсер в правой лучевой артерии удален. Интродьюсер 6 Fr оставлен в правой бедренной артерии для контроля.

*Переводной эпикриз*: Больная С. находилась в ПИТ РАО 3-е суток. Состояние больной с положительной динамикой. В сознании, адинамична. Жалобы на слабость, периодические боли за грудиной. Кожный покров бледный, сухой. Дыхание самостоятельное. Тоны сердца приглушены, ритмичные. Гемодинамика стабильная. АД 120/70 мм.рт.ст. Пульс- 64 в мин. Живот мягкий, безболезненный. Перистальтика выслушивается. Диурез достаточный. За время наблюдение получала антитромботическую, инфузионно-трансфузионную, антибактериальную, антисекреторную, симптоматическую терапию. По анализам: умеренная гипокоагуляция на фоне гепаринотерапии, метаболический лактат ацидоз. По остальным клинико-лабораторным показателям в пределах компенсации. Явления метаболического ацидоза купировались по мере стабилизации гемодинамики.

За время наблюдения в стационаре получала лечение нитраты, ИПП, иАПФ, антиаритмики, статины, двойную антитромбоцитарную, инфузионную, симптоматическую терапию.

1. **СЛУЧАЙ ТРУДНОЙ ИНТУБАЦИИ ПАЦИЕНТКИ ПОСЛЕ ТИРЕОДЭКТОМИИ**

Исполнитель: ординатор К.С. Савельева

Руководитель – доцент, к.м.н. А.А. Стукалов

Трудная интубация входит в понятие «трудные дыхательные пути». Определение «трудные дыхательные пути» охватывает все клинические ситуации, когда специалист испытывает трудности с обеспечением эффективной вентиляции через лицевую маску, надгортанное воздуховодное устройство, трудности с интубацией трахеи, выполнением крикотиреотомии или имеют место различные сочетания указанных ситуаций. Для анестезиолога важно выявлять факторы риска и причины каждой из возможных клинических ситуаций, относящихся к трудным дыхательным путям. Это позволяет установить механизм возникновения трудностей и осуществить выбор наиболее оптимального плана действий. Существует ряд шкал и классификации риска, по которым можно оценить и спрогнозировать вероятность трудной интубации:

1. Шкала прогнозирования ТИ «LEMON» (Reed M.J., 2005)
2. Классификация риска трудной ИТ El-Gazouri a.r. (1996)
3. Шкала прогноза трудной интубации «Москва-td» (Дзядько А.М.)
4. Шкала оценки трудностей интубации (ШОТИ)

Рассмотрим клинический случай: Пациентка Г. 49 лет, поступила 12 марта 2020 г. в 9:00 по направлению хирурга АОКП, в хирургическое отделение с диагнозом: Диффузно – узловой нетоксический зоб 1 ст. На момент осмотра пациентка предъявляла жалобы на дискомфорт в области щитовидной железы в покое и при глотании.

Анамнез заболевания: со слов пациентки во время медицинского осмотра в 2000 г. был обнаружен узел правой доли. Длительно не наблюдалась. В ноябре 2019 г. осмотрена и обследована эндокринологом. Направлена на плановое оперативное вмешательство.

18 марта 2020 г. в 9:00 пациентке под КЭТН с ИВЛ выполнена тиреоидэктомия. После планового оперативного вмешательства больная в сознании, с самостоятельным дыханием переведена в хирургическое отделение.

В 11: 30 в Х.О. вызвана реанимационная бригада в связи с ухудшением состояния больной.

В 11: 45 пациентка поступила в ПИТ ОАиР в сопровождении реанимационной бригады. Состояние тяжелое. В сознании, заторможена. Жалобы на нехватку воздуха. Кожный покров бледный с синюшным оттенком, теплый на ощупь. Дыхание спонтанное с ЧДД 32 в мин. SpO2 – 86% на фоне увлажненного О2 через лицевую маску. Аускультативно в легких дыхание резко ослабленно. Гемодинамика: АД 186 и 102 мм. рт. ст. ЧСС – 124 в мин. В динамике нарастает дыхательная недостаточность. Угнетение сознания до сопора. Вентиляция мешком Амбу малоэффективна. Решено выполнить интубацию трахеи. В/в введено Sol. Propofoli – 100 mg (10 ml). Sol. Listenoni 100 mg (5 ml). Интубация трахеи трубкой d 7,5 (3 попытки) безуспешно. Вентиляция мешком Амбу малоэффективна. Попытка установки ларингеальной маски, вентиляция через нее малоэффективна. В экстренном порядке вызван ЛОР-врач, врач эндоскопист. В 12:00 – 12:10 установка трахеостомической канюли № 8.0. Перевод на ВВЛ аппаратом Servo-i, в режиме SiMV PSV через трахеостомическую канюлю с параметрами FiO2- 50%, PEEP – 5 сm Н2О, PS выше ПДКВ – 14 сm H2O, частота SiMV – 12 в мин, рetCO2- 34 mmHg, SpO2 – 95%. Аускультативно дыхание проводится по всем полям, ослаблено в верхних отделах, проводные сухие хрипы. Гемодинамика: нАД 113 и 68 мм.рт.ст., ЧСС- 114 в мин.

В 12:20 выполнена бронхоскопия через трахеостому: в просвете бронхов слизистый секрет с примесью крови.

Тяжесть состояния обусловлена осложнившимся ранним послеоперационным периодом. ОДН.

Медикаментозная терапия: АБТ, инфузионная, симптоматическая терапия, профилактика стресс язв ЖКТ.

 В 16:00 пациентка снята с аппарата Servo-i. Дыхание самостоятельное, на фоне увлажненного О2. ЧДД 18 в мин. SpO2 – 97%. Гемодинамика стабильная нАД 138 и 76 мм.рт.ст. ЧСС 88 в мин.

На 20 марта 2020 г. состояние больной стабильное. В сознании. Дыхание спонтанное, эффективное с ЧДД 16 в мин.– 99% на увлажненном О2 через трахеостому. Аускультативно в легких дыхание проводится по всем полям.

В отделении реанимации 5 суток.

23 марта 2020 г. больная переведена в Х.О. под наблюдение лечащего врача, в дальнейшем выписана.

Рассмотрим особенности данного клинического случая и сделаем выводы:

1. Ухудшение состояние больной возникло вследствие осложнения раннего послеоперационного периода в виде, отека подлежащих тканей, слизистой гортаноглотки.
2. Данный клинический случай, носил непрогнозируемый характер и проводился по ситуации «невозможно вентилировать, невозможно интубировать» (неэффективная вентиляцию доказывают - угнетение сознания вплоть до сопора, бледный кожный покров с синюшным оттенком, SpO2 – 86% на фоне малоэффективной вентиляция мешком Амбу).
3. Согласно алгоритму «непрогнозируемой интубации трахеи, с увеличивающейся гипоксемией и трудной вентиляцией было принято решение выполнить хирургическое восстановление проходимости дыхательных путей путем наложения трахеостомической канюли.

Выводы:

1. Необходимость обязательного послеоперационного наблюдения больного с оценкой состояния, сознания, мониторингом SpO2, ЧДД, АД, ЧСС с целью выявления ранних послеоперационных осложнений.
2. Врач анестезиолог - реаниматолог должен быть насторожен и готов применить алгоритмы диагностики и лечения ситуации «трудный дыхательный путь».
3. Данный клинический случай носит полипрофильный характер, так как потребовал привлечения врачей разных специальностей.
4. **СЕПТИЧЕСКИЙ ШОК**

Исполнитель: ординатор П.А. Овчинников

Руководитель – доцент, к.м.н. А.А. Стукалов

Актуальность:в настоящее время проблема сепсиса не теряет своей актуальности, в связи с увеличением встречаемости и занимает 11-е место в структуре летальности.

Сепсис –это патологический процесс, в основе которого лежит угрожающая жизни органная дисфункция из-за дизрегуляции ответа хозяина на инфекцию. Ключевым элементом сепсис-индуцированной дисфункции органов является острое изменение в шкале SOFA - более 2 баллов вследствие инфекции, что отражает общую смертность примерно на 10%.

Септический шокв настоящее время определяется как «частичный случай сепсиса, где в основе лежат глубокие циркуляторные и клеточные/метаболические нарушения».

Клинический случай.Больная Б. 47 лет доставлена бригадой СМП в приемное отделение ГАУЗ АО БГКБ в тяжелом состоянии, где в дальнейшем после своевременного проведения ряда лабораторных и инструментальных исследований, осмотра специалистов, выявлены очаги инфекции в правой почке и матке и выставлен диагноз: Острый эндометрит. Двусторонние тубоовариальные абсцессы. Диффузый перитонит. Абдоминальный сепсис. Лейомиома матки. Аденомиоз. Хронический пиелонефрит, фаза активного воспаления справа. Пионефроз. Септический шок. Полиорганная недостаточность. Септическая двусторонняя полисегментарная деструктивная пневмония, тяжелое течение. ДН III. Токсико-метаболическая энцефалопатия. Острая печеночная недостаточность. Острая почечная недостаточность.

В течении 24 часов после выставления диагноза проведены операции: радикальная нефрэктомия справа с расширенной забрюшинной лимфаденэктомией (люмботомия справа, нефрэктомия.), тотальная гистерэктомия с придатками, санация, дренирование брюшной полости. В послеоперационном периоде в ОРИТ шкала Sofa насчитывала 8 баллов, через 48 часов уже 10 баллов (нарастание сердечно - сосудистой, почечной, печеночной недостаточности), в дальнейшем состояние улучшалось. Во время нахождения пациентке в палате реанимации проводилась плазмогемотрансфузия, антибактериальная, инфузионная, детоксикационная, симптоматическая терапия, респираторная и вазопрессорная поддержка, профилактика стресс язв ЖКТ и ТЭО, выполнялось 5 курсов продолжительной гемофильтрации с целью детоксикации. На фоне проводимого лечения состояние Больной Б. стабилизировалось, на 11 день от момента поступления пациентка отлучена от аппарата ИВЛ. На 21 день переведена в отделение пульмонологии для дальнейшего лечения. На 71 день выписана из пульмонологического отделения в удовлетворительном состоянии.

1. **КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ДЕКОМПЕНСИРОВАННОГО КЕТОАЦИТОЗА. ОСОБЕННОСТИ ТЕРАПИИ**

Исполнитель: ординатор А. В. Еропутко

Руководитель: ассистент И.В. Барабаш

Декомпенсированный кетоацидоз (ДКА) – результат абсолютного дефицита инсулина или связанных с относительным дефицитом инсулина состояний с комбинированным эффектами повышения контринсулярных гормонов: катехоламинов, глюкагона, кортизола и гормона роста. Абсолютный дефицит инсулина наступает при манифестации СД1, при умышленном или непреднамеренном отсутствии назначения инсулинотерапии, особенно инсулина длительного действия в болюс-базисном режиме терапии. Пациенты, страдающие СД1, которые используют для инсулинотерапии помповое введение, могут быстро развить ДКА при прекращении по каким-то причинам доставки инсулина. Вторичный дефицит инсулина может возникнуть при повышении концентрации контринсулярных гормонов в ответ на стресс при различных сопутствующих состояниях, таких как сепсис, травма или нарушения работы желудочно-кишечного тракта с диареей и рвотой.

Кетоацидоз и кетоацидотическая кома являются одной из основных причин смерти больных сахарным диабетом (СД) в возрасте до 20 лет. Более 16% пациентов, страдающих инсулинзависимым СД (ИЗСД), умирают именно от кетоацидоза или кетоацидотической комы. Риск летального исхода кетоацидоза особенно возрастает в тех случаях, когда фактором, провоцирующим возникновение данного острого осложнения СД, является тяжелое интеркуррентное заболевание.

 Выявление ИЗСД на ранних стадиях снизило частоту случаев манифестации данного заболевания в состоянии кетоацидоза до 20%. Обучение больных, страдающих СД, принципам самоконтроля и тактике поведения при неотложных состояниях позволило значительно снизить риск возникновения кетоацидоза – до 0, 5-2% случаев в год.

 Изучение нюансов патогенеза кетоацидоза и создание оптимальных схем терапии этого состояния привели к снижению частоты летальных исходов, однако смертность от кетоацидотической комы составляет 7 – 19%, а в неспециализированных лечебных учреждениях этот показатель выше.

**5.КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ АВТОДОРОЖНОЙ ТРАВМЫ. ОСОБЕННОСТИ ЛЕЧЕНИЯ И ИНТЕНСИВНОЙ ТЕРАПИИ**

Исполнитель: ординатор С.В. Агеев

Руководитель: доцент, к.м.н. А.А. Стукалов

 Больной М. 36 лет, 11.03.2020г. доставлен бригадой скорой медицинской помощи в ГАУЗ «БГКБ», с диагнозом: Автодорожная травма. ЗЧМТ. Ушиб головного мозга тяжелой степени. Перелом правой скуловой кости. Ушиб грудной клетки.

Для консультации, в приемное отделение был вызван врач анестезиолог-реаниматолог.

При осмотре: Состояние крайне тяжелое. Уровень сознания кома II (по Шкале ком Глазго 5-6 баллов). Зрачки D=S. Фотореакция сохранена. Кожный покров бледно-розовой окраски, чистый. Симптом Белого пятна более 2х секунд. Дыхание самостоятельное, ЧД-25-28, SpO2-71%. Аускультативно везикулярное, с двух сторон. Гемодинамически не стабилен, АД 70/30 мм.рт.ст. ЧСС-68 уд. в мин. Аускультативно тоны сердца приглушены, ритмичные. Принято решение о незамедлительном переводе больного в ПИТ РАО.

Обследование в приемном отделении: КТ головного мозга, КТ грудной клетки, КАК, б/о крови.

Заключение КТ г.м. от 11.03.20г: ЗЧМТ. Ушиб головного мозга тяжелой степени. Контузионный очаг с формированием внутримозговой гематомы в левой теменно-височной области с прорывом в желудочковую систему. Контузионный очаг правой теменной области. Межполушарное скопление крови. Определяется перелом в области правого лобно-скулового шва, распространяющийся на латеральную стенку орбиты. Перелом верхней челюсти без существенного смещения отломков справа, с нарушением целостности передней и задней стенки верхнечелюстной пазухи. Перелом в области нижнеглазничного края правой орбиты. Перелом правой скуловой кости. Тотально затемнена правая верхнечелюстная пазуха.

Заключение КТ г.к. от 11.03.20г: Грудная клетка правильной формы. Мягкие ткани не изменены. Легкие расправлены. Плевральные полости свободные. В задне - базальном отделе правого легкого определяется полость с участками уплотнения легочной ткани вокруг (гематома). Бронхи 1 - 3 порядка проходимы. Купола диафрагмы на обычном уровне, с ровными, четкими контурами. Костно-травматических изменений не выявлено. Свободной жидкости в брюшной полости достоверно не определяется. Разрыва и травматических изменений органов брюшной полости забрюшинного пространства не определяется.

При поступлении в ПИТ РАО, больной был подключен к аппарату ИВЛ Servo-i в режиме SIMV+ PC+PS, FiO2 – 0,6, PS – 10 см Н2О, PEEP – 6 см Н2О, fSIMV – 12/мин., а так же медикаментозно заседирован (Sol.Natrii Oxybutiratii 400mg + Sol.Glugosi 5% 50ml со скоростью 1-2 мл/мин) , через установленный (в отделении) подключичный катетер под УЗИ контролем.. Незамедлительно подключены вазопрессорные препараты с целью стабилизировать артериальное давление (Sol.Dofamini 200mg + Sol.NaCl 0.9% 20 ml со скоростью 5 мкг/кг/мин).

Осмотр в отделении: состояние крайне тяжелое. Уровень сознания медикаментозная седация (по Шкале Ричмонда -4 балла). Зрачки D=S. Фотореакция сохранена. Кожный покров бледно-розовой окраски, чистый. Нормотермия. Респираторная поддержка аппаратом Servo-i через интубационную трубку в режиме: SIMV+PS. Аускультативно дыхание жесткое, проводится с двух сторон. ЧД-16 в мин. SpO2-98%. Гемодинамика стабильная на фоне введения Sol.Dofamini 200mg + Sol.NaCl 0.9% 20 ml со скоростью 5мкг/кг/мин. АД 90/60 мм.рт.ст. ЧСС 60 уд. в мин. Живот мягкий, не вздут. Установлен мочевой катетер.

По результатам обследований, проведенных в приемном отделении, было принято решение о вызове для консультации врача травматолога, врача нейрохирурга из ГАУЗ АО «АОКБ.

Больной находился в ПИТ РАО 2 часа 10 минут. С момента поступления в отделение, через 40 минут состояние больного резко ухудшилось. Прогрессирование сердечно-сосудистой и дыхательной недостаточности. Увеличивалась дозировка вазопресорного препарата, с дальнейшей заменной на другой препарат Sol.Noradrenalini 8mg + Sol.NaCl 0.9% 20 ml со скоростью 0.1 мкг/кг/мин. Эффективности от проведения интенсивной терапии для стабилизации состояния больного не было, что, в последующем привело к неизбежным реанимационным мероприятиям длившееся в течении 30 минут без положительного эффекта.

Клинический интерес данного случая заключается в высокой сложности достижения положительного эффекта от проведения интенсивной терапии больным с ЗЧМТ тяжелой степени. Своевременности медикаментозного лечения приравненного к оперативному вмешательству по устранению травматического сдавления Г.М. и к замедлению механизмов вторичной травмы и расширению зон повреждений.

**6.СЛУЧАЙ ГЕНЕРАЛИЗОВАННОЙ МИАСТЕНИИ И ИВЛ-ИНДУЦИРОВАННОЙ ПНЕВМОНИИ**

Исполнитель: ординатор П.С. Конда

Руководитель: ассистент А.В. Кучер

Миастения гравис (МГ) — аутоиммунное заболевание, обусловленное образованием аутоантител против рецепторов ацетилхолина, мышечно-специфической киназы или других связанных с ацетилхолиновыми рецепторами белков постсинаптической мембраны нервно-мышечного синапса. Основным проявлением заболевания является локальная или генерализованная мышечная слабость.

Эпидемиология: распространенность МГ — 150–250 случаев на 1 млн человек, заболеваемость — 8–10 случаев на 1 млн населения. Возрастные рамки: нижняя граница — 30 лет, верхняя — 70–80 лет. Для ювенильной формы манифестация характерна в возрасте до 8 лет.

Для анестезиолога-реаниматолога важно правильно оценить ситуацию при генерализованной миастении и оказать адекватную респираторную поддержку для лечения острой дыхательной недостаточности.

Рассмотрим клинический случай: Пациент Ю., 47 лет, поступил в АОКБ 1.10.2019 года в 12:40 в неврологическое отделение с диагнозом: Миастения, генерализованная форма с бульбарными и дыхательными нарушениями, V ст. Тяжести (по MGFA), тяжелое кризовое течение. Миополинейропатия критических состояний. Тяжелый тетрапарез с преобладанием в проксимальных отделах конечностей (до 1 б), бульбарный синдром. Двусторонний прозопарез. Амиотрофический синдром. Стероидный сахарный диабет, декомпенсация. Хронический гепатит смешанной этиологии (вирусный гепатит С, НАЖБП, лекарственный) с трансформацией в цирроз печени, по Чайлд-Пью класс А, ПГ 2 ст. Состояние посте тимэктомии от 25.03.08 г.

На момент осмотра пациент предъявлял жалобы на одышку при минимальной активности, усиливающуюся в горизонтальном положении и уменьшающуюся сидя, слабость и утомляемость в руках и ногах, затруднение при жевании, глотании (попёрхивание жидкой и твёрдой пищей), слабость в мышцах шеи, нарушение речи из-за слабости и утомляемости языка, онемение языка.

Анамнез заболевания: страдает миастенией с 2003 года. Начало заболевания с миастенического криза с последующей 3-х летней ремиссией. Дебют заболевания связывает с ОРВИ, когда появилось двоение предметов, слабость в конечностях, нарушение глотания и жевания, слабость мимической мускулатуры, осиплость голоса, одышка. Неоднократно находился на стационарном лечении и обследовании в НО АОКБ. Течение заболевания тяжелое, кризовое. Последний миастенический криз в феврале 2018 г. Выписан с улучшением на высокой дозе ГКС и иммунодепрессантов. В последствии иммунодепрессанты (азатиоприн) отменены ввиду частых простудных заболеваний и бронхолёгочных осложнений. Амбулаторно проводилось снижение дозы ГКС по схеме. В последнее время принимал табл. Калимин по 60 мг х 4 раза в сутки, табл. Преднизолон 50 мг ч/з день, препараты калия, калийсберегающие диуретики. Настоящее ухудшение на протяжении 2-3х дней, когда появилась общая слабость, недомогание, озноб, катаральные явления из носа при нормальной температуре тела. Ввиду нарастания вышеописанных жалоб, одышки, самостоятельно обратился в ПДО АОКБ, осмотрен дежурным неврологом, обследован, принято решение о госпитализации в неврологическое отделение для проведения комплексной медикаментозной терапии.

**В неврологическом статусе (на момент первичного поступления в неврологическое отделение)**: сознание ясное. Все виды ориентировок сохранены. Запахи различает одинаково с обеих сторон. Зрение субъективно снижено. На момент осмотра глазные щели симметричны, D=S, экзофтальм, движение глазных яблок – в полном объёме. Зрачки правильной формы, реакции на свет живые, при конвергенции и аккомодации сохранены. Напряжение жевательных мышц снижено. Умеренный двусторонний прозопарез с пробладанием в нижней части. Дизартрия за счёт утомляемости языка, умеренная дисфония, дисфагия (мягкой и твёрдой пищей), рефлексы с мягкого нёба, задней стенки глотки, корня языка низкие, фонация мягкого нёба снижена, вкус на задней 1/3 не изменен. Тонус и сила грудино-ключичино-сосцевидной, трапециевидной мышц снижены до 3-4 баллов. Походка с элементами миопатической, передвигается с трудом, в основном сидит с опорой на стул. Мышечный тонус снижен. Парезы конечностей – тетрапарез до 4-х баллов в проксимальных отделах рук, до 3.5-4.0 баллов в проксимальных отделах ног. Рефлексы: карпорадиальные, с бицепса, с трицепса, коленные, ахилловы низкие, D=S, брюшные живые. Пальце-носовая и колено-пяточная пробы выполняет удовлетворительно.

2.10.2019 в связи с развитием острой дыхательной недостаточности на фоне слабости дыхательной мускулатуры переведен для дальнейшего наблюдения и лечения в ПИТ ОАР I. Ситуация расценена как смешанный миастенический криз. Больной в сознании, суетлив. Предъявляет жалобы на нехватку воздуха. Кожный покров с синюшным оттенком. Дыхание неэффективное с ЧДД 36-40 в мин, SpO2 – 82%. Установлен периферический катетер d 20G. Масочная вентиляция со 100% O2. Орошение ротоглотки спреем с лидокаином 2% дважды. В/в введено 100 мг Sol. Propofoli – дробно. Интубация трахеи ЭТТ d 7.0. ИВЛ аппаратом Servo-i в режиме SIMV (PC+PS) с параметрами: FiO2 45%, PEEP 5cmH2O, SIMV 12 вд/мин, PC выше PEEP 14 cmH2O, ДО exp 540 мл, МО exp 8 л/мин, petCO2 38 mmHg, SpO2 96%. Аускультативно в лёгких дыхание проводится по всем полям, хрипов не слышу. Начата респираторная, антибактериальная, инфузионная, патогенетическая, симптоматическая терапии, профилактика стресс-язв ЖКТ, мониторинг витальных функций, клинико-лабораторный контроль, общий уход. С 2.10.2019 по 17.10.2019 производилось постепенное снижение параметров поддержки с дальнейшей экстубацией и переводом пациента на спонтанное дыхание. В состоянии средней степени тяжести переведен в неврологическое отделение.

В дальнейшем 8.11.2019 в связи с повторным обострением миастенического криза переведен в палату реанимации. Возобновлена респираторная терапия с 9.11.2019 по 24.11.2019. 25.11.2019 экстубирован, переведен на самостоятельное дыхание. По стабилизации состояния 1.12.2019 переведен в неврологическое отделение.

9.12.2019 вызвана реанимационная бригада в неврологическое отделение в связи с развитием генерализованного судорожного синдрома, состояние расценено как тяжелое, сознание – сопор. Транспортирован на каталке в ПИТ ОАР для дальнейшего лечения и наблюдения. 10.12.2019 состояние расценено как тяжелое, стабильное. Переведен для дальнейшего наблюдения и лечения в отделение неврологии.

13.12.2019 состояние пациента ближе к удовлетворительному. В дальнейшем выписан с рекомендациями.

Рассмотрим особенности данного клинического случая и сделаем вывод: Ухудшение состояния больного возникло вследствие развития генерализованного миастенического криза с бульбарным синдромом, впоследствии протекающего с периодами обострения и ремиссии. Генерализованный смешанный миастенический криз является тяжелым осложнением миастении. Пациенту потребовалось от врача анестезиолога-реаниматолога проведение длительной респираторной поддержки, назначение адекватной антибактериальной терапии, плазмафереза для элиминации аутоантител.

Данное заболевание при отсутствии или невозможности сбора анамнеза может протекатеть под маской других заболеваний и состояний, что требует проведения диагностических тестов и исследований для точной верификации.

Выводы: Врач анестезиолог-реаниматолог должен быть готов к оказанию помощи пациентам с данным заболеванием и правильно подобрать респираторную, антибактериальную (в случае развития бактериальных осложенией на фоне длительной ИВЛ и иммуносупрессивной терапии), патогенетическую и симптоматическую терапии для успешного лечения данной болезни.

**7.КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ГЕМОРРАГИЧЕСКОГО ШОКА**

Исполнитель: ординатор О.К. Богданов

Руководитель – доцент, к.м.н. С.В. Ходус

Пациент С., 71 год. Жалобы: на повышение температуры до 39С, сухой кашель, общую слабость Анамнез заболевания: считает себя больной с 06.02., когда впервые появились вышеописанные симптомы. Принимала левофлоксацин, ингавирин, парацетамол, аскорил. На фоне проводимой терапии самочувствие не улучшалось. Гипертермия сохранялась. Мазок на COVID - 19 в работе от 11.02. Сегодня вызвала СМП, была доставлена в ПДО инфекционного госпиталя. Перенесенные заболевания: АГ 2, ГБ 2 Туберкулёз отрицает, Гепатит отрицает, СПИД отрицает Наследственный анамнез: не отягощен. Аллергологический анамнез: витамины группы B Вредные привычки отрицает Объективный статус t - 37,5 °C ЧД 20 в мин. ЧСС 88 в мин. АД 125/85 мм рт.ст. SpO2 95% Общее состояние средней степени тяжести. Сознание ясное. Положение активное. Поведение адекватное Кожный покров: бледно-розовый, сухой Склеры обычной окраски. Цианоз: акроцианоз Подкожно-жировой слой развит умеренно. Телосложение нормостеник. Отеки отсутствуют. Варикозное расширение вен нет. ХВН нет.

Дневник дежурного врача 17.02.2021 20:15 Жалобы: выраженную общую слабость, недомогание. Состояние: ТяжелоеСоматический статус: Состояние тяжелое. В сознании. Поведение адекватное. На момент осмотра положение - пронпозиция. Температура тела 36,8С. Гиперстеник. Кожный покров чистый, бледноватого оттенка. Высыпаний нет. Гематомы: в локтевых сгибах, умбиликальной области, на кистях. Периферические л/у не увеличены. Дыхание через нос свободное. Аускультативно дыхание ослабленное. Хрипы на момент осмотра не выслушиваются. ЧД 22-24 в минуту. SpO2 90- 91% при подаче увлажненного кислорода со скоростью 10-12 л/мин. Тоны сердца приглушены, дополнительных шумов нет. ЧСС: 80 в минуту, АД: 135 и 90 мм рт ст Язык чистый, влажный. Живот правильной формы, при пальпации мягкий. Печень 9\*8\*7, селезенка не пальпируется. Стул ежедневный, оформленный. Область почек не изменена. Симптом поколачивания отрицательный с двух сторон. Дизурии нет. Отеков нет. Назначена консультация анестезиолога-реаниматолога. Осмотрена. Перевод в РАО. 17.02.2021 переводной эпикриз в рао.

Диагноз U07.2 Коронавирусная инфекция, вызванная вирусом COVID-19, подтверждена лабораторно 15.02.2021, средне - тяжелое течение (16.02.2021) I11.9 Гипертоническая болезнь II стадии, 2 степени, склонность к гипотонии, риск 2. ХСН IIА. ФК II. (13.02.2021 Сопутствующий) J12.8 Внебольничная двусторонняя полисегментарная пневмония, средней степени тяжести. ДН I ст. (13.02.2021 Осложнение) Данные объективного осмотра: Состояние тяжелое. Сознание ясное. 15 баллов по ШКГ. Реакция на осмотр сохранена. Контакту продуктивному доступна. Критика не страдает. Жалобы на одышку. Рефлексы сохранены. Судорожная готовность нет. Судороги не было. Кожные покровы и видимые слизистые бледные теплые, сухие на ощупь. Видимые признаки нарушения микроциркуляции не выражены. Симптом "пятна" 3 сек. Цианоз пепиферический. Цианоз губ. Отеки не выражены. Тургор тканей сохранен. Эластичность кожи сохранена. Температура тела нормальная. 36.5° C Дыхание спонтанное через нос, свободное. ЧД 24 в мин. Перкуторно звук легочный над всеми отделами. Участие вспомогательной мускулатуры в акте дыхания в покое не выражено. Аускультативно дыхание везикулярное, проводится по всем легочным полям, несколько ослабленное над н/отделами. Хрипы не слышу. Респираторная поддержка: увл О2 ч/з лицевую маску 15-20 л/мин в прон позиции Сердечно-сосудистая система: тоны сердца приглушенные, ритмичные. Шум отсутствует. Гемодинамика стабильная. ЧСС 89 в мин. АД 135/80 мм. рт. ст. SpO2 94% Живот не вздут, при пальпации мягкий, безболезненный. Печень по краю реберной дуги. Край мягкоэластичный, безболезненный. Селезенка не пальпируется. Перистальтика выслушивается. Стула при осмотре не было Мочеполовая система: темп диуреза ранее не учтен. Мочится сама. Венозный доступ периферический. Оценка проведенных исследований Заключение: КТ признаки двухсторонней полисегментарной вирусной пневмонии. КТ-1 Пневмофиброз легких. Грыжа ПОД. Заключение врача: тяжесть состояния обусловлена дыхательной недостаточностью на фоне полисегментарной пневмонии вирусной этиологии План лечения: Респираторная, а/б, противовирусная, инфузионнотрансфузионная, синдромальная терапия. Контроль лабораторных показателей.

Переводной эпикриз 23.02.21. Больной находился в ОРИТ с диагнозом: U07.2 Коронавирусная инфекция, вызванная вирусом COVID-19, подтверждена лабораторно 15.02.2021, средне - тяжелое теченние (16.02.2021)I11.9 Гипертоническая болезнь II стадии, 2 степени, склонность к гипотонии, риск 2. ХСН IIА. ФК II. (13.02.2021 Сопутствующий) J12.8 Внебольничная двусторонняя полисегментарная пневмония, тяжелой степени. ДН II-III. (13.02.2021 Осложнение). АД 120\80 мм.рт.ст. Пульс 63 ударов в минуту. Частота дыхания 20 в минуту. Температура 36.5 Больному проводилась: Антибактериальная Дезинтоксикационная Симптоматическая Инфузионная терапия. В результате проведенной терапии стабилизация и улучшение состояния. Внастоящее время показаний для проведения интенсивной терапии и наблюдения в ОРИТ Нет. Состояние больного на момент перевода относительно Средней тяжести. Жалобы: на слабость. сухой кашель. Сознание: ясное, критика сохранена. Кожный покров Бледные. Дыхание самостоятельное эффективное на 12л кислорода. Аускультативное дыхание жестковатое. Тоны сердца приглушены. Пульс ритмичный. Гемодинамика Стабильная. Язык влажный. Живот Мягкий безболезненный. Перистальтика есть. Дренажи нет. Диурез адекватный. Для дальнейшего наблюдения и лечения переводится в Пульмонологическое отделение.

Дневник врача 02.03.2021 09:07. Жалобы: Жалобы на кровянистые выделения после акта дефекации, одышку при минимальной нагрузке, слабость. Состояние: тяжелое. Соматический статус: Поведение адекватное. Сознание ясное. Критика снижена. Контактна. В месте и времени ориентирована. Активна в пределах кровати в виду дыхательной недостаточности. Телосложение гиперстеническое. Повышенного питания. Кожный покров чистый, суховат, постъекционные гематомы предплечья, кистей, умбиликальной области. Имеется периферический функционирующий катетер справа в кисти. Периферические лимфатические узлы не увеличены. Дыхание через нос не затруднено. Дыхание самостоятельное. Грудная клетка нормостеническая. Аускультативно дыхание ослабленное, с двух сторон нежная крепитация. Пациентка находится в положении на спине, SatpO2 98 % на фоне подачи увлажненного кислорода через лицевую маску потоком кислорода 15-20 л/мин, при незначительной физической нагрузке (повороте тела) SpO2 до 93%. Граница относительной сердечной тупости верхняя не изменена, левая не изменена, правая не изменена. ЧСС 76 в мин. АД 135/75 мм. рт. ст. Тоны сердца приглушены, ритмичные. Слизистая ротовой полости чистая. Язык чистый влажный. Живот правильной формы, увеличен в объеме за счет подкожно -жировой клетчатки, при пальпации мягкий безболезненный. Стул не нарушен. Область почек визуально не изменена. С-м поколачивания отрицательный. Диурез сохранен. Глюкоза 9.5ммоль/л Лоаклаьный статус: при осмотре промежности - алые выделения, источник выяснить при осмотре невозможно. CITO! Sol Tranexam 5.0 вв капельно. Отмена введения р.Гепарина, ГКС В общем анаилзе крови-просел гемоглобин, 76г/л. Эритроцитарная масса заказана. По ЭГДС, эритематозная гастропатия. Вызван хирург. 02.03.21 выполнены ФГДС, ФКС. Переводной эпикриз в хир. корпус в отделение хирургии. 03.03.21 динамика отрицательная перевод в отд. Рао

Данные объективного осмотра: Состояние крайне тяжелое. Сознание мед. седация. Уровень сознания по шкале RASS -4 балла. Зрачки D=S, по центру, фотореакция вялая. Динамика состояния с отрицательной динамикой в виде продолжающегося кровотечения из ЖКТ. На момент осмотра 1500 мл алой крови, небольшое количество сгустков - продолжена трансфузия СЗП, эр. взвеси; нарастание сердечно - сосудистой недостаточности - начата инфузия вазопрессоров через линеомат. Реакция на осмотр отсутствует в связи с мед. седацией. Кожные покровы и видимые слизистые бледные теплые, сухие. Видимые признаки нарушения микроциркуляции симптом белого пятна 2-3 сек. Температура тела нормотермия, 36.8° C Дыхание через ЭТТ, ИВЛ, свободное. ЧД 16 в мин. Перкуторно звук легочный. Участие вспомогательной мускулатуры в акте дыхания нет. Аускультативно дыхание жесткое, проводится по всем полям, ослабленное в нижних отделах с обоих сторон. Хрипы единичные проводниковые хрипы по всем полям. Респираторная поддержка: аппаратом Servo-i в режиме SIMV PC-PS: FiO2-0.5, PEEP-8 см Н2О, PC выше PEEP 14 см Н2О, ДО 450 -550 мл, чд- 16. Сердечно - сосудистая система: тоны сердца приглушенные, аритмичные. Шумы отсутствуют. Гемодинамика нестабильная, нестабильня, проводится вазопрессорная поддержка Sol.Dophamini 200mg со скоростью 5.0 мкг/кг/мин + Sol.Mesatoni 20mg со скоростью 0,5 мкг/кг/мин. ЧСС 98 в мин. АД 91/47 мм. рт. ст. SpO2 97% Живот не вздут, при пальпации мягкий, безболезненный. По зонду отделяемого нет. Перистальтика выслушивается, вялая. Стул жидкий до 1 раз; Примеси кровь; Мочеполовая система: темп диуреза диурез по катетеру снижен, моча светлая. Отеки отеки лица, конечностей Дополнение: Тяжесть состояния обусловлена острым массивным кровотечением, геморрагическим шоком 3 ст, тяжелой анемией, сердечно - сосудистой, дыхательной недостаточностью, гипокоагуляцией. Вызван дежурный хирург. Коррекция терапии. Продолжить кардио - респираторную поддержку, медикаментозную седацию, гемостатическую, антибактериальную, инфузионно - трансфузионную, противовоспалительную, посиндромную, антисекреторную терапию, мониторинг и контроль лабораторных данных. 04.03.21 выполнена операция по жизненным показаниям, принято решение о консервативном курировании больной.

Дата 08.03.2021 Время документа 18:00 Данные объективного осмотра: Состояние тяжелое. Сознание мед. седация. Зрачки Д=S. Фотореакия сохранена. Уровень мед.седации по шкале RASS - -4 балла.. Динамика состояния без динамики Реакция на осмотр отсутствует ввиду мед. седации. Кожные покровы и видимые слизистые бледные влажные, тёплые на ощупь. Видимые признаки нарушения микроциркуляции симптом белого пятна 3 сек. Температура тела нормотермия, 36.7° C Дыхание через ЭТТ, ИВЛ, свободное. ЧД 16 в мин. Перкуторно звук легочный. Участие вспомогательной мускулатуры в акте дыхания не отмечается. Аускультативно дыхание жесткое, проводится по всем полям, ослабленное в нижних отделах с обоих сторон. Хрипы единичные проводниковые по всем полям. Респираторная поддержка: аппаратом Servo-i в режиме SIMV (VC+PS) : FiO2-0.6, PEEP7 см Н2О, PS выше PEEP 16 см Н2О, ДО 470 мл , ЧД- 16, PIP - 27-30 см Н2О Сердечно-сосудистая система: тоны сердца приглушенные, аритмичные. Шумы отсутствуют. Гемодинамика стабильная. ЧСС 55 в мин. АД 139/75 мм. рт. ст. SpO2 99% Живот умеренно вздут, при пальпации мягкий, болезненный в области п/о раны. По зонду желудочное отделяемое в умеренном количестве. По дренажу серозно - геморрагическое отделяемое. Перистальтика вялая. Повязки умеренно пропитаны серозногеморрагическим отделяемым. Стула при осмотре не было Мочеполовая система: темп диуреза достаточный, моча по катетеру светлая. Отеки верхних и нижних конечностей, лица, боковых поверхностей Дополнение: Тяжесть состояния обусловлена острой массивной кровопотерей, постгеморрагическим анемическим синдромом, ранним послеоперационным периодом, дыхательной недостаточностью, коагулопатией потребления, нарушениями ВЭБ и КОС, гипокоагуляцией, основной патологией, сопутствующими заболеваниями. Коррекция терапии. Продолжить назначенную терапию. Мониторинг и контроль лабораторных данных.

Заключительный диагноз: ОСН: U07.1 Коронавирусная инфекция, вызванная вирусом COVID-19, подтверждена лабораторно 15.02.2021, среднетяжелое теченние (04.03.2021) Осложнение: J12.8 Внебольничная двусторонняя полисегментарная пневмония, тяжелой степени. ДН II-III. (04.03.2021 Осложнение) K52.3 Геморрагический энтроколит, тяжелое течение. Рецидивирующее кишечное кровотечение. ДВС синдром. Постгеморрагическая анемия тяжелой степени тяжести Операция от 4.03.21: Лапартомия. Ревизия органов брюшной полости. Интраоперационная колоноскопия, интестиноскопия. Санация. Дренирование брюшной полости. Операция от 9.03.21г Постановка временной трахеостомы. (04.03.2021 Осложнение) J80 ОРДС тяжелой степени тяжести. ИВЛ с 4.03.21г. Дыхательная недостаточность III. (09.03.2021 Осложнение) Фон: E66.0 Ожирение II ст. (ИМТ 35,8) первично-алиментарное, абдоминальный тип. (04.03.2021 Сопутствующий) E11.4 Транзиторная гипергликемия. Не исключается дебют сахарного диабета. (10.03.2021 Сопутствующий) СОП: I11.9 Гипертоническая болезнь II стадии, 2 степени, склонность к гипотонии, риск 2. ХСН IIА. ФК II. (04.03.2021 Сопутствующий) J96.0 Непосредственная причина смерти: Прогрессирующая дыхательная недостаточность. Отек легких. (10.03.2021 Осложнение). Подведение итогов интенсивной терапии.

**ДЕРМАТОВЕНЕРОЛОГИЯ**

Председатель: зав. кафедрой инфекционных болезней с эпидемиологией

и дерматовенерологией, доцент, к.м.н. Н.А. Марунич

1. **РЕДКИЙ СЛУЧАЙ КАРЦИНОИДНОГО ПАПИЛЛОМАТОЗА ГОТТРОНА**

Исполнитель: ординатор Д.С. Будаева

Руководитель: к.м.н. Л.С. Корнеева

Аннотация: в статье представлены обзор литературы и клиническая картина редкого предракового заболевания — карциноидного папилломатоза кожи Готтрона. Заболевание характеризуется псевдоэпителиоматозной гиперплазией эпидермиса. Гистогенез окончательно не выявлен: определяется псевдоэпителиоматозная гиперплазия эпидермиса. В развитии заболевания имеют большое значение механическая травма, хроническое воспаление при длительно существующих дерматозах, а также нарушения кровообращения и акроасфиксия, склонность организма к папилломатозным реакциям.

Карциноидный папилломатоз кожи Готтрона — редкое предраковое заболевание, характеризующееся псевдоэпителиоматозной гиперплазией эпидермиса в виде папилломатозных бородавчатых разрастаний и вегетаций, формирующихся на месте очагов хронических дерматозов или рубцов. Так по мнению H. Gottron- карциноидный папилломатоз кожи - самостоятельное заболевание, не имеющее отношение к плоскоклеточному раку. Другие авторы не видят разницы между карциноидным папилломатозом и высокодифференцированным плоскоклеточным раком. Этиология и патогенез: заболевания изучены мало. В его развитии имеют большое значение механическая травма, хроническое воспаление при длительно существующих дерматозах, а также нарушение кровообращения и акроасфиксия, склонность организма к папилломатозным реакциям. Мужчины болеют чаще, чем женщины. Возраст больных варьирует от 40 до 85. Учитывая редкость данного заболевания, трудность диагностики, приводим описание клинического наблюдения.

Больная Т., 55 лет. Дата поступления: 22.10.2019 г. Диагноз при поступлении: L.43.9 Лишай красный, плоский, неуточненный. Карциноидный папилломатоз кожи голеней Готтрона. Экзема в области голеней 10.07.1964 года рождения. 55 лет. Анамнез заболевания: обратилась к дерматологу в декабре 2018 по направлению дерматолога с диагнозом Карциноидный папилломатоз кожи Готтрона, лимфостаз. Считает себя больной с 2013 г. Связывает с операцией на венах. Позже появился лимфостаз, который сохраняется постоянно. Со временем на левой голени появились разрастания по типу вегетаций, наблюдается у сосудистого хирурга. Зудящие высыпания на спине длительно, самостоятельно использовала множество кремов мазей без эффекта. Находилась на стационарном лечение в январе 2019 г., выставлялся диагноз КПЛ. В стационаре была произведена биопсия. Заключение №1: Папилломатоз Готтрона сомнителен. Возможны вторичные изменения вследствие нарушения крово-лимфообразования. Заключение №2: гистологическая картина малоспецифична, соответствует хроническому дерматиту с исходом в склероз. Выписана с улучшением, отмечала улучшение. Ухудшение в течение 3 месяцев. Анамнез жизни: Перенесенные заболевания: ИБС. Стенокардия напряжения ФК3. ГБ II ст, АГ 3 ст, риск 3. ХОБЛ. Лимфостаз обеих нижних конечностей. Венерические заболевания, туберкулез, гепатиты В.С. ВИЧ отрицает. Перенесенные операции: Флебэктомия левой ноги 2011 год. Имплантация ЭКС 2012,2014 г. Семейный анамнез: не отягощен Гемотрансфузионный анамнез, аллергологический анамнез: не отягощен. Вредные привычки: отрицает. Условия жизни: удовлетворительные. Условия работы: инвалид II группы по основному заболеванию. Локальный статус: Патологический процесс на коже распространенный занимает половину туловища, выраженная отечность с увеличением конечностей в объеме, выраженный лимфостаз. На нижних конечностях в области голеней, тыла, имеется умеренная гиперемия. В средней трети левой голени бородавчатые разрастания в виде бляшек, плотной консистенции, выступающие над поверхностью кожи, отмечаются бороздки, неприятный запах. В области левого голеностопного сустава отмечаются микроэрозии, серозные корки. По передней и боковой поверхности правой голени бляшки умеренной гиперемии, плотной консистенции. В области поясничного одела позвоночника очаг с нечеткими контурами, буроватого - коричневого цвета из уплощенных папул с синюшным оттенком, белесоватыми чешуйками. Другие участки кожи без особенностей. Лабораторные исследования: в клинических анализах крови присутствует тромбоцитопения,остальные показатели в пределах нормы.На основании жалоб, анамнеза, клиники, локального статуса выставлен диагноз: Лишай красный плоский, неуточненный. Карциноидный папилломатоз кожиголеней Готтрона. Лечение:Режим-III**,** Диета-ОВД**.** Sol. Natrii thiosulfatis 30% 10,0 в/в №10**,** Cetirizini 10 мг. 1 р 13 дней**.** T. Furosemidi 40 мг утром 3 дня, Sol. Diprospani 2,0 ml в/м № 1**.** T. Asparcami 1 т 3 р, Immardi 0,2 2 р/д 2 курса по 5 дней, с перерывом 2 дня 2 курса**,** Наружно: Cream Acridermi- genta 2 р. Приведенные нами наблюдения представляют интерес в том, что такое редкое заболевание развилось у больной на фоне сосудистой патологии нижних конечностей в течение 2 лет. Данные клинические случаи подтверждают трудность диагностики карциноидного папилломатоза кожи Готтрона (только патогистологическое исследование биоптата), вариабельность клинической картины, длительное течение заболевания с возможной последующей трансформацией в плоскоклеточный рак

1. **КОЛЬЦЕВИДНАЯ ГРАНУЛЕМА В УСЛОВИХ АМУРСКОГО ОБЛАСТНОГО КОЖНО-ВЕНЕРОЛОГИЧЕСКОГО ДИСПАНСЕРА**

Исполнитель: ординатор Н.В. Чермянина

Руководитель: к.м.н. Л.С. Корнеева

Аннотация: представлена статистика по ГБУЗ АО АОКВД за 10 лет пациентов с диагнозом Кольцевидная гранулема, приведен клинический пример

Кольцевидная гранулема (КГ; granuloma annu­lare) - приобретенное доброкачественное медленно прогрессирующее гранулематозное заболевание неясной этиологии, которое может постепенно самостоятельно регрессировать. Заболевание впервые было описано в 1895 г. английским дерматологом T. Colcott Fox в статье «Ringed eruption of the fingers». Может начинаться в любом возрасте, однако чаще развивается у детей (40% пациентов моложе 15 лет) и у взрослых молодого возраста (70% пациентов моложе 30 лет). Женщины болеют чаще мужчин (соотношение 2-2,5:1)

Это доброкачественное заболевание кожи, клинически проявляющееся кольцевидно расположенными папулами, а патоморфологически – гранулематозным воспалением. В целом считается что заболеваемость кольцевидной гранулемой оценивается в 0,1– 0,4% от общего количества пациентов с дерматологической патологией. Единой классификации не существует. С точки зрения клинической картины принято делить кольцевидную гранулему на следующие формы: локализованная кольцевидная гранулема, глубокая (подкожная) диссеминированная кольцевидная гранулема, перфорирующая кольцевидная гранулема. В основе локализованной формы лежит поражение кожи в виде мелких (0,1-0,5 см в диаметре), плотных, гладких полушаровидных, слегка уплощенных блестящих дермальных узелков розоватого цвета или цвета нормальной кожи, расположенных в типичных случаях кольцевидно или группами в виде полукольца. Для глубокой (подкожной) локализованной формы характерно расположение единичных или множественных глубоких дермальных или подкожных узелков. В клинической картине диссеминированной кольцевидной гранулемы наблюдаются группы папул, узелков и пятен цвета кожи или фиолетового оттенка высыпания сливающиеся, что может придавать очагам сетчатый характер.

В исследовании был применен ретроспективный анализ 100 историй болезни пациентов с кольцевидной гранулемой, в возрастной категории от 6 до 60 лет, находившихся на лечении в ГБУЗ АО АОКВД, за период с 2010 по 2020 год. Отмечалось преобладание взрослого населения 78%, преимущественно женщины 90% случаев в возрасте 40-50 лет с сопутствующей патологией ЖКТ, сердечно-сосудистой системы. За последние годы увеличилось частота случаев до 30% распространенных форм кольцевидной гранулемы.

Женщина Р. 54 года обратилась 2.12.19 к дерматологу с жалобами на наличие высыпаний на туловище конечностях иногда со жжением. Болеет с декабря 2018 года, когда впервые появились багрового цвета пятна мелкие на задней поверхности бедер, затем на локтевых суставах, ягодицах. Обратилась к дерматологу по месту жительства. Получала Сингуляр, Аевит, капс. никотиновой кислоты, магний, В6 свечи с Лонгидазой. В дальнейшем консультирована в Екатеринбурге. Выставлен диагноз Другие гранулематозные изменения кожи и подкожной клетчатки. Назначался Делагил По 0,25 2р/д 5 дней, 2 недели перерыв 1-2 месяца. Лонгидала 3000 ед в/м 15-20 дней. Дипроспан 1.0 в/м, без эффекта 29.11.19 обратилась к дерматологу АОКВД Направлена на стационарное лечение. Анамнез жизни: перенесенные заболевания ОРВИ, ветрянная оспа, корь, аутоимунный тиреоидит, гипотериоз 1 ст., МКБ, кисты почек, ЖКБ. Травмы, операции: Экстрипация матки с придатками, геморрой, долихосигма. Гемотрансфузий не было. Болезнь Боткина отрицает. Туберкулез, ВИЧ, венерические заболевания отрицает. Вредные привычки: нет, Аллергический анамнез не отягощен. Наследственность: сахарный диабет, витилиго у мамы. Объективный осмотр: при обследовании соматического статуса отклонений от нормы не выявлено. Локальный статус: Патологический процесс носит распространенный характер. Локализуется на ягодицах, бедрах, больше по задней поверхности, локтевых суставах. Представлен узелками багрово - синюшного цвета плотных, гладких, полушаровидных в виде колец овальной формы размером от 0,5 до 5-ти см. в диаметре. В центральной части кожа слегка розоватая или слабо-синюшная, по периферии валик из багрово-красных, соприкасающихся друг с другом узелков. Дермографизм красный. Лабораторные исследования: Клинический анализ крови Лейкоциты 13,6 \*109; с/я 82%, лимфоциты 11%, Моноциты 7%. Биохимический анализ крови без особенностей. Анализ мочи: (28.11.19 г.) - в пределах нормы; ИФА на гепатиты: (28.11.19 г.) - антиген HBs не обнаружен; ИФА и РМП на Lues (28.11.19 г.) - отрицательный; яйца глистов (28.11.19 г.) - не обнаружены. На основании анамнеза, локального статуса, лабораторных даных выставлен диагноз: Кольцевидная гранулема диссеминированная. Лечение получаемое на госпитальном этапе: Р-р Натрий тиосульфат 30% + 10.0 + физ. раствор 10.0 в/в N 7, чередовать с раствором Реамберина 250.0 в/в капельно N 7, р-р Преднизолона 90 мг + физ. раствор 200.0 в/в капельно (3 дня) 02-03-04.12.19 г., далее р-р Преднизолона 60 мг + физ. раствор 200.0 в/в капельно (3 дня) 05-06-07.12.19, далее р-р Преднизолона 30 мг + физ. раствор 200.0 в/в капельно (3 дня) 08-09-10.12.19, Р-р Тавегил 2.0 \* 2 раза в день в/м ( 7 дней) С 09.12.19 г. т. Дезлоратодина 1т \* 1раза в день, т. Преднизолона 1 т \* 2раза в день, мазь Акридерм 2 раза в день, Гепариновая мазь в обед, УФО N 10. Выписана с улучшением.

Учитывая статистические данные за 10 лет, отмечается тенденция к появлению распространенных форм кольцевидной гранулемы, склонных к затяжному хроническому течению. Пациенты должны быть проконсультированы эндокринологом, фтизиатром, терапевтом для уточнения соответствующей патологии внутренних органов и формирования плана совместного лечения и динамического наблюдения пациентов.

1. **ИНТЕРЕСНЫЙ СЛУЧАЙ БОЛЕЗНИ ДАРЬЕ**

Исполнитель: ординатор А.В. Цивилева

Руководитель: к.м.н. Л.С. Корнеева

Аннотация: в статье представлен случай болезни Дарье в период обострения у молодой женщины.

Женщина Л., 45 лет, обратилась 17.03.20 г. к дерматологу с жалобами на наличие высыпаний в области туловища, зуд, временами выраженный. Анамнез заболевания: Больна с 1994 года. Первые высыпания появились после родов, на туловище. Обострения последние несколько лет ежегодно, от сезона не зависят. До этого дня наблюдалась ремиссия 4 года. Ухудшения эпизодами. Высыпания, зуд. Самостоятельно лечение: циндол, акридерм ГК. В связи с отсутствием эффекта от лечения обратилась к дерматологу в поликлинику АОКВД. Анамнез жизни: хронические заболевания отрицает. Болезнь Боткина – отрицает. Операции – аппендектомия – 1996 г. Травмы, гемотрансфузии – не было. Туберкулёз, ВИЧ, венерические заболевания – отрицает. Вредные привычки – отрицает. Аллергологический анамнез – не отягощён. Наследственный анамнез – у отца (болезнь Дарье). Объективный осмотр: при обследовании соматического статуса отклонений от нормы не выявлено. Эпидемиологический анамнез: домашнее животное – кот. Локальный статус: Патологический процесс локализован на туловище в области груди, молочных желёз, в складках под молочными железами множественные ярко-розовые и красноватые папулы, диаметром до 0,5-0,3 см. покрытые роговыми чешуйками. После их удаления видны устья расширенных фолликулов. При слиянии папул в складках наблюдается мокнутие. Дермографизм красный. Лабораторные исследования: Клинический анализ крови (20.03.20) - СОЭ 20 мм/ч., остальные показатели в пределах нормы; Биохимический анализ крови (18.03.20) - креатинин крови 114 мкмоль/л., остальные показатели в пределах нормы; Анализ мочи (19.03.20) - в пределах нормы; Анализ кала на я/гл. (24.03.20) - не обнаружены; ИФА на Lues (19.03.20) – отрицательный; ИФА на гепатиты антиген HBs (19.03.20) не обнаружен. На основании анамнеза, локального статуса, лабораторных данных выставлен диагноз: Болезнь Дарье. Обострение.

Лечение, получаемое на госпитальном этапе: Режим 3. Диета ОВД; р-р Натрий тиосульфат 30%-10.0 в/в №10; Табл. Тавегил 0.001\*2 р. 10 дн.; Tабл. Верокутан 20 мг. 1 раз вечером; Табл. Метионин 0,25 1 т\*3 р. в д.; наружно мазь Целестодерм 2 р.; мазь Кловейт 2 р.; витамин B6 1.0 вечером №10. Данный случай интересен началом в молодом возрасте, как пример очень редкой патологии кожи.

1. **КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ВУЛЬГАРНОЙ ПУЗЫРЧАТКИ В ПОЖИЛОМ ВОЗРАСТЕ**

Исполнитель: ординатор Д.С. Коровкина

Руководитель: к.м.н. Л.С. Корнеева

Аннотация: представлен клинический случай вульгарной пузырчатки в пожилом возрасте, на основании статистических данных ГБУЗ АО АОКВД произведен анализ заболеваемости вульгарной пузырчаткой за три года

Пузырчатка (син.: пемфигус) – группа буллезных дерматозов, при которых патогенетическая роль принадлежит циркулирующим аутоантителам, направленным против антигенов системы десмосомального аппарата многослойного плоского эпителия (кожа, слизистые оболочки полости рта, пищевода и других органов). По статистическому исследованию данных ГБУЗ АО АОКВД за период 2016-2019 гг. имеется выраженная тенденция к появлению новых случаев акантолитической пузырчатки. Из числа всех пациентов преобладали женщины в возрасте от 46 до 69 лет. Заболеваемость среди мужчин составила – 18% (2 человека) среди женщин – 82% (9 человек). Повторная госпитализация с дерматозом составила – 27% (3 человека) от всех случаев пролеченных в стационаре пациентов. Среди пролеченных за 9 месяцев 2019 г впервые выявлено заболевание у 5 человек (60%) в возрасте 63-66 лет. Из них 3 женщины и 2 мужчин.

Женщина И. 72 года, обратилась 07.10.19г. к дерматологу с жалобами: на высыпания на коже лица, волосистой части головы, туловища, конечностей; в ротовой полости, сопровождающиеся болезненностью. Анамнез заболевания: больна с конца июля 2019г, когда появились высыпания и зуд в/части головы. Обратилась к дерматологу по месту жительства, лечилась с диагнозом стрептодермия. Высыпания распространились, 2 недели назад появились высыпания в ротовой полости, болезненные. Направлена в АОКВД на стационарное лечение в кожное отделение для уточнения диагноза. Анамнез жизни: ГБ без застойной сердечной недостаточности, многоузловой зоб. Перенесенные операции: удаление матки и левого яичника в 1994г. Наследственность не отягощена. Туберкулез, ВИЧ, венерические заболевания отрицает. Аллергологический анамнез – аллергия на пенициллин, новокаин. Длительно принимаемые препараты: эналаприл 10 мг, бидоп. Локальный статус: Патологический процесс распространенный, локализуется на коже волосистой части головы, лица, туловища, верхних и нижних конечностей, в ротовой полости. На слизистой щек, десен, твердого неба, губах множественные гиперемированные эрозии, с обрывками эпителия, мацерацией. Язык обложен беловатым налетом, по боковой поверхности языка отпечатки зубов. На коже в/части головы по всей поверхности, на коже лица, шеи, грудной клетки, под правой молочной железой, на коже спины множество эрозий от 0.5 до 1.5-2.0 см красного цвета, с мацерацией, обрывками эпидермиса по периферии. На коже правого бедра, левой голени рассеяны мелкие пузыри до 0.5 см, с вялой покрышкой, серозным содержимым на неизменном фоне. Симптом Никольского положительный. Акантолитические клетки обнаружены. Лабораторные исследования. Клинический, биохимический анализ крови показатели в пределах нормы. Анализ на дрожжи (8.10.19): с языка – не обнар., с полости рта – не обнар. ИФА на гепатиты (10.10.19): HBs – антиген не обнаружен. ИФА на хламидии, сифилис, HSV I, II (09.10.19): суммарные антитела – отрицательный, РМП – отрицательный. Анализ кала на я/гл. (8.10.19): не обнаружен. На основании анамнеза, локального статуса, лабораторных данных выставлен диагноз: Пузырчатка обыкновенная слизистой полости рта и кожи распространенная. Лечение на госпитальном этапе: р-р Натрий тиосульфат 30% 10,0 в/в стр. + физ. р-р 10,0 в/в №10; р-р Преднизолона 120мг + физ. р-р 200,0 в/в кап. (в 8:00ч) + 30 мг Преднизолона в таблетках (3т. в 10:00ч, 3т. в 12:00ч); р-р Актовегин 6,0 + 200,0 физ. р-р в/в стр. №10; сусп. Альмагель 1ст.л. 3 р/д; таб. Аспаркам 1т. 3 р/д; наружно: на кожу мазь Акридерм гента 2 р/д, в ротовую полость и на кожу р-р метиленовый синий 1% 3р/д, р-р Аекол 3р/д. Выписана с улучшением.

Интерес данного случая заключается в редкости диагноза, ярко - выраженной клинической картине, в сложности подбора адекватной терапии, а также, следует задуматься о возможности онкопатологии и дальнейшем онкопоиске у данной пациентки.

После выписки из стационара такие больные должны постоянно находиться под наблюдением врача-дерматовенеролога и смежных специалистов Диспансерному контролю подлежат все больные, страдающие пузырчаткой. Клиническое обследование и контроль лабораторных показателей (общий анализ мочи, клинический и биохимический анализы крови, коагулограмма) должен проводиться как минимум 2 раза в год, при необходимости чаще. Ежегодно проводится контроль уровня электролитов в крови, рентгенография легких, денситометрия (неинвазивная методика, направленная на измерение минеральной плотности и структуры костной ткани при прохождении через неё ультразвуковых волн), ультразвуковое исследование брюшной полости, почек, щитовидной железы, органов малого таза и маммография (у женщин), простаты (у мужчин), эзофагогастродуоденоскопия, анализы на онкомаркеры, а также консультации смежных специалистов (врач-терапевт, врач-эндокринолог, врач-оториноларинголог, врач-стоматолог и др.)

1. **КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ДЕРМАТОФИБРОСАРКОМЫ**

Исполнитель: ординатор А.Н. Зарубина

Руководитель: к.м.н. Л.С. Корнеева

Аннотация: в данной статье представлен случай выбухающей дерматофибросаркомы у мужчины.

Мужчина Р., 60 лет, поступил в АОКВД 2.12.2019 года с жалобами: на наличие образований на туловище, спине, верхнем плечевом поясе. Анамнез заболевания: считает себя больным несколько лет, никуда не обращался, сам предположил, что это фурункул и выдавливал, некоторые образования проходили сами, но потом появлялись новые. В дальнейшем не было никакой динамики, обратился к хирургу по месту жительства, далее был направлен к дерматологу на дальнейшее обследование и лечение. Так же больной отмечает, что была радиация 20 лет назад. Анамнез жизни: хронические заболевания отрицает. Болезнь Боткина, туберкулез, ВИЧ, венерические заболевания - отрицает. Травм, операций, гемотрансфузий - не было. Вредные привычки – курит. Аллергологический анамнез – не отягощен. Наследственный анамнез – не отягощен. Объективный осмотр: при обследовании соматического статуса отклонений от нормы не выявлено. ЛОКАЛЬНЫЙ СТАТУС: Патологический процесс распространённый, локализуется на туловище, спине, плечах. Представлен на плече по задней поверхности слева в средней трети язва до 3 см в диаметре, с четкими границами, кожа вокруг фиолетового цвета, дно язвы красновато – розового цвета, края язвы эпитализируются. На плече по задней поверхности справа в средней трети узлы, до 2 см в диаметре, розового цвета, кожа над узлами блестящая, истончена. На туловище по боковой поверхности в средней трети слева пигментные пятна темно – коричневого цвета, до 20 см в диаметре, с нечеткими границами. На спине рассеянные пигментные пятна, опухолевидные образования округлой и полициклическй формы, мягкой консистенции, которые состоят из склеродермоподобных узлов до 3 см в диаметре, красно – коричневого цвета, заметно возвышающиеся над окружающей кожей, в нижней трети лопатки справа язва с не ровными краями, красного цвета, до 2 см в диаметре. В нижней трети лопатки слева язва темно – коричневого цвета с белым налетом, с ровными краями, границы не четкие, кожа вокруг фиолетового цвета, размером до 3 см в диаметре. В нижней трети лопатки справа узел, в его центре язва черного цвета, с ровными краями, границы не четкие, кожа вокруг фиолетового цвета, размером до 3 см в диаметре. Дермографизм красный. Лабораторные исследования: (3.12.2019г.) Клинический анализ крови – показатели в пределах нормы; (3.12.2019г.) Биохимический анализ крови – показатели в пределах нормы; (3.12.2019г.) Клинический анализ мочи – в пределах нормы; (3.12.2019г.) Кал на я/г: не обнаружен; (3.12.2019г.) ИФА на гепатиты – антитела не обнаружены; (3.12.2019г.) ИФА на Lues- не обнаружен; (10.12.2019г.) гистологическое исследование – четкий «диморфный» клеточный состав фибробластоподобных и гистиоцитоподобных элементов. Присутствуют «муаровые» структуры, поля фиброза, миксоматоз промежуточного вещества, скопления гигантских многоядерных клеток. На основании анамнеза, локального статуса, лабораторных данных выставлен диагноз: Выбухающая дерматофибросаркома.

Лечение, получаемое на госпитальном этапе: р – р Натрий тиосульфат 30% - 10,0 + физ. Раствор 10,0 в/в №10; р – р Хлорпирамин 2% - 2 мл 2 раза в день в/м 10 дней, р-р Метотрексат 15 мг в/м каждый день, кроме четверга 10 дней, в четверг 5.12.19г. таб. Фолиевая кислота 1 мг. Наружно: мазь Левомиколь на язвы 2 раза в день 10 дней. Выписан 13.12.2019г с улучшением. Интерес случая заключается в том, что заболевание очень редкое. Частота заболеваемости у мужчин больше, чем у женщин. Причина является травма, контакт с реактивным агентом.

1. **КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ВРОЖДЁННОГО БУЛЛЁЗНОГО ЭПИДЕРМОЛИЗА**

Исполнитель: ординатор И.В. Брегадзе

Руководитель: к.м.н. Л.С. Корнеева

По неофициальной статистике, на территории России проживает от 2 до 2,5 тысяч больных с врожденным буллезным эпидермолизом (ВБЭ). По мировой статистике, заболевание встречается у одного ребенка на 50-100 тысяч родившихся. Заболевание протекает очень тяжело. Больные почти все инвалиды, причем инвалидность наступает уже в первые годы жизни. Данные факты наглядно свидетельствует об актуальности проблемы, как для больных, так и для врачей. Усугубляет ситуацию отсутствие диагностических критериев отдельных форм буллезного эпидермолиза и эффективных методов лечения. Врожденный буллезный эпидермолиз– фенотипически и генетически гетерогенная группа генодерматозов, основным клиническим проявлением которых являются пузыри, возникающие после незначительного механического воздействия на коже и слизистых оболочках вследствие генетически обусловленных дефектов структурных белков кожи, обеспечивающих интраэпидермальные или дермоэпидермальные связи

Развитие врожденного буллезного эпидермолиза (ВБЭ) обусловлено мутациями генов, кодирующих структурные белки кожи, которые обеспечивают связь между эпидермисом и дермой. С мутациями связаны нарушения синтеза белков: отсутствие белка, синтез функционально неполноценного белка, синтез белка с нарушениями структуры, облегчающими доступ к белку протеаз, что приводит к его быстрому разрушению.

Белками, с которыми связано развитие заболевания, являются кератины 5 и 14, десмоплакин, плакофилин-1, плектин, интегрин α6β4, ламинин 332, коллагены VII и XVII типов, киндлин

К основным типам ВБЭ относят

* простой буллезный эпидермолиз (ПБЭ)
* пограничный буллезный эпидермолиз (тип Херлица, тип не Херлица)
* дистрофический буллезный эпидермолиз (ДБЭ)
* синдром Киндлер

Внутри основных субтипов выделено около 30 клинических форм заболевания. В классификации врожденного буллезного эпидермолиза также учитываются уровни кожного покрова, в которых образуются пузыри.

Критерии: анамнестические данные– начало заболевания с рождения или в первые месяцы или годы жизни, связь между травмированием кожи и появлением пузырных высыпаний, возможное наличие аналогичного заболевания у родственников. Физикальное обследование: демонстрирует характер высыпаний, первичным морфологическим элементом которых является пузырь, особенности локализации высыпаний, поражения придатков кожи, зубов, внутренних органов при различных клинических формах врожденного буллезного эпидермолиза., патолого-анатомическое исследование биопсийного материала кожи проводится для дифференциальной диагностики врожденного буллезного эпидермолиза с другими пузырными заболеваниями кожи, а также для диагностики осложнений заболевания – плоскоклеточного рака кожи. Для диагностики субтипов заболевания необходимо проведение патологоанатомического исследования биопсийного материала кожи с применением иммунофлюоресцентных методов, при котором оценивается свечение антител к структурным белкам кожи в зоне базальной мембраны. Уменьшение интенсивности или отсутствие свечения антител к определенному белку свидетельствует о нарушении его продукции. Субтип заболевания может быть также определен в результате исследования биоптата кожи методом электронной трансмиссионной микроскопии, генетические исследования – позволяют определить ген, в котором произошла патогенная мутация и характер патогенной мутации.

Пациентка Р. Дата рождения: 06.06.2017г Диагноз при рождении: Q81.9 Врожденный буллезный эпидермолиз (09.06.2017)

Жалобы:при рождении на коже ногтевых фаланг кистей, левой ягодицы пузыри с серозным содержимым, отслойка ногтевых пластин.

Диагноз ВБЭ установлен сразу после рождения (06.06.2017) Из акушерско – гинекологического анамнеза матери: Первый ребенок умер в возрасте 1 года, с диагнозом: ВБЭ. Второй ребенок -6 лет, здоров. Больная Р., от 3 беременности, от 3 родов в срок.

Течение беременности: протекала с осложнениями (хроническая плацентарная недостаточность, задержка роста плода, дефицит массы тела). Масса при рождении 2410 грамм, длина тела 48 см, оценка по шкале Апгар 8/8. Состояние здоровья матери: Хрон. никотиновая, алкогольная интоксикация. Объективно: органы кровообращения: область сердца визуально не изменена. Границы относительной тупости сердца: верхняя 2 межреберье, правая по правой парастернальной линии, левая на 1 см. кнаружи от срединно-ключичной линии в 4 м/р. Тоны сердца громкие, ритмичные. Шум систолический, выслушивается по левому краю грудины. Локальный статус: на коже ногтевых фаланг кистей, левой ягодицы пузыри с серозным содержимым, отслойка ногтевых пластин, на коже ягодицы справа эрозивная поверхность 4.0\*2.5 см (место вскрывшегося пузыря), тенденция к образованию новых пузырей после трений кожи. Слизистые оболочки розовые, чистые. Акроцианоз. Тургор тканей не сохранен.

Органы дыхания: Носовое дыхание свободное; выделения из носовых ходов слизисто-гнойные. Грудная клетка цилиндрической формы. Звук - легочной. Аускультативно в легких дыхание пуэрильное. Одышки нет. Хрипы отсутствуют. ЧД 40 в мин.

Органы кровообращения: область сердца визуально не изменена. Границы относительной тупости сердца: верхняя 2 межреберье, правая по правой парастернальной линии, левая на 1 см. кнаружи от срединно-ключичной линии в 4 м/р. Тоны сердца громкие, ритмичные. Шум систолический, выслушивается по левому краю грудины. Менингеальные симптомы отсутствуют. Зрачки D=S. Лицо симметричное. Бульбарных нарушений нет. Патологические движения кистей. Мышечный тонус дистония.

*Эхокардиограмма* Заключение - Камеры сердца не увеличены. Сократительная способность ЛЖ в норме. Клапанный аппарат не изменен. Открытое овальное окно. Дополнительная трабекула левого желудочка. *ЭКГ* Заключение. Заключение - Ритм синусовый ЧСС=160 уд/мин. Электрическая ось резко отклонена вправо (угола=+170 градусов). Повышена нагрузка на правые отделы сердца. Диффузные изменения миокарда.

Выписана с рекомендациями: о выполнении рекомендаций информации нет

Ребенок находится на искусственном вскармливании коровьем молоком. На протяжении двух последующих лет кормление только с бутылки с соской. Прикорм не был введен. Нет навыков жевать пищу и держать ложку с кружкой. Мама социально неблагополучна

Последующие госпитализации: в гастроэнтерологическое отделение 18.01.2018 г. с диагнозом: Врожденный буллезный эпидермолиз. Анемия железодефицитная, легкой степени тяжести. Эрозия роговицы правого глаза (травматическая). Конъюнктивит обоих глаз.Папиллома перианальной области. Анальная трещина. Перинатальная энцефалопатия, поздний восстановительный период, синдром двигательных нарушений. Выписана с улучшением. Повторно госпитализирована в АОДКБ 09.10.2018 г. с диагнозом: Внебольничная сегментарная (S2) пневмония справа, острое течение, средней степени тяжести. Белково-энергетическая недостаточность тяжелая. В ноябре 2018 г. госпитализирована с жалобами на появление новых буллезных элементов на туловище, затрудненное дыхание. В декабре 2018 г. находилась на лечении в НЦЗД г. Москва. Последнее ухудшение 15.09.19г. Со слов мамы: возникло внезапное затруднение дыхания, одышка, цианоз носогубного треугольника и пальцев кистей. Доставлена по линии сан. авиации в АОДКБ. Больная была доставлена в отделение реанимации и интенсивной терапии с диагнозом: Врожденный буллезный эпидермолиз. Железодефицитная анемия, тяжелой степени. Белково-энергетическая недостаточность.

Осмотр в палате ОРИТ: локальный статус: по правой переднебоковой поверхности тела, передней поверхности шеи и правой половины спины крупные эрозии в виде округлых очагов сливного характера (с признаками краевой эпителизации, гнойным отделяемым) общей площадью до 150 кв. см. Единичные подсыхающие эрозии глубиной до поверхностных слоёв дермы на конечностях площадью не более 3-4 кв. см. каждая, эрозии на лице и позади правого уха, закрытые корочками с гнойным отделяемым. Также на передней брюшной стенке и спине появились новые пузыри диаметром до 2 см.

Динамика состояния: на фоне проводимой терапии состояние оставалось крайне тяжелым. Ухудшение состояния 01.10.2019г. в 02.55 в связи с нарастающей дыхательной недостаточностью; выполнена санация ТБД через трахеостому, мокрота вязкая в малом количестве. Ребенок подключен к аппарату ИВЛ. На кардиомониторе брадикардия до 41, резистентная к введению Атропина 0,1% - 0,1 мл. В 3:02 зафиксирована асистолия, начаты реанимационные мероприятия. Реанимационные мероприятия прекращены через 30 минут, ввиду их неэффективности. Зафиксирована смерть

Данный клинический случай характеризуется прогрессирующим течением, наличием таких осложнений, как гипохромная анемия, частые инфекционные осложнения, дыхательная недостаточность, пневмония, дистрофия, стеноз гортани, затруднение дыхания, которые очень часто сопровождает ВБЭ. Как известно, до настоящего времени эффективного лечения ВБЭ не разработано. Главным и основным методом лечения остается правильный уход за кожей, который позволяет минимизировать осложнения. В течение всей жизни такие пациенты должны находиться на диспансерном наблюдении.

1. **ГИПЕРТРОФИЧЕСКАЯ ФОРМА КРАСНОГО ПЛОСКОГО ЛИШАЯ**

Исполнитель: ординатор Д.А. Липчанская

Руководитель: к.м.н. Л.С. Корнеева

Красный плоский лишай (КПЛ) – хроническое воспалительное заболевание кожи и слизистых оболочек, реже поражающее ногти и волосы, типичными элементами которого являются лихеноидные папулы.

Этиология заболевания неизвестна. КПЛ рассматривается как мультифакториальное иммунноопосредованное заболевание, при котором экспрессия неидентифицированного до настоящего времени антигена кератиноцитами базального слоя приводит к активации и миграции в кожу Т-лимфоцитов с формированием иммунного ответа и воспалительной реакции. Предполагается связь КПЛ с нервными стрессами, приемом лекарственных препаратов, токсико-аллергическим воздействием, а также с вирусными инфекциями, однако убедительных данных, подтверждающих последнюю ассоциацию, не получено.

*Гипертрофическая форма* развивается преимущественно у мужчин в возрасте от 30 до 60 лет. Характеризуется образованием бляшек округлых или овальных очертаний, диаметром 4–7 см и более. Цвет бляшек – ливидный с фиолетовым оттенком. Поверхность бляшек неровная, бугристая, испещрена бородавчатыми выступами с множеством углублений. По периферии основных очагов поражения могут обнаруживаться мелкие фиолетово-красноватые узелки, характерные для типичной формы КПЛ. Бородавчатые разрастания сопровождаются интенсивным приступообразным зудом. Излюбленной локализацией гипертрофической формы КПЛ является передняя поверхность голеней и тыльная поверхность стоп.

На поверхности более крупных узелков, особенно после смазывания маслом, можно обнаружить сетевидный рисунок (симптом сетки Уикхема)

Пациент А. 40 лет, поступил в АОКВД с жалобами на высыпания на коже туловища, кистей и стоп, выраженный зуд.

Анамнез заболевания: считает себя больным в течение 2-х месяцев, первые высыпания появились на коже кистей, затем распространились, связывает со стрессом. Лечился амбулаторно у терапевта, препараты не помнит. Без улучшений. Направлен из района в поликлинику АОКВД. Направлен на стационарное лечение для уточнения диагноза и лечения.

Локальный статус: патологический процесс распространенный. На коже туловища розовые с синюшным отеком мелкие папулы до 0,5 см. На коже нижней трети предплечий, запястьях с переходом на тыл кистей и ладоней, пальцев кистей, голеностопного сустава с переходом на тыл стопы, обилие папул, узелков, ярко-розового цвета с синюшным оттенком, сливаясь образуют бляшки до 2,5 см, с неровной бородавчатой поверхностью, выражен рисунок Уикхема. На коже кистей в области ладоней, на коже стоп в области подошв бляшки красного цвета с отслоением рогового слоя эпидермиса желтого цвета. Дермографизм красный.

Назначено лечение:

Р-р Дексаметазона 8мг+ р-р Натрия хлорид 0,9% 20 мл в/м №5

Табл. Гидроксихлорохин 0,2 мг 2 р в день в 15:00 и 21:00, курсами по 5 дней с перерывом 2 дня

Р-р Тиосульфата натрия 30% 10мл + натрия хлорид 0,9% 10мл в/в струйно №10 чередовать с Р-р Реамберина 1,5% 250мл в/в капельно №3

Р-р Хлорапирпмина 1,0 в/м вечером №5, затем Табл. Цетиризин 10 мг 1 таблетка №10

Табл. Глицин 0,1 2 р в день №10

Наружно: Мазь Акридерм 2 р в день, Мазь Папавериновая 2% в обед

Через 10 дней динамика кожного процесса положительная. На коже туловища мелкие папулы бледнеют, розовые с синюшным оттеком. На коже нижней трети предплечий, запястьях с переходом на тыл кистей и ладоней, пальцев кистей, голеностопного сустава с переходом на тыл стопы, папулы, узелки, менее яркие, розоватые синюшность оттенка прослеживается, сглаживаются. На коже в области ладоней и подошв бляшки розового цвета, заметно посветлели, роговой слой отслаивается, участки молодого эпидермиса. Новых высыпаний нет.

01.05.21 Вечером 1 мая, у пациента приступ панической атаки, вызвана бригада СМП, для консультации невролога и дальнейшего лечения. Жалобы: на давящую двустороннюю головную боль, состояние «трясучки» внутри живота, онемение кожи щек. Неврологический статус: без отклонений. Лечение: Кетопрофен 2мл в/м. Рекомендации: в экстренной неврологической помощи не нуждается. Консультация невролога по месту жительства.

Дифференциальный диагноз КПЛ проводится с красным отрубевидным волосяным лишаем, болезнью Дарье, псориазом.

При красном отрубевидном волосяном лишае (болезни Девержи) высыпания состоят из фолликулярных папул желтовато-красного цвета и локализуются чаще на разгибательной поверхности конечностей, особенно на тыльной поверхности пальцев (симптом Бенье). Отмечается тенденция к слиянию папул с образованием очагов с шероховатой поверхностью, напоминающей терку, иногда развивается эксфолиативная эритродермия, возникают кератозы в области ладоней и подошв, что малохарактерно для КЛП.

Для фолликулярного дискератоза Дарье (болезни Дарье) в отличие от КПЛ характерны папулы диаметром 2–5 мм, сероватого или буроватого цвета, покрытые твердыми ороговевшими корками, плотно прилегающими к их поверхности. Высыпания располагаются обычно симметрично на волосистой части головы, лице, в области шеи, грудины, между лопатками, в подмышечных и пахово-бедренных складках.

При псориазе первичным морфологическим элементом являются папулы розовато-красного или насыщенно-красного цвета, покрытые большим количеством рыхлых серебристо-беловатых чешуек, при поскабливании которых обнаруживается положительная псориатическая триада симптомов: стеаринового пятна, «терминальной пленки» и точечного кровотечения.

Интерес данного случая заключается в редкости диагноза, а конкретно гипертрофической формы КПЛ, выраженной клинической картины и осложнением состояния пациента, в виде неврологической патологии.

1. **ИНТЕРЕСНЫЙ СЛУЧАЙ РЕДКОГО ГЕНОДЕРМАТОЗА: БОЛЕЗНИ ДАРЬЕ**

Исполнитель: ординатор М.М. Очкурова

Руководитель: к.м.н. Л.С. Корнеева

Болезнь Дарье (фолликулярный дискератоз Дарье)

Заболевание одновременно было описано Дарье (J. Darier) и Уайтом (J. White) в 1889, является редким аутосомно-доминантным заболеванием, характеризующимся высыпаниями гиперкератотических папул. Для заболевания характерна полная пенетрантность, экспрессивность варьирует даже в пределах одной семьи. Встречаются спорадические случаи. Распространенность варьирует от 1 в 100 000 в Дании до 1 в 30–35000 в Северной Англии и Шотландии.

Болезнь Дарье обусловлена мутациями в гене АТФ2А2, расположенном на хромосоме 12q24.1, который кодирует сарко/эндоплазматический ретикулум кальция АТФаза типа 2 (SERCA2). SERCA2 является членом семейства ионных насосов, которые поддерживают высокий уровень концентрации кальция в эндоплазматическом ретикулуме. Он имеет две основные изоформы; SERCA2a экспрессирован в сердечной и гладкой мышце, тогда как SERCA2b экспрессирован во всех органах, в том числе в эпидермисе. Менее распространенная третья изоформа, SERCA2c. В последнее время уже определены многие мутации, играющие роль в развитии болезни Дарье.

В основе заболевания лежат структурные изменения десмосом, нарушения формирования комплексов тонофиламенты-десмосомы, дефект в межклеточном цементе, являющиеся основой акантолиза, а также вакуолизация отдельных эпителиоцитов с конденсацией в них тонофиламентов, приводящая к образованию двух типов дискератотических клеток - круглых тел и зерен. Важными факторами в патогенезе заболевания являются уменьшение активности ряда ферментов, участвующих в процессах кератинизации (НАДФ-зависимые ферменты, глюкоза-6-фосфат-дегидрогеназа), снижение клеточного иммунитета и содержания цинка в эпидермисе. Кроме того, возможна роль недостаточности витамина А, нарушения метаболизма ненасыщенных жирных кислот.

Выделяют 4 клинические формы дерматоза:

* классический фолликулярный дискератоз;
* локализованный (линейный или зостериформный) дискератоз;
* изолированную форму (бородавчатая дискератома);
* везикулезно-буллезную форму.

Болезнь Дарье развивается, как правило, в детском или подростковом возрасте. Течение заболевания хроническое, постепенно прогрессирующее, с ухудшением под влиянием УФ-лучей в летний период. Клинические проявления дерматоза характеризуются множественными гиперкератотическими плотными папулами, обычно фолликулярными, диаметром от 0,2 до 0,5 см, имеющими шаровидную форму с плоской или папилломатозной поверхностью, покрытой чешуйкой. Цвет папул колеблется от серовато-коричневого до цвета нормальной кожи. При слиянии узелков образуются вегетирующие, веррукозные очаги с мокнутием в складках. Высыпания располагаются, как правило, симметрично, преимущественно на т.н. себорейных участках (лице, волосистой части головы, за ушными раковинами, в области грудины, между лопатками, в крупных складках).

Локализованная форма болезни Дарье характеризуется зостериформным или линейным расположением очагов на ограниченных участках.

При изолированной форме фолликулярного дискератоза (бородавчатая дискератома) наряду с типичными узелками на тыле кистей и стоп появляются полигональные папулы, часто имеющие бородавчатую поверхность. При их слиянии образуются крупные веррукозные бляшки, клинически напоминающие изменения при акрокератозе Гопфа.

При везикулезно-буллезной форме одновременно с папулами имеются пузырьки и мелкие пузыри, заполненные прозрачным содержимым и располагающиеся чаще всего в крупных складках, на боковых поверхностях шеи.

На ладонях и подошвах может развиться нерезко выраженная диффузная кератодермия или точечный кератоз. К ранним признакам болезни Дарье относят т.н. ямки - расширенные поры потовых желез.

Дистрофические изменения ногтей чаще всего представлены лейконихией (белые, красные продольные полосы). Помимо этого, возможно продольное расщепление ногтевых пластин, неровное обламывание свободного края, подногтевой гиперкератоз.

У некоторых больных поражаются слизистые оболочки полости рта, гортани, глотки и пищевода, вульвы, влагалища, прямой кишки. Клиническая картина напоминает лейкоплакию.

Возможно наличие системной патологии: аномалии скелета, поражение глаз, умственная отсталость, эпилепсия и другие психические расстройства, дисфункция эндокринных органов.

Описаны нарушения клеточного звена иммунитета, которые, вероятно, способствуют присоединению бактериальной и вирусной инфекции.

Диагностика и дифференциальный диагноз.

Диагноз основывается на особенностях клинической картины, данных анамнеза болезни и семейного анамнеза. Для подтверждения диагноза проводится гистологическое исследование биоптата кожи, взятого из очага с наиболее характерными клиническими проявлениями.

При гистологическом обследовании выявляется супрабазальный акантолиз с отличительным вышележащим дискератозом.

Дифференциальный диагноз проводят с веруциформной эпидермодисплазией Левандовского-Лютца, акрокератозом Гопфа, красным плоским лишаем, доброкачественной семейной пузырчаткой Хейли-Хейли.

Лечение.

Основой системной терапии служит применение препаратов витамина А, назначаемых в умеренных дозах. Лечение курсовое, длительное. Следует контролировать функцию печени и почек до начала терапии препаратами витамина А и далее каждые 2 недели на всем протяжении терапии:

|  |
| --- |
| ОБЩИЕ ПРИНЦИПЫ ЛЕЧЕНИЯ |
| ФармакотерапияПрепараты витамина А (под контролем функции печени и почек)ГепатопротекторыВитаминыКератолитические ЛС (местно) | Антибактериальные ЛС, антисептики (при присоединении инфекции)ФизиотерапияВанны: сульфидные, радоновыеЛазеротерапияДиатермокоагуляцияКриотерапия |

Ацитретин внутрь 10 мг/сут,3-4 нед с последующим приемом в индивидуальной поддерживающей дозе (при недостаточной эффективности дозу можно увеличить, но не более чем до 25 мг/сут; препарат следует принимать с осторожностью при везикулезно-буллезной форме) или

Ретинола пальмитат внутрь 100 000-200 000 ME/сут, 2-3 мес, 2 курса в год.

Гепатопротекторы применяются в средних терапевтических дозах в течение 2- 3 мес (в период терапии препаратами витамина А с целью повышения ее эффективности и снижения риска развития побочных эффектов). С этой же целью используются витамины: Рибофлавин внутрь по 5 мг 3 р/сут,1 мес+Никотиновая кислота внутрь по 0,05 г 3 р/сут после еды, 3-4 нед+Токоферола ацетат внутрь 100 мг/сут после еды, 2 мес. Кератолитические ЛС применяются местно в период терапии препаратами витамина А: молочная кислота, 1-6% мазь, местно 1 р/сут, 2-3 мес (концентрация снижается по мере уменьшения выраженности гиперкератоза) или мочевина, 1-10% мазь, местно 1 р/сут, 2-3 мес (концентрация снижается по мере уменьшения выраженности гиперкератоза) или салициловая кислота (или сочетание салициловой кислоты с серой),2-5% мазь, местно 1 р/сут,2-3 мес (концентрация снижается по мере уменьшения выраженности гиперкератоза). При присоединении бактериальной или вирусной инфекции используются анилиновые красители, фукорцин.

Физиотерапия: применяют сульфидные ванны при температуре 35-37o С, продолжительностью 6-10 мин, 1 р/2 сут, на курс 12 сеансов или радоновые ванны при температуре 35-36o С, продолжительностью 10-20 мин, 1 р/2 сут, на курс 12-15 сеансов. Кроме того, проводят лазеротерапию на очаги поражения, а также диатермокоагуляцию и криотерапию очагов поражения.

Оценка эффективности лечения. При лечении с целью оценки динамики клинических проявлений заболевания необходимо проводить визуальный осмотр кожных покровов. Визуальное обследование проводится до начала лечения и в процессе терапии 1 раз в 2 нед. Критерием эффективности лечения служит исчезновение симптомов поражения кожи или значительное уменьшение их выраженности.

Вашему вниманию предоставляется интересный случай данного генодерматоза у пациентки 46 лет. Поступила в ГБУЗ АО АОКВД 25.09.2020г. с жалобами на высыпания с шелушением, зудом на коже туловища, рук, ног.

Считает себя больной с 1999г, когда впервые на фоне беременности (3-4 мес) появились высыпания на коже груди, обращалась к дерматологам, выставлен диагноз - Б.Дарье. Последнее обострение около 1 месяца назад, связывает с пребыванием на солнце (была в отпуске на море), когда высыпания появились на коже рук, ног, туловища, обратилась в поликлинику АОКВД и была направлена на стационарное лечение.

Анамнез жизни: Сифилис в 2000 г., с учета снята по выздоровлению. Другие хронические заболевания отрицает. Постоянно лекарства не принимает. Операции и травмы отрицает. Наследственность: со слов матери у отца на коже имелись высыпания неизвестного генеза.

Аллергологический анамнез: непереносимость пенициллина и его производных.

Status localis: патологический процесс носит распространенный характер, локализуется симметрично на коже верхних и нижних конечностей, коже туловища. На коже шеи, по боковой поверхности плеч, предплечий, коже туловища в области груди, живота, под молочными железами, в области подмышечных впадин, коже спины, коже бедер, ягодиц процесс представлен множественными гиперкератотическими плотными папулами, обычно фолликулярными, диаметром от 0,2 до 0,5 см, имеющими шаровидную форму с плоской или папилломатозной поверхностью, покрытой чешуйками, следы расчесов. Цвет папул от серовато-коричневого до цвета нормальной кожи. При слиянии узелков образуются веррукозные очаги в складках. На коже ладоней нерезко выраженный точечный кератоз, мелкие папулы желтоватого цвета.

Назначено лечение: Sol. Retinoli acetatis oleosae 1 ml (50 000 ME) №10 внутримышечно 1 раз в день

Sol. Natrii thiosulfatis 30% 10.0 + Sol.NaCl 0,9% 10.0 в/в струйно №10

Sol.Chloropyramini 2% 1.0 1 раз в день в/м утром, вечером Tab.Chloropyramini 0,025 по 1 таблетке вечером

Sol. Reamberini 1.5% 250 ml в/в капельно через день №4

Sol. Fosfontiale-Mono 5.0 в/в №10

Ung.Salicylici 3% 2 раза в день, Cr. Acriderm 1 раз в день 15 дней

На фоне лечения через 14 дней отмечалась выраженная положительная динамика в течении кожного процесса: зуд больше не беспокоил, фолликулярные папулы на коже груди, спины, живота, верхних и нижних конечностей разрешились с явлениями вторичной гиперпигментации. Сохранялись единичные гиперкератотические папулы на коже спины и живота.

Таким образом, в представленном наблюдении приведено описание редкого дерматоза — фолликулярного вегетирующего дискератоза. Интерес заключается в редкости диагноза, достаточно ярко-выраженной клинической картине, что необходимо для дифференциальной диагностики с верруциформной эпидермодисплазией Левандовского-Лютца, акрокератозом Гопфа, красным плоским лишаем, доброкачественной семейной пузырчаткой Хейли-Хейли, а также для своевременного и правильного выбора тактики лечения.

**9.СЛУЧАЙ НАБЛЮДЕНИЯ БОЛЬНОГО С НОВООБРАЗОВАНИЕМ КОЖИ НА ФОНЕ**

 **СОМАТИЧЕСКОЙ ПАТОЛОГИИ**

Исполнитель: ординатор А.В. Порошина

Руководитель: к.м.н. Л.С. Корнеева

 Опухоль (новообразование, неоплазия, неоплазма) - патологический процесс, в котором изменения генетического аппарата клеток приводят к нарушению регуляции их роста и дифференцировки. Опухолевая ткань имеет три формы дифференцировки: атипизм, полиморфизм и неограниченный рост. Опухолевые ткани могут представлять собой признаки системного заболевания или носить метастатический характер. По гистопатоморфологическим характеристикам и клиническим проявлениям опухоли кожи классифицируются на доброкачественные, пограничные состояния и злокачественные новообразования. Клетки доброкачественных опухолей в процессе неопластической трансформации утрачивают способность контроля клеточного деления, но сохраняют способность (полностью или частично) к дифференцировке. По своей структуре доброкачественные опухоли соответствуют ткани, из которой они происходят (эпителий, мышцы, соединительная ткань). Клинически доброкачественные опухоли проявляются как медленно растущие новообразования, постепенно сдавливающие прилежащие структуры и ткани, но никогда не проникающие в них. Доброкачественные опухоли хорошо поддаются лечению и редко рецидивируют.

Рак (карцинома) - злокачественное новообразование из эпителиальной ткани. Рак *in situ* (лат. «рак на месте»), преинвазивный рак - злокачественная опухоль на начальных стадиях развития - внутриэпителиальный рак без прорастания в подлежащую ткань. Как правило, характеризуется небольшими размерами, медленным ростом и не дает метастазов. Именно поэтому лечение рака*in situ* дает наиболее благоприятные результаты.

Предопухолевым состоянием, или предраком, считают врожденные либо приобретенные изменения тканей, способствующие возникновению злокачественных новообразований. С клинической точки зрения различают облигатный и факультативный предрак. Облигатный предрак рано или поздно перерождается в злокачественную опухоль. Факультативный предрак трансформируется в злокачественное новообразование относительно редко.

Для диагностики используют различные методы, включая оптические и звуковые. К оптическим методам относят конфокальную лазерную микроскопию кожи, позволяющую послойно исследовать структуру кожи без ее повреждения. Методика дает возможность в режиме реального времени оценить изменения в структуре кожи, не нарушая ее целостности. Среди оптических методов изучения патологических образований кожи можно выделить эпилюминесцентную микроскопию (дерматоскопию) - неинвазивный диагностический метод визуальной оценки поражений кожи, позволяющий с различным увеличением изучить морфологические структуры.

К звуковым методам исследования относят ультразвуковое сканирование кожи с помощью сканеров с частотой от 20 до 50 МГц для исследования эпидермиса, дермы и подкожно-жировой клетчатки. При ультразвуковом исследовании можно определить размеры и плотность опухолевых образований, глубину инвазии, характер роста, особенности границ и окружающих тканей, питающие сосуды, оценить природу метастазов опухолей в кожу по ультразвуковым признакам характера роста, плотности, расположению сосудистой сети.

Среди морфологических методов исследования опухолей кожи выделяют гистологическое и цитологическое исследования. Новообразования кожи имеют специфическую патоморфологическую картину, поэтому гистологическая диагностика в настоящее время является золотым стандартом верификации НОК. Широкое распространение получают методы иммуноморфологического анализа биопсийного материала. С помощью меченых антител к различным компонентам наружной мембраны или цитоплазмы клеток можно уточнить гистогенез опухоли, степень ее дифференцировки, начальные этапы инвазии. Известно, что морфологический метод является решающим в диагностике злокачественных новообразований. Цитологическая диагностика мазков-отпечатков или соскоба с поверхности изъязвленной опухоли и пунктата из опухоли менее информативна.

Хирургическое удаление, электрокоагуляция, радиоволновое иссечение, лазерная хирургия (эрбиевый лазер, СО2, диодный лазер, радиоволновое удаление); местная химиодеструкция (инъекции проспидина\*, интерферона, нанесение фторурациловой, тегафуровой мазей).

Пациентка Г., 69 лет поступила в ГБУЗ АО АОКВД 07.05.2021 г. с жалобами на высыпания на коже ладоней, груди, периодический зуд. Анамнез заболевания: высыпания на коже ладоней около 2-х лет, связывает со стрессом. Лечилась сама элокомом, акридермом СК, улучшение временное. С сентября 2020 г. появилось пятно в области груди, с января 2021 г. отметила увеличение пятна в размере. Связала с пребыванием на солнце. Самостоятельно ничем не лечилась. Обратилась к дерматологу в частный мед. центр «КСМ», где был выставлен диагноз «Базалиома? Псориаз кистей?». Направлена к онкологу. Назначено лечение: мази Бетаметазон, момат С, гистан с положительным кратковременным эффектом. 22.04.21 обратилась к онкологу в АООД, выполнена биопсия. 29.04.21 онколог – ДЗ: «Гиперкератоз». Гистология №11919/21 от 23.04.21 микроскопическое описание: на небольшом участке кожи гиперкератоз, акантоз, дисплазия покровного эпителия, под эпидермисом очаговая полиморфноклеточная инфильтрация. Данные за онкопатологию на момент осмотра нет.

Анамнез жизни: инвалид 2 группы, бессрочно. Перенесенные заболевания: ГБ, ИБС, стенокардия, мерцательная аритмия, принимает бисопролол, эдабри, диувер. Кардиостимулятор с 2006 г., замена в 2013 г. СД 2 тип около 5 лет, принимает метформин 1000 мг. Гипотиреоз (L-тироксин 87 мг). Травмы, операции: перелом голени слева; экстирпация матки с придатками (лейомиома) в 1994 г.

Status localis: В центральной части ладоней, пальцев кистей отмечаются очаги/бляшки, размером до 3,0 см, розового цвета с шелушением, гиперкератозом, четкими границами. В центре левой ладони расположен светло-розовый узелок округлой формы, с четкими границами, размером до 3 мм, сопровождающийся болезненностью. В области груди слева очаг неправильной формы 2,5\*1,5 см с четкими границами, розовато-коричневого цвета, с телеангиэктазиями, по периферии небольшой возвышающийся валик. На 4 часа сухая корочка после взятия биопсии. Ногти: нанесен лак. Дермографизм: красный, нестойкий.

Болезнь Боуэна - возникает в возрасте 70-80 лет, чаще у женщин, ее развитие связывают с действием ультрафиолетового облучения, травматизацией кожи, контактом с мышьяком (лекарственные препараты, производственные вредности). Вначале очаги поражения представлены мелким пятном красного цвета или незначительно инфильтрированной бляшкой неправильных очертаний либо округлой формы с небольшим шелушением. Бляшки могут быть образованы слиянием красноватых лентикулярных папул и узлов различной величины. Располагающиеся на поверхности очага белые или желтые чешуйки легко удаляются без признаков кровоточивости, обнажая красную мокнущую поверхность. Важными клиническими признаками также могут быть неравномерный рост очага по периферии, пестрая окраска (за счет участков атрофии, гиперкератоза, бородавчатых разрастаний), возвышение краевой зоны. Размер очага варьирует от 2 мм до 8-12 см.

*Гистологическая картина характеризуется* гипер-, паракератозом, акантотическими разрастаниями шиповатого слоя с четкой границей базального слоя. Встречаются многоядерные гигантские клетки, атипичные митозы. Изредка встречается очаговый дискератоз в виде «роговых жемчужин». Характерны акантоз с удлинением и утолщением эпидермальных выростов, гиперкератоз, очаговый паракератоз. Шиповатые клетки располагаются беспорядочно, многие из них с выраженной атипией, с крупными гиперхромными ядрами. Некоторые клетки сильно вакуолизированы, имеют сходство с клетками Педжета, однако у последних нет межклеточных мостиков. При переходе болезни Боуэна в плоскоклеточный рак происходит погружной рост в дерму акантотических тяжей с нарушением базальной мембраны и резко выраженным полиморфизмом клеток в этих тяжах.

Плоскоклеточный рак - возникает чаще у мужчин старше 50 лет, живущих преимущественно в южных широтах. Поражаются открытые участки кожного покрова, а также области, подвергающиеся постоянной травматизации, и зона перехода кожи в слизистую оболочку (губы, нос, аногенитальная область). Опухолевый тип характеризуется узлом или бляшкой краснорозовой окраски либо цвета неизмененной кожи, покрытой корками, роговыми массами или бородавчатыми разрастаниями (бородавчатая, гиперкератотическая разновидность). За несколько месяцев опухоль прорастает в глубокие отделы кожи и подкожную жировую клетчатку, образуя куполообразный узел диаметром 2-3 см и более, плотной (хрящевой) консистенции, малоподвижный, легко кровоточащий при легкой травматизации, некротизирующийся и изъязвляющийся. Гистологическая картина: при высокодифференцированном раке кератинизация хорошо выражена, отмечаются дискератоз и дискомплексация отдельных клеток, которые четко видны как «роговые жемчужины».

Базалиома - заболевание возникает преимущественно у людей старше 50 лет, но имеются сведения о часто наблюдаемых случаях развития опухоли у пациентов молодого возраста. Базальноклеточный рак возникает одинаково часто как у мужчин, так и у женщин. В 80-90% случаев опухоль локализуется на открытых участках кожного покрова: на коже лица, шеи, волосистой части головы. Факторы, способствующие развитию опухоли, - длительная инсоляция, поздний лучевой дерматит, пигментная ксеродерма и диспластическая форма верруциформной эпидермодисплазии Левандовского Лютца. Узловой (опухолевый, нодулярный) базальноклеточный рак - характеризуется образованием восковидного, твердого на ощупь, округлого узелка диаметром 2-5 мм, перламутрового или цвета неизмененной кожи (микроузловая разновидность). В течение нескольких лет опухоль приобретает плоскую форму, достигая 1-2 см в диаметре, реже - больших размеров. Поверхность узла гладкая, через жемчужную бляшку различного размера определяются телеангиэктазии. Центральная часть узла часто изъязвляется (язвенная разновидность базальноклеточного рака). Гистологическая картина: это комплексы, гнезда или тяжи базалоидных клеток со скудной, слабобазофильной цитоплазмой и округлыми или овоидными ядрами с грубым гранулированным хроматином. По периферии клеточных комплексов выражена зона радиально расположенных более крупных клеток призматической формы с овальными слегка вытянутыми ядрами, образующими, так называемый, «частокол» или «палисад», наличие которого является одним из главных гистологических признаков базалиомы.

Актинический кератоз - встречается чаще среди мужского населения по сравнению с женским, что, возможно, связано с особенностями профессиональной деятельности (частая работа на открытом воздухе), редким применением средств защиты от солнечных лучей (косметической продукции, закрытой одежды). Чаще встречается среди людей с I и II фототипом кожи по Т. Фицпатрику. У людей старше 80 лет вероятность развития актинического кератоза в 6 раз выше по сравнению с лицами в возрасте 50–59 лет. При классической (эритематозной) форме заболевание начинается с появления пятна с нечеткими контурами и неправильными очертаниями розового цвета с неярко выраженным шелушением. В дальнейшем очаг актинического кератоза утолщается, приобретает более четкие контур. Сформированный типичный очаг актинического кератоза представляет собой одно или несколько пятен, бляшек, иногда несколько инфильтрированных, с неправильными или округлыми очертаниями, от нескольких миллиметров до нескольких сантиметров в диаметре. Цвет очагов варьирует от телесного до красно-коричневого, границы могут быть четкими или, наоборот, размытыми. Обычно очаги покрыты желтыми или белыми чешуйками; иногда на поверхности очагов формируются корочки, при снятии которых обнажается розовая поверхность и наблюдается точечное кровотечение. По периферии очагов актинического кератоза часто наблюдаются признаки хронического фотоповреждения в виде снижения тургора и эластичности кожи, ее истончения и морщинистости, множественных телеангиэктазий, участков гипо- и гиперпигментации.

Гистологически при АК обнаруживают очаги гиперкератоза и паракератоза, под которыми отмечают диспластические изменения эпидермиса в виде дезорганизации клеточных слоев, ядерного полиморфизма и пролиферации атипичных кератиноцитов. Дисплазия кератиноцитов имеет различную степень выраженности и распространенности.

Интерес данного случая заключается в низкой частоте встречаемости данного заболевания, сложности постановки диагноза, возраста пациентки, наличие сопутствующей патологии в виде отягощенного соматического анамнеза.

**10.СЛУЧАЙ НАБЛЮДЕНИЯ БОЛЬНОГО С ПОЧЕСУХОЙ ВЗРОСЛЫХ**

Исполнитель: ординатор В.А. Ширяева

Руководитель: к.м.н. Л.С. Корнеева

Почесуха взрослых – хроническое рецидивирующее полиэтиологическое заболевание кожи, первичными морфологическими элементами которого являются папуло-везикулы, папулы, узлы и бляшки, появление которых обусловлено и сопровождается выраженным зудом

В развитии заболевания в детском возрастепровоцирующими факторами выступает сенсибилизация к пищевым, лекарственным, бытовым аллергенам, к укусам насекомых, нарушения пищеварения, глистные и паразитарные инвазии, аутоинтоксикации, профилактические прививки, очаги инфекции*.* У взрослых основное значение придается воздействию эндогенных аллергенов, возникающих вследствие хронических желудочно-кишечных, эндокринных нарушений, а также различным интоксикациям, алиментарным, вегетососудистым нарушениям, гельминтозам, заболеваниям нервной системы и аутоиммунным процессам.

Эпидемиология: Почесуха – редкое заболевание, в связи с этим данные о заболеваемости ею и ее распространенности отсутствуют.

Клиническая картина Детская почесуха: первичными морфологическими элементами на коже являются волдыри размером от 2 до 10 мм, в центральной части которых располагается узелок, увенчанный везикулой (серопапула). Во время приступа высыпаний отмечаются интенсивный зуд, особенно вечером и ночью, что приводит к нарушениям сна, раздражительности.

Почесуха взрослых (почесуха простая Гебры) может проявляться в двух формах: острой и хронической. Острая форма характеризуется появлением на коже разгибательных поверхностей верхних и нижних конечностей, диссеминированных полушаровидных папул плотной консистенции, величиной с чечевицу, не склонных к слиянию, красновато-бурого цвета, которые вследствие отека могут приобретать уртикарный характер (отечные папулы) на фоне интенсивного зуда. В результате экскориаций поверхность их покрывается геморрагическими корочками, при отторжении которых остается временная пигментация или белесоватые рубчики. Хроническая форма: зуд предшествует появлению высыпаний. Высыпания симметричные и располагаются преимущественно на разгибательной поверхности верхних и нижних конечностей. Пруригинозные высыпания представляют собой покрытые чешуйками или корками папулы, узлы или бляшки, часто имеющие беловатый или розоватый центр и гиперпигментированные края.

Узловатая почесуха характеризуется приступообразным зудом, усиливающимся после возникновения высыпаний, что объясняется гиперплазией нервных волокон в пораженных участках кожи.

Диагностика: лабораторные диагностические исследования (общий анализ крови развернутый; анализ крови биохимический; общий анализ мочи; Микроскопическое исследование кала на яйца и личинки гельминтов; серологическая диагностика паразитарных заболеваний, определение антител классов M, G (IgM, IgG) к вирусу иммунодефицита человека ВИЧ-1 в крови; определение антител классов к ядерному антигену (HBcAg) вируса гепатита B, С в крови; микроскопическое исследование соскоба с кожи на клещей.

Лечение малоэффективно. Наружная терапия (тГКС, H1-антигистаминные средства, антисептики и дезинфицирующие средства) Системная терапия (H1-антигистаминными препараты, ГКС, цитостатические препараты, иммунодепрессанты, фототерапия)

Пациентка А. 50 лет, поступила в ГБУЗ АО АОКВД 12.10.20г. с жалобами на распространенные высыпания на коже в/части головы, в области ушных раковин, туловища, ягодиц, верхних и нижних конечностей, сопровождающиеся интенсивным зудом. Анамнез заболевания: считает себя больной с апреля 2020 г. Когда впервые появились высыпания на коже ушных раковин рука с зудом. Связывает со стрессом. Лечилась амбулаторно в поликлинике АОКВД: таб. дезал, нексиум, р-р неотанин. Улучшение от лечения не было, высыпания распространилась по всему телу, зуд усилился. Была направлена в стационар АОКВД.Анамнез жизни: в 1987г мастэктомия левой молочной железы

Status localis: Патологический процесс распространенный, локализуется на коже в/части головы, ушных раковинах, на туловище, на предплечьях, кистях, ягодиц, голеней. Представлен обилием папуловезикул, эрозий в диаметре 0.5 – 1.5 см, некоторые с мокнутием, желтоватым отделяемым, экскориированные, серозными и геморрагическими корочками, пятнами вторичной пигментации.

При поступлении (12.10.20) взят мазок – отпечаток на аконтолитические клетки: не обнаружены Дифференциальная диагностика проводилась с укусами насекомых, чесоткой, красным плоским лишаем, педикулезом, токсидермией, атопическим дерматитом, аллергическим дерматитом, экземой, крапивницей, ветряной оспой, герпетиформным дерматитом Дюринга.

Назначено лечение: Режим 3, Диета –ОВД, Тиосульфата натрия порошок 0,15 по 1 пор. 3 раза в день, 10 дней, Р-р Диспроспана 2,0 мл в/м №1, Хлоропирамин 0,025 по 1 табл 2 раза в день, Р-р Цефтриаксона 1,0 в/м №10, Панкреатин 1 табл 3 р/в день 10 дней, Наружное лечение: Р-р фукорцин 2 раза в день, Мазь Акридерм Гента 2 раза в день, УФО общее № 10

 Пациентка была выписана 19.10.20 на амбулаторное долечивание по месту жительства. Состояние значительно улучшилось. Эрозии эпитализировались. Интерес данного случая заключается в редкости диагноза, выраженной клинической картине, в сложности подбора адекватной терапии.

**СЕКЦИЯ ИНФЕКЦИОННЫХ БОЛЕЗНЕЙ**

Председатель: зав. кафедрой инфекционных болезней с эпидемиологией и дерматовенерологией, доцент, к.м.н. Н.А. Марунич

* 1. **СЛУЧАЙ НАБЛЮДЕНИЯ ПАЦИЕНТА С НОВОЙ КОРОНАВИРУСНОЙ ИНФЕКЦИЕЙ**

Исполнитель: ординатор Е.В. Сафронова

Руководитель: доцент, к.м.н. Н.А. Марунич

Пациент К., поступил в ПДО ГАУЗ АО БГКБ №1 с жалобами на кашель со слизистой мокротой, повышение температуры тела до 38.2С, головную боль, общую слабость. Пациент считает себя больным в течении семи дней, когда впервые появились вышеупомянутые симптомы. Известно, что пациент привился первой вакциной от новой коронавирусной инфекции «Гам-Ковид-Вак», симптомы заболевания у пациента появились после проведенной прививки, вечером того же дня. Самостоятельно принимал: парацетамол, ибупрофен, арбидол. Температура тела кратковременно сбивалась до субфебрильных цифр, общее состояние пациента без видимого эффекта. Обратился в поликлинику по месту жительства, было выполнено КТ ОГК, выявлена двусторонняя полисегментарная пневмония, объем поражения до 25%. Госпитализирован в пульмонологическое лечение.

Известно, что у пациента имеются хронический заболевания, такие как: ИБС. Стабильная стенокардия. ФК II. Гипертоническая болезнь III ст. Артериальная гипертензия 2 ст. Риск 3. ХСН IIА. ФК II. ИМТ составляет 23.43 кг/м2.

Состояние на момент поступления оценивается как средней степени тяжести. Жалобы пациента: на одышку при умеренной физической нагрузке (ходьба по коридору), кашель со слизистой мокротой, общая слабость. Объективно: ЧД- 22 в минуту, SpO2 на атмосферном воздухе 95%, ЧСС- 70 ударов в минуту, ритм правильный, АД 125 и 80 мм. рт. ст. Начата патогенетическая и симптоматическая терапия. Пациенту было назначено: преднизолон в дозе 120 мг в сут, левофлоксацин 500 мг 2 раза в сутки, бакперазон 4 г 2 раза в сутки, эноксапарин 4000 ед в сутки, номидес 75 мг 2 раза в сутки, амброксол 30 мг 3 раза в сутки, омепразол 20 мг 2 раза в сутки, лориста 25 мг в сутки. Результат ПЦР из зева, носа на РНК коронавируса CoV 2019 двухкратно (1-е, 5-е сутки) - отрицательные. ИФА крови SARS COV-2 Ig G (8-е сутки), КП- 1.4. ЭКГ: Синусовый ритм. ЧСС 60 в минуту. Эл. Ось не отклонена. Признаки повышенной нагрузки на левый желудочек. Нарушены процессы реполяризации миокарда.

На фоне проводимого лечения пациент отмечает значительное улучшение общего самочувствия, одышка пациента не беспокоила, кашель беспокоил редко (1-2 раза в сутки), температура тела за все время наблюдения не повышалась выше 36.9 С, состояние расценивается как удовлетворительное. Контроль КТ ОГК через 10 дней показал, что у пациента имеет место быть положительная динамика по рентгенологической картине. А именно уменьшение объема поражения легочной ткани до 10%, формирование зон грубого пневмофиброза, стадия неполного разрешения.

В связи с положительной динамикой состояния пациента, было решение постепенно снижать дозу ГКС, также была произведена смена антибиотикотерапии на моксифлоксацин 400 мг 1 раз в сут.

На 12-ые сутки картина ЭКГ изменилась: Синусовая тахикардия с ЧСС 97 в минуту. Ишемия миокарда верхушки, боковой, нижнедиафрагмальной, высокобоковой стенки. Боли в сердце пациента не беспокоили, к терапии добавлен моносан 20 мг 3 раза в сутки.

На 13 сутки пациент отмечал ухудшение общего состояния, жалобы на: повышение температуры тела до 39 С, головная боль, общая слабость. В течении трех суток температура тела держалась в пределах 38-39С, присоединилась одышка при незначительной физической нагрузке. Соматически: ЧД= 25 в минуту, SpO2 на атмосферном воздухе 80%, ЧСС 83 в минуту, АД 150 и 90 мм рт ст. Пациент в тяжелом состоянии переведен в палату РАО. К лечению добавлены: высокопоточная кислородотерапия, прон-позиция, имунносупрессивная терапия (илсира), пульс терапия преднизолоном 600 мг в сутки.

В клиническом анализе крови отмечается: анемия легкой степени тяжести, нейтрофильный сдвиг лейкоцитарной формулы, ускорение СОЭ. В биохимическом анализе крови: гипоглобулинемия, повышение уровня АСТ, АЛТ. В коагулограмме: АЧТВ 117 сек. Общий анализ мочи: протеинурия, глюкозурия. Результат ПЦР из зева, носа на РНК коронавируса nCoV 2019 (18-е сутки)- положительный. ИФА крови SARS COV-2 IgG (20-е сутки), КП- 3.2. По КТ ОГК (19-е сутки заболевания) отмечается отрицательная динамика. Объем поражения легочной паренхимы увеличился до 75%. Двусторонний малый гидроторакс.

Пациент провел в палате реанимации 14 дней, на фоне лечения отмечается положительная динамика, переведен в общую палату пульмонологического отделения. Состояние пациента стабильно тяжелое, кислородозависим. Без кислородной маски в состоянии покоя десатурация до 89%. Пациент продолжает лечение в стенах БГКБ. Прогноз заболевания сомнительный, в виду наличия у пациента хронического соматического заболевания, субтотального поражения легочной паренхимы.

История данного заболевания позволяет нам задуматься над тем, а не произошло ли заражение новой коронавирусной инфекцией в стенах медицинского учреждения. Или это был все-таки классический пример цитокинового шторма при COVID-19?

Для ответа необходимо было провести ИФА крови SARS COV-2 Ig М при поступлении пациента, и определить уровень интерликина-6 (IL-6) при резком ухудшении его состояния.

* 1. **СЛУЧАЙ НАБЛЮДЕНИЯ БОЛЬНОГО С РЕСПИРАТОРНО-СИНЦИТИАЛЬНОЙ ИНФЕКЦИЕЙ**

Исполнитель: ординатор М.М. Маадыр

Руководитель: доцент, к.м.н. Н.А.Марунич

В ГАУЗ АО АОИБ поступила больная М, 5 лет. При поступлении больная предъявляла жалобы на насморк, сухой кашель, осиплость голоса, повышение температуры тела до 39,6⁰ С.

Из анамнеза известно что, заболела остро 24.03.21, когда появился сухой кашель, осиплость голоса, повышение температуры тела до 37,0⁰ С - 38,6⁰ С, мать давала нурофен, цефекон, ношпу, ингалипт, делала ингаляции с минеральной водой. Вечером температура повысилась до 39,6⁰ С, вызвали СМП. Ребенок осмотрен СМП, в/м вводилась литическая смесь, рекомендовано амбулаторное лечение. 25.03.21 в течении дня присоединилась осиплость голоса, повышалась температура тела 39,2⁰ С, кашель стал продуктивнее. Бригадой СМП ребенок доставлен в приемный покой ГАУЗ АО АОИБ.

Из эпидемиологического анамнеза известно, что накануне было переохлаждение. Контакт с инфекционными больными отрицает.

Объективный статус.

Состояние средней степени тяжести. Голос осипший, непродуктивный кашель. Сознание ясное. Кожный покров физиологической окраски, чистый. Периферические лимфоузлы не увеличены. В зеве яркая гиперемия, зернистость слизистой дужек, миндалин, задней стенки глотки. Гиперплазия миндалин до 2 степени, налетов на миндалинах нет. Носовое дыхание затруднено, риноррея. Форма грудной клетки цилиндрическая. В легких дыхание жесткое по всем полям, по задней поверхности с двух сторон единичные сухие хрипы. Перкуторно-легочный звук. Вспомогательная мускулатура в акте дыхания не участвует.

 Результаты обследования.

Анализы крови: 26.03.21 Общий анализ крови: Гемоглобин 103г/л (120-150 г/л), Эритроциты-4,11 х 10 12/л (3.7-4.7), Тромбоциты- 381 х 10 9/л (180-320), Лейкоциты 14.20 х 10 9/л (4-9), Нейтрофилы палочкоядерные- 1% (1-6%), Нейтрофилы сегментоядерные- 65% (47-72%), Лимфоциты- 33% (19-37%), СОЭ-3 мм/ч (2-12 мм/ч).

26.03.21 Биохимический анализ крови: Общий белок- 69,9 г/л (65-85 г/л), Билирубин общий- 3,9 мкмоль/л (0-20.5 мкмоль/л), Билирубин прямой- 0,8 мкмоль/л (0-5.1 мкмоль/л), Глюкоза- 4,2 ммоль/л ( 3,5-5,5 ммоль/л), Креатинин- 56,6 мкмоль/л (53-97 мкмоль/л), Мочевина- 4,5 ммоль/л (2,1-8,3 ммоль/л).

Анализ мочи: 26.03.21 Общий анализ мочи: Прозрачность-полная; Цвет- светло-желтый; Билирубин-отр; Уробилиноген-отр; Кетоны 2+; Белок 0.30 г/л; pH мочи 5.50; Лейкоциты- отр; Эритроциты-отрицательно; Удельный вес-1030 (1005-1025); Эпит.клетки 2-3 в п/з; Слизь- незначительное количество в п/з;

ПЦР ОРВИ-скрин от 26.03.21- обнаружен РНК респираторно-синцитиального вируса.

Лечение. Диета- ОВ. Обильное теплое питье. Табл. Ношпа 0,04 по 1/3 таблх3р/д, орошение зева р-ром Мирамистина №6. Капли Стоптуссин 14к х 3р/д per os. Табл. Арпефлю 50 мг х 4р/д per os. Табл. Лоратадин 10 мг по ½ х 1р/д per os. Санация носа. Р-р Називина 0,025% 1к х 3р/д капли в нос. Ингаляции через небулайзер с физ. р-ром 0,9% № 4 через 3 час. Ингаляции через небулайзер с Пульмикортом 0,25 мг/мл по 2 мл через 12ч.

Жалобы: на повышение температуры до 38,6⁰ С, сухой кашель, насморк.

Состояние средней степени тяжести. Голос незначительно осипший, непродуктивный сухой кашель. Сознание ясное. Кожный покров физиологической окраски, чистый. В зеве яркая гиперемия, зернистость слизистой дужек, миндалин, задней стенки глотки. Гиперплазия миндалин до 1 степени, налетов на миндалинах нет. Носовое дыхание затруднено, риноррея. В легких дыхание жесткое по всем полям, сухие хрипы. Учитывая катаральные явления бронхита назначен рентген ОГК, клинический анализ крови.

Рентген ОГК от 29.03.21- По легочным полям без инфильтративных и очаговых теней. Легочной рисунок обогащен в прикорневых зонах. Корни не структурные. Заключение: рентген - картина бронхита. К лечению добавлен Р-р Цефтриаксона 600 мг х 2р/д в/м, Порошок Микстура от кашля 1 д/л х 3р/д per os

На основании данных поставлен клинический диагноз: Респираторно-синцитиальная инфекция, типичная форма, негладкое течение, средней степени тяжести. Осложнение: Острый бронхит.

Больная выписана из стационара в удовлетворительном состоянии, были даны рекомендации по ведению на амбулаторном этапе.

Рассматриваемый случай представляет интерес, потому что у взрослых и детей старшего возраста он вызывает поражение дыхательного тракта, проявляющийся ринофарингитом, бронхитом, пневмонией, но особенно опасен он для детей младшего возраста, у которых поражение вирусом нижних дыхательных путей может заканчиваться летальным исходом. Это наиболее частая причина инфекции нижних дыхательных путей у новорожденных и грудных детей - может передаваться плоду во время беременности и часто присутствует в легких после рождения.

 **СЕКЦИЯ ХИРУРГИИ,**

**ТРАВМАТОЛОГИИ И ОРТОПЕДИИ**

Председатель: зав. кафедрой хирургических

болезней ФПДО, д.м.н. О.С. Олифирова

* + 1. **ХИРУРГИЧЕСКИЕ БОЛЕЗНИ В УСЛОВИЯХ ИНФЕКЦИОННОГО СТАЦИОНАРА COVID-19**

Исполнитель: ординатор А.А. Барабаш

Руководитель: к.м.н. А.А. Козка

Новая коронавирусная инфекция *-* потенциально тяжёлая острая респираторная инфекция, вызываемая коронавирусом SARS-CoV-2 (2019-nCoV). Вирус способен поражать различные органы через прямое инфицирование или посредством иммунного ответа организма. Наиболее частым осложнением заболевания является вирусная пневмония, способная приводить к острому респираторному дистресс-синдрому и последующей острой дыхательной недостаточности. В число осложнений входят полиорганная недостаточность, септический шок и венозная тромбоэмболия.

Специализированная экстренная хирургическая помощь оказывается в многопрофильной инфекционной больнице или перепрофилированном многопрофильном стационаре для оказания помощи больным с COVID-19 (в операционном блоке, оборудованном для проведения операций у пациентов с COVID-19). При необходимости, в инфекционный стационар может быть вызвана специализированная хирургическая бригада из другого учреждения, если профильных специалистов нет на месте. В ряде случаев решение о переводе пациента с COVID-19 для экстренной хирургической помощи в иной специализированный инфекционный стационар или перепрофилированный многопрофильный стационар для оказания помощи больным с COVID-19, может быть принято в индивидуальном порядке с учётом возможности безопасной транспортировки при отсутствии обусловленной транспортировкой угрозы для жизни. Экстренная хирургическая помощь должна быть оказана всем пациентам своевременно, качественно и в полном объеме. Для решения этой задачи основополагающими являются соблюдение следующих условий: а) правильная маршрутизация больных; б) комплексная оценка экстренного состояния пациента, с учетом мероприятий, направленных на исключение/подтверждение коронавирусной инфекции; в) создание безопасных условий для работы медицинского персонала при оказании экстренной хирургической помощи. Любые действия экстренной хирургической службы должны быть конкретной ситуации, имея в абсолютном приоритете безопасность общества и пациента.

Пациентка К, 26 лет. Вес- 68 кг, рост- 158 см. Бригадой СМП доставлена в ПДО БГКБ хирургического корпуса с диагнозом: Желудочно-кишечное кровотечение.

Жалобы при поступлении: на боли в области эпигастрия, рвота с примесью крови до 10 раз в сутки, черный стул отметила однократно, общую выраженную слабость, головокружение, тошноту, сонливость, повышение температуры тела до 380С в течение 2х дней (пациентка находилась на амбулаторном лечении COVID-19 (подтвержден лабораторно методом ПЦР)).

Анамнез заболевания: считает себя больной в течение недели, когда стала отмечать повышение температуры тела до 38С, обратилась в поликлинику по месту жительства, взят мазок на COVID-19- результат положительный. Получала лечение: табл. Вильпрофен 1000 мг в сутки, табл. Ксарелто 20 мг в сутки, табл. Преднизолона 30 мг с уменьшением суточной дозировки на 5 мг ежедневно до полной отмены, табл. Коронавир по схеме. На фоне терапии нормализация температуры тела, но нарастала общая слабость, тошнота, в течение последних трех дней рвота 5-10 раз в сутки, в последние сутки с примесью крови. Самостоятельно принимала р-р Ондансетрон, в последние сутки без эффекта. Вызвала СМП, доставлена в БГКБ для диагностики и решения вопроса о тактике лечения.

Анамнез жизни: хронические заболеваний – СД 2 типа, ТХПН, ХБП 5 ст. Операции: постановка перитонеального катетера (2018г). Пациентка находится на перитонеальном диализе с октября 2018 года. Болезнь Боткина, туберкулез – отрицает. Гемотрансфузии проводилось без осложнений. Аллергологический анамнез не отягощен. Наследственный анамнез – отягощен по СД.

Объективно**:** Состояние при поступлении тяжелое, обусловлено анемическим, интоксикационным, астеновегетативным синдромами. Сознание ясное. Кожный покров чистый, бледный, геморрагического синдрома нет. Периферические лимфоузлы не увеличены. Щитовидная железа обычных размеров. Костно-суставная система без видимой патологии. В легких дыхание везикулярное, ослаблено в нижних отделах билатерально. Хрипов нет. ЧДД 22 в мин. SpO2- 96%. Тоны сердца ясные, ритмичные. ЧСС 98 уд. в мин. Область почек визуально не изменена. Анурия. Отеки лица, кистей рук, нижних конечностей.

Обследование:Клинический анализ крови: Лейкоциты 12,4 10\*12, Гемоглобин 92 г/л, Эритроциты 2,9 10\*9, СОЭ 45 мм/ч. Лейкоцитарная формула со сдвигом влево. Биохимический анализ крови: Креатинин 985 ммоль/л. Мочевина 32 ммоль/л, Калий 6,9 ммоль/л. Глюкоза крови 2.9 ммоль/л (остальные показатели в пределах нормы). Коагулограмма: Фибриноген 5.2. ЭКГ: Синусовая тахикардия, ЧСС 98 уд в мин, электрическая ось сердца нормальная, диффузные изменения в миокарде. УЗИ внутренних органов: на осмотренных участках диффузные изменения паренхимы печени, поджелудочной железы, свободная жидкость не определяется. ФГДС: Разрыв слизистой оболочки переходной зоны пищевода в желудок, свежего кровотечения нет. КТ-ОГК- двусторонняя полисегментарная пневмония с высокой вероятностью, ассоциированная с COVID-19. КТ-1. Объем поражения до 25%. Осмотр гинеколога: острой гинекологической патологии не обнаружено. Осмотр хирурга: острой хирургической патологии нет. Ведение консервативное. В приемном покое была проведена гемостатическая терапия р-р Этамзилат внутримышечно. Пациентка переведена в терапевтический корпус для дальнейшего лечения. На фоне комплексной терапии (антибактериальной, противовирусной, противорвотной, проведение сеансов гемодиализа) улучшение самочувствия на вторые сутки терапии. Пациентка выписана из стационара с улучшением на 15 сутки.

Во время стационарного лечения пациентка ежедневно осматривалась хирургом для ранней диагностики осложнений хирургической патологии, совместный осмотр смежных терапевтических специалистов проводился дважды, в день поступления в стационар и после улучшения общего состояния с тенденцией к выписке. При выписке даны рекомендации по реабилитации после перенесенной COVID-19, лечения сопутствующей патологии, наблюдения у хирурга по месту жительства в течение 3х месяцев после выписки.

Интерес хирургического случая вызван тем, что в условиях COVID-19 оперативное лечение хирургических болезней строго по показаниям и принятие решения через врачебную комиссию. Консервативное лечение пациенты получают в полном объеме, согласно клиническим рекомендациям и схем лечения COVID-19 с индивидуальной коррекцией, учитывая возможные осложнения течения заболевания, во избежание развития жизнеугрожающих состояний. Комплексная терапия, в первую очередь, направлена на лечение коронавирусной инфекции и пневмонии. Вариабельность схем лечения помогает подобрать необходимую терапию, учитывая сопутствующую патологию, осложнения сопутствующей патологии, возраст, аллергоанамнез.

**2.СЛУЧАЙ НАБЛЮДЕНИЯ БОЛЬНОГО С ИНОРОДНЫМ ТЕЛОМ ПРЯМОЙ КИШКИ**

Исполнитель: ординатор А.И. Ефремов

Руководитель: к.м.н. А.А. Козка

Актуальность проблемы

Распространение данной патологии среди населения обусловлено бытовыми и медико-социальными факторами, в результате которых инородные тела проникают в организм человека различными путями. В условиях мирного времени, проблема чаще наблюдается у детей в виде случайно (нисходящим путём) проглоченных предметов бытового обихода. Взрослые люди имеют более изощренные методы (извращенный половой акт гомо/гетеросексуальных контактов с применением игрушек; с криминальной целью, граждане мирного населения и в местах лишения свободы, совершают попытки скрыть транспортируемые наркотические средства; лица, страдающие алкоголизмом и нарушением психики), т.е. характеризуются восходящим путем проникновения в кишечник.

 На данный момент имеется мало информации по данной патологии и возникает вопрос о методах верной диагностики, физикального осмотра, тщательного сбора анамнеза и выбора тактики лечения, как неосложненных форм, так и различных осложнений (перфорации, пенетрации, воспалительного-нагноительного процесса) после попадания инородного тела в просвет кишечника.

Пациент А. 34 года доставлен СМП в проктологическое отделение 24.03.2021г. с диагнозом: Острая кишечная непроходимость, инородное тело прямой кишки.

ЖАЛОБЫ ПРИ ПОСТУПЛЕНИИ: на боли в левой половине живота, наличие инородного тела в кишке.

АНАМНЕЗ ЗАБОЛЕВАНИЯ: 23.03.2021 г. со слов больного во время ремонта по стечению обстоятельств, наконечник от баллона введен в анальное отверстие и часть пены выпущена в просвет кишечника. За помощью в течение суток не обращался. Самостоятельно лечение не предпринимал. 24.03.21 г. вызвал СМП и доставлен с клиникой инородного тела кишки в ПДО АОКБ. Осмотрен дежурным хирургом, назначено дополнительное обследование, в динамике госпитализирован в экстренном порядке на оперативное лечение с клиническим диагнозом: «Инородное тело сигмовидной кишки».

АНАМНЕЗ ЖИЗНИ: из перенесенных заболеваний – ОРВИ. Контакт с COVID-19 – отрицает. Операции – нет. Болезнь Боткина, туберкулёз, кожно-венерологические заболевания – отрицает. Гемотрансфузий не проводилось. Аллергологический анамнез не отягощен. Наследственный анамнез без особенностей.

ОБЪЕКТИВНЫЙ СТАТУС. Состояние при поступлении средней степени тяжести, стабильное. Температура 36,8 ֯С. Сознание ясное. Кожный покров и слизистые оболочки чистые, обычной окраски. Периферические лимфоузлы не увеличены. Щитовидная железа обычных размеров. Костно-суставной аппарат без явной патологии. Дыхание свободное, ЧДД 18 в мин. Над легкими дыхание везикулярное, проводится по всем полям, побочных шумов нет. Визуально область сердца не изменена. PS – 78 в мин, ритмичный, умеренного наполнения и напряжения, дефицита нет. Тоны сердца громкие, ритмичные. Паталогические шумы – отсутствуют. АД на обеих руках 130 и 80 мм.рт.ст.

ЛОКАЛЬНЫЙ СТАТУС. Язык чистый, влажный. Живот ограничен в акте дыхания за счет болевого синдрома, напряжен, вздут. При пальпации живот болезненный в левой подвздошной области, перитонеальные симптомы - отсутствуют. Задержка стула.

ПРОВЕДЕННЫЕ ОБСЛЕДОВАНИЯ Клинический анализ крови от 24.03.21: Hb: 126; Er: 4,13; Leu: 12,7; сдвиг лейкоформулы влево за счет сегментоядерных нейтрофилов 78. СОЭ 13 мм/ч. БХ анализ крови 24.03.21: билирубин 12,5-5,5-7,0 ммоль/л глюкоза 5,26 ммоль/л, белок 66 г/л. Rгр ОГК 24.03.21 – патологии не выявлено. Rгр ОБП 24.03.21 – патологии не выявлено. ЭКГ 24.03.21: Синусовый ритм с ЧСС 70/мин. Повышена нагрузка на левые отделы сердца, правый желудочек. Группа крови и Rh 24.03.21: 0(I) первая, Rh+.

ОПЕРАЦИЯ**:** сигмоидэктомия по Гартману. Выполнена нижнесрединная лапаротомия. В брюшной полости светлый выпот до 200 мл., взят на определение чувствительности к антибиотикам. Сигмовидная кишка удлинена. От с/3 до ректосигмоидного отдела заполнена деревянистой плотности субстанцией (монтажная пена), дилатируют кишку до 10 см, не смещая по просвету. В других отделах толстой кишки изменений из просвета не определяется. Поперечно-ободочная и нисходящая кишки заполнены воздухом, умеренно дилатированы. Петли тонкой кишки не изменены. Учитывая находку, решено выполнить резекцию сигмовидной кишки. Сигмовидная кишка резецирована в в/3 и на границе с ректосигмоидным отделом, в пределах здоровых тканей с лигированием питающих сосудов. В левой подвздошной области через сформированное стомическое отверстие выведена проксимальная треть сигмовидной кишки в виде одноствольной колостомы, фиксирована типично. Культя прямой кишки перевязана, погружена в кисетный шов. Трубчатый дренаж в правой подвздошной области, в малый таз. Гемостаз и контроль. Послойно швы на рану. Асептическая повязка.

Препарат: резецированная сигмовидная кишка с монтажной пеной.

ПОСЛЕОПЕРАЦИОННЫЙ ПЕРИОД:без осложнений, после операции положительная динамика (колостома жизнеспособна, функционирует). Больной выписан на 7-е сутки в удовлетворительном состоянии под наблюдение хирурга по месту жительства.

ОКОНЧАТЕЛЬНЫЙ ДИАГНОЗ**:** Инородное тело сигмовидной кишки.

ИНТЕРЕС КЛИНИЧЕСКОГО СЛУЧАЯ

Частота встречаемости инородных тел толстого кишечника составляет 33,8%, на долю прямой кишки приходится 3% случаев. Уникальная находка в виде монтажной пены, единичный случай встречаемости данного вида инородного тела.

Своевременность обращения пациента, диагностика и экстренная тактика лечения позволила предотвратить дальнейшие осложнения\

* 1. **СЛУЧАЙ НАБЛЮДЕНИЯ БОЛЬНОГО С ПЕЧЕНОЧНО КЛЕТОЧНЫМ РАКОМ (ГЕПАТОЦЕЛЛЮЛЯРНАЯ КАРЦИНОМА), КАЛЬКУЛЕЗНЫМ ХОЛЕЦИСТИТОМ, ОБОСТРЕНИЕ**

Исполнитель: ординатор С.К. Перницкий

Руководитель: доцент, д.м.н. О.С. Олифирова

Гепатоцеллюлярная карцинома – это первичное злокачественное поражение печени (печеночно-клеточный рак), характеризующееся быстрым прогрессированием и неблагоприятным прогнозом.

В 2015 г. в Российской Федерации заболеваемость злокачественными новообразованиями (ЗН) печени составила 5,52 на 100 000 населения, смертность — 6,77. Удельный вес заболеваемости ЗН печени практически не изменился за 10 лет: в 2005-м — 1,38% от всех ЗН, в 2015-м —1,37%. Удельный вес смертности от ЗН печени вырос: в 2005-м — 2,94%, в 2015-м — 3,34%. Риск заболеть гепатоцеллюлярным раком (ГЦР) повышается с возрастом. Пик заболеваемости приходится на 65—70 лет. 70—80% пациентов имеют возраст старше 60 лет. Мужчины болеют чаще женщин в 1,3 раза.

Среди причин развития ГЦР выделяют следующие: вирусы гепатита В и С, алкоголь, афлатоксин В (Aspergillus flavus, Aspergillus parasiticus), гемохроматоз, недостаточность α1-антитрипсина, поздняя порфирия, болезнь Вильсона, первичный биллиарный цирроз, неалкогольный стеатогепатит, ожирение. Однако наибольшую роль играют первые 3 фактора. В 60—80% случаев ГЦР развивается на фоне цирроза, возникающего в результате воздействия вышеперечисленных факторов риска.

Злокачественные новообразования в печени могут возникать и в неизмененной печени, что встречается менее чем у 5% пациентов.

Пациент З., 40 лет Вес- 85 кг, рост- 175 см. Бригадой СМП доставлен в ПДО АОКБ 23.10.20г. с диагнозом: *Механическая желтуха***.**

Жалобы при поступлении: на чувство тяжести в правом подреберье, желтушность кожных покровов, боль в правом подреберье.

Анамнез заболевания: считает себя больным с 20.10.20 г., когда стал отмечать тяжесть в правом подреберье. 22.10.20г. к вышеперечисленным жалобам присоединилась желтушность кожного покрова. 23.10.20 г. в связи с появлением болевого синдрома, вызвал бригаду СМП, доставлен в ПДО АОКБ.

Из перенесенных заболеваний – ОРВИ. Операции: отрицает. Болезнь Боткина, туберкулез, кожно-венерические заболевания – отрицает. Гемотрансфузий не проводилось. Аллергологический анамнез не отягощен. Наследственный анамнез – не отягощен.

Объективный статус: состояние при поступлении средней степени тяжести. Сознание ясное. Кожный покров чистый, иктеричный, геморрагического синдрома нет. Периферические лимфоузлы не увеличены. Щитовидная железа обычных размеров. Костно-суставная система без видимой патологии. В легких дыхание везикулярное. Хрипов нет. ЧД 18 в мин. Тоны сердца ясные, ритмичные. ЧСС 86 уд. в мин.

*Локальный статус*

Язык влажный, слегка обложен белым налетом. Живот мягкий, не вздут, в акте дыхания участвует без ограничений, при пальпации умеренно болезненный в правом подреберье. Положительные симптомы – Ортнера, Мерфи. Печень выступает из-под края реберной дуги +2-3см. Перитонеальных симптомов нет.

Проведенное обследование

Клинический анализ крови: Hb – 98 г\л, Le – 15\*109, Tr – 150\*109, Эр – 4,01\*1012., СОЭ 70мм\ч,

Биохимический анализ крови: Билирубин 154 ммоль/л, прямой 94 ммоль/л, непрямой – 60 ммоль/л. Коагулограмма: Фибриноген 0,84 г\л.

ЭКГ: Синусовая тахикардия, ЧСС 98 уд в мин, электрическая ось сердца нормальная, диффузные изменения в миокарде.

УЗИ внутренних органов: Визуализация затруднена, пневматоз. На осмотренных участках образование правой доли печени. Гепатомегалия. Конкременты желчного пузыря. Деформация желчного пузыря. Расширение холедоха.

КТ ОБП – КТ признаки диффузных изменений паренхимы печени и поджелудочной железы. Гепатомегалия. Объемное образование правой доли печения (больше данных за гепатоцелюлярный рак). Конкременты желоночного пузыря. Деформация желчного пузыря.

Учитывая данные обследований, консилионно было решено выполнить резекцию печени с холецистоэктомией. На фоне объемного образования печени происходит деформация желчного пузыря, сдавливаются желчные протоки, повышается давление в воротной вене печени, что вызывает застой и повышение давление в желчных протоках, в воротной системе печени, что приводит к выраженному болевому синдрому и эпизодам механической желтухи.

*Операция от 04.11.2020г.*

Лапаротомия (трансабдоминальный доступ по Рио - Бранко. Резекция правой доли печени. Холецистоэктомия. Ревизия брюшной полости.

Интраоперационно правая доля печени увеличена в размере, уплотненная. Желчный пузырь деформирован. Резекция проводилась методом аргоплазменной коагуляции для причинения минимальной травматизации здоровой доли печени.

Объем операции: резекция правой доли печени. Холецистоэктомия.

*Выставлен послеоперационный диагноз:* Гепатоцеллюлярный рак. Калькулезный холецистит.

На 3 сутки после операции отмечается положительная динамика, пациент переведен из ПИТ РАО в отделение ХО, по дренажам отделяемого нет, дренажи удалены. Швы без признаков воспаления. Рана заживает первичным натяжением.

На 12 сутки после операции пациент в удовлетворительном состоянии выписался на амбулаторное лечение по месту жительства.

Гистология: печеночно-­клеточный светлоклеточный рак, с инвазией сосудов, некроза, с врастанием в капсулу печени. Имеются разрастания фиброзированной гиализированной ткани с очаговой диффузной воспалительной инфильтрацией, преимущественно лимфоидной.

Интерес клинического случая заключается в том, что у пациента после оперативного вмешательства, здоровой части печени осталось всего 30% здоровой ткани. Была выполнена симультанная операция, где применялись технологически новое оборудование в хирургии.

Первичный рак печени возник у пациента молодого возраста без сопутствующей патологии.

* 1. **СЛУЧАЙ НАБЛЮДЕНИЯ БОЛЬНОГО С СОЧЕТАННЫМ ОГНЕСТРЕЛЬНЫМ РАНЕНИЕМ ОРГАНОВ БРЮШНОЙ ПОЛОСТИ И ОРГАНОВ МАЛОГО ТАЗА**

Исполнитель: ординатор А.В. Руденко

Руководитель: доцент, д.м.н. О.С. Олифирова

Этиологическим фактором данного интересного случая является огнестрельное ранение картечным патроном во время охоты. Летальность в данной ситуации достигает до 60%.

Пациент Я, 57 лет, вес- 60 кг, рост- 165 см. Доставлен по линии санавиации из ЦРБ п. Февральск 09.01.21г. с диагнозом: *Огнестрельное ранение передней брюшной стенки****.*** Жалобы при поступлении: на боли в области послеоперационных ран, вздутие живота, слабость.

Анамнез заболевания: считает себя больным с 08.01.21г., когда получил огнестрельное ранение во время охоты. Был оперирован 08.01.21 в ЦРБ Февральск в объёме лапаротомия, ревизия органов брюшной полости, резекция 10 см подвздошной кишки, ушивания повреждения мочевого пузыря, дренирования брюшной полости. Ревизия раны правого бедра. 09.01.21г. доставлен в приемный покой АОКБ.

Анамнез жизни: из перенесенных заболеваний – ОРВИ, болезнь Боткина, туберкулез. Контакт с больными Covid-19 отрицает. Гемотрансфузий не проводилось. Аллергологический анамнез не отягощен. Наследственный анамнез не отягощен.

Объективный статус: состояние при поступлении тяжелое. Сознание ясное. Кожный покров чистый с бледным оттенком, влажный. Периферические лимфоузлы не увеличены. В легких дыхание везикулярное. Хрипов нет. ЧД 18 в мин, ослаблено в нижних отделах. Тоны сердца ясные, ритмичные. ЧСС 86 уд. в мин. Область почек визуально не изменена. Дизурических симптомов нет. Отеков нет. Установлен мочевой катетер, моча светлая.

Локальный статус: язык влажный, обложен белым налетом. Живот вздут, в акте дыхания участвует ограниченно, при пальпации напряжен и болезненный по всем отделам. Перкуторно тимпанит. Перистальтических шумов нет, симптом раздражения брюшины. Справа от срединной раны илеостома. Кишка розовая. Функциональная, газы отходят. По поддиафрагмальному дренажу отделяемое светлое. В правой и левой подвздошных областях по дренажам отделяемое светлое. На бедре справа по медиальной поверхности в верхней трети до 25 см по оси ушита узловыми швами рана, дренирована резиновыми выпускниками, рана отечна, гиперемирована, отделяемое серозно-геморрагическое. Контузия мягких тканей промежности фиолетового цвета, умеренная плотность. Левая нижняя конечность фиксирована гипсовой лангетой. Рана медиальной поверхности сустава с переходом вверх на бедро до 25 см. ушита узловыми швами, дренирована резиновым выпускником. Дефект области коленного сустава в проекции нижнего медиального заворота до 3 см., края раны синюшные, контузия мягких тканей по медиальной поверхности бедра вверх 15\*3 см от указанной раны с осаднением и дефектом кожи до 3 см черного цвета.

Проведенное обследование

Клинический анализ крови: гемоглобин 90 г/л, эритроциты 3.02 \*1012/л. Биохимический анализ крови: АСТ 156.8, АЛТ 64.5, СРБ 411.7, хлор 109. КТ ОГК: двусторонний малый гидроторакс 26 мл. КТ брюшной полости: пневмоперитонеум. Свободная жидкость по всем отделам. Оскольчатый перелом правой седалищной кости. Перелом правой боковой массы крестца. Инородные тела малого таза. УЗИ внутренних органов: визуализация затруднена, пневматоз. На осмотренных участках диффузные изменения паренхимы печени.

Рентгенография костей таза, левого коленного сустава, цистография: в малом тазу справа сзади на уровне нижней трети копчика металлической плотности инородное тело 1.2\*15 см неправильной формы с дорожкой мелких инородных тел до мягких тканей бедра, мелкие в мошонке. Правая седалищная кость с дефектом 1.2\*1.5 см, края неровные, металлические инородные тела. На рентгенограмме левого коленного сустава медиально в мягких тканях нижней трети бедра, на уровне медиального мыщелка мелкие металлические тела, дефект мыщелка неоднороден 1.7\*1.8 см, суставная щель сужена, конгруэнтность сохранена. На цистограммах в прямой и боковой проекции мочевой пузырь заполнен гомогенно, затеков нет.

*Клинический диагноз:*огнестрельное ранение нижней трети левого бедра, коленного сустава слева. Огнестрельное ранение верхней трети правого бедра. Проникающее огнестрельное ранение брюшной полости с повреждение органов брюшной полости. Внутрибрюшное кровотечение. Открытый перелом лонной кости справа. Открытый чрезсуставной перелом внутреннего мыщелка большеберцовой кости слева. Травматический шок 2 ст. тампонированная послеоперационная рана левого коленного сустава.

Учитывая вышеописанное, в экстренном порядке оперирован в объеме: релапаротомия, ревизия брюшной полости, резекция дистального отдела подвздошной кишки, резекция большого сальника. Санация и дренирование брюшной полости. ПХО ран нижних конечностей.

На операции подвздошная кишка, отступая 5 см от илеоцекального угла и проксимально на 1 метр, синюшно-багрового цвета, множественные участки некроза черного цвета, наложение фибрина. Пряди большого сальника грязно-серого цвета с множественными тромбированными сосудами, резецирован.

На 7 сутки после операции отмечается положительная динамика. На 37 сутки после операции был переведен в ОЖО АОКБ для выполнения свободной аутодермопластики гранулирующей раны левого бедра. Послеоперационный период без особенностей.

Интерес клинического случая заключается в том, что сочетанная травма брюшной полости и малого таза является серьезной патологией, которая требует экстренного оперативного вмешательства, так как смертность достигает высокого случая.

В данном случае представлен редкий случай сочетанной травмы внутренних органов и костных структур, полученных картечным патроном с повреждением костных структур и жизненно важных органов. Своевременно оказанная помощь привела к благоприятному исходу заболевания.

1. **ПОЛИТРАВМА НА ПРОИЗВОДСТВЕ**

Исполнитель: ординатор А.В. Агеев

Руководитель: доцент, д.м.н. И.В.Борозда

Пациент П.С.И. 40 лет Травма на производстве. На промышленном объекте был придавлен бетонными плитами. Больной потерял сознание. Время нахождения под плитами не известно. В сознание пришел в районной больнице. В стационаре начата противошоковая терапия, вправлен вывих левого бедра, ПХО раны нижней трети плеча и нижней трети предплечья слева. Наложена гипсовая иммобилизация на левую руку. Шейные позвонки фиксированы ватно-марлевой повязкой шанса. Больной находился в ПИТ-е под наблюдением. После консультации зав. ОТО рекомендован перевод в АОКБ. Больной по сан. авиации доставлен в ПДО АОКБ, где начато обследование и консультация специалистами.

В приемном покое пациент осмотрен дежурным травматологом, хирургом, нейрохирургом, терапевтом и анестезиологом-реаниматологом. Назначены рентгенография костей левого предплечья, на которой было обнаружено нарушение целостности обеих костей левого предплечья в двух уровнях и рентгенография левого плеча – нарушение целостности плечевой кости в нижней трети, имеет суставной характер. Так же проведены обследования: КТ —головногомозга, КТ — костей таза, KT - органов грудной клетки, УЗИ органов брюшной полости (на момент осмотра в брюшной полости, плевральных полостях свободной жидкости нет), хирургом рекомендован УЗИ-контроль органов брюшной полости. Госпитализирован в ОТО, для дальнейшего лечения и наблюдения.

**Диагноз**: Политравма. Первичный открытый оскольчатый «Т» образный внутрисуставной перелом нижней трети левого плеча со смещением. Первичный открытый перелом головки локтевой кости, внутрисуставной перелом дистального отдела лучевой кости со смешением и подвывих головки локтевой кости: Закрытый оскольчатый перелом средней трети лучевой кости со смешением слева. Закрытый перелом тела основного фаланга первого пальца левой кисти со смещением. Закрытый линейный перелом тела позвонка С6 без смещения отломков. Компрессионный перелом тела С7 позвонка со снижением высоты на 1/2. Закрытый переломы обеих полудужек С4, C5, С6 позвонков, левой полудужки С7 позвонка, обоих нижних суставных отростков С6.

Перелом 2-3 ребер справа, 2 ребра слева, акромиального конца провой ключицы.

Посттравматическая анемия средней степени тяжести. Травматический шок 2 ст.

Соп: Миокардиодистрофия смешанного генеза ХСН 1.

**Протокол операции:**

Под ЭТН. После обработки операционного поля, были распущены послеоперационные швы в области н/3 плеча по наружно-внутренней поверхности, длинной до 10,0 см. Во время ревизии раны отмечается загрязнённость раны и наличие не жизнеспособной ткани кожи, подкожно-жировой клетчатки и мышц.

Края кожи экономно иссечены, нежизнеспособные ткани мышцы удалены. Тупым, острым путем выделен дистальный фрагмент перелома, начинается от с/н/3 расколотый пополам черездиафиз переходящий на мыщелки плеча. С техническими трудностями произведена репозиция с дополнительной фиксацией спицами Киршнера. Обнаружена 3 крупных осколка 1- от 3,0\*2,0, 3,0\* 1,5, 2\*1,0. Уложены на свое ложе и ушита дополнительным серкляжом. Смонтирован спицестержневой аппарата внешней фиксации. ЭОП контроль. Достигнуто допустимое стояние костных фрагментов. Туалет раны. Рана ушита наглухо, появился дефект кожи, за счет здоровых тканей замещен ущерб тканей. Функционирует отточно- проточное дренирование. 2 стержня проведены на границе в-с/3 плеча которые соединены кольцами аппарата Илизарвоа, в н/3 плеча проведены наперекрест спицы Киршнера с упором. Смонтирована па кольце аппарат Илизарова. Между собой соединены штангами в единую систему.

После обработки операционного поля, были распущены послеоперационные швы в области н/3 предплечья по ладонной поверхности длинной 8,0 см. Во время ревизии раны отмечается загрязнённость раны и наличие не жизнеспособной ткани кожи, подкожно жировой клетчатки и мышц. Края кожи экономно иссечены, нежизнеспособные ткани мышцы удалены. Туалет раны. Рана ушита наглухо, появился дефект кожи, за счет здоровых тканей замещен ущерб тканей. Функционирует отточно-проточное дренирование. Проведены спицы Киршнера через локтевую и лучевую в в/3 соединённые 1/а от кольца аппарата Илизарова., а на границе с/нЗ проведены 2 спицы отдельно через локтевую и лучевую кость соединенные па кольце аппарата Илизарова. Через пястные кости от 2-5 кости проведена спица Киршнера соединенные в 1/4 кольце аппарата Илизарова. Соединены штангами в единую систему. Обработка вокруг спиц и стержней ассептическии раствором. Вокруг шарики и салфетки, обротанные спиртом. Туалет вокруг спиц и стержней. Асе. повязка на раны. Через мыщелки бедра проведена спица Киршнера смонтированная в систему скелетного вытяжения, нога уложена на шину Беллера. С грузом 7 кг. Интраоперационная кровопогеря 100 мл.

**6.ОТКРЫТЫЙ ОСКОЛЬЧАТЫЙ ПЕРЕЛОМ КОСТЕЙ ГОЛЕНИ**

Исполнитель: ординатор А.С. Черапанов

Руководитель: доцент, д.м.н. И.В.Борозда

Пациент: Х., 18.11.17 года, около 11 часов, на работе, в кабине тепловоза получил огнестрельное ранение левой голени от случайного выстрела из ружья, произведенного напарником. Первая помощь оказана напарником в виде перевязки раны, наложения импровизированного жгута и доставки вызванной машиной ДПС в ГАУЗ АО «Белогорская больница» через 1 час. Госпитализирован с диагнозом: Огнестрельное дробовое ранение левой голени. Открытый оскольчатый перелом костей голени с дефектом костной ткани, мышц, кожи. Острая кровопотеря, травматический шок II ст. Проведена противошоковая, трансфузионная, а/бактериальная терапия. Выполнена ПХО ран голени с лампасными разрезами. Остеосинтез голени АВФ. После стабилизации витальных функций и общего состояния, переведен в ОСТ «АОКБ» для дальнейшего лечения. С 21.11.17 года находился на лечении в ОСТ «АОКБ» с диагнозом: Огнестрельное дробовое ранение левой голени. Открытый оскольчатый перелом костей голени с дефектом костной ткани, мышц, кожи. Острая кровопотеря. Травматический шок II ст. Выполнена вторичная хирургическая обработка ран голени с лампасными разрезами. Остеосинтез голени АВФ. Поэтапное замещение дефектов б/берцовой и м/берцовой костей трилокальным остеосинтезом по Илизарову. Поэтапное закрытие обширной раны левой голени полнослойным кожно-фасциальным лоскутом на питающей ножке, заготовленным на правой голени. Лоскут прижился, раны на голени зажили. Поэтапное замещение дефекта б/берцовой кости по 1 мм в сутки двумя костными регенератами в в/з и н/з. Отломки в с/з б/берцовой кости сближены. В н/з костный регенерат прослеживается слабо выражено. С этой целью произведено укорочение голени до 3 см за счет регенерата в н/з. Со временем замещен дефект б/берцовой кости до 12 см. На контрольных рентгенограммах левой голени стояние костных отломков удовлетворительное, ось голени сохранена. Костный регенерат прослеживается. Ходит с помощью костылей, приступая на левую ногу. Левая стопа освобождена от фиксации к апп. Илизарова из-за невропатии м/берцового нерва в июле 2019г. Сохраняется смешанная контрактура г/стопного сустава и нейротрофические расстройства на голени и стопе. Периодически открывается свищ в н/з голени с геморрагическим отделяемым. Поступил на очередной этап восстановительного лечения в ОСТ «АОКБ» для демонтажа апп. Илизарова с костей левой голени и проведения БИОС б/берцовой кости. 12.10.19 г. выполнен демонтаж апп. Илизарова с левой голени. Интрамедуллярный антеградный остеосинтез канюлированным реконструктивным штифтом Chm с проксимальным и дистальным блокированием. Удалось сохранить ось б/берцовой кости и фиксировать отломки. В послеоперационном периоде нагноение параоссальной гематомы голени, обострение посттравматического остеомиелита б/берцовой кости. Проведен курс а/бактериальной терапии, согласно антибиотикограммам (St. aureus 105; E.faecalis 103). Дренирование и промывание антисептиками сформировавшихся свищей, перевязки, физиолечение, ЛФК на смежные суставы голени, ГБО. Дважды выполнялись фистулографии. Контраст сообщается с металлоконструкцией от с/з б/берцовой кости до дистальных винтов. Последним этапом введение в свищи р-ра рифампицина 150 мг. Три свища на голени закрылись. Остается один свищ в с/з голени, закрывается. Легкая патологическая подвижность голени на штифте. Ходит с помощью костылей, без нагрузки на левую ногу. Фиксация голени и стопы жестким ортезом с заданным углом. Выписан на амбулаторное лечение под наблюдение травматолога по месту жительства с рекомендациями. После осевой нагрузки в ортезе, обострение остеомиелитического процесса левой б/берцовой кости. Открылись свищи в н/з голени в месте проведения блокирующих винтов. И в с/з голени на уровне несросшегося перелома. Поступил в ОСТ для удаления металлоконструкций и ЧКО апп. Илизарова костей левой голени. 06.04.21г. проведено оперативное лечение: удаление металлоконструкций левой б/берцовой кости. ЧКО апп. Илизарова костей левой голени. В послеоперационном периоде операционные раны зажили краевым некрозом. Остеомиелитический процесс купирован. Свищи закрылись. Фиксация апп. Илизарова левой б/берцовой кости стабильная. Выполнена компрессия м/у отломками в аппарате. Укорочкение левой голени на 3 см. Ось голени сохранена. Уменьшился отек и пастозность м/тканей голени и стопы. Проведен курс реабилитации по восстановлению функции суставов стопы и г/стопного сустава. Ходьба с дозированной нагрузкой на левую ногу с подстопником под пяткой (3 см). 25.11.20г. Апп. Илизарова демонтирован с левой голени. Фиксация голени и стопы жестким ортезом с заданным углом г/стопного сустава. Начал ходить с дозированной нагрузкой на левую ногу, разрабатывать движения в левом коленном и г/стопном суставах. 11.02.21 г. после усиленных движений в коленном суставе появились боли в голени, отек, покраснение. Ходит с помощью костылей, приступая на правую ногу. Клинически и рентгенологически ложный сустав консолидируется. Сохраняется смешанная контрактура г/стопного сустава и суставов пальцев стопы, нейротрофические расстройства на стопе. 14.02.2021 г**.**  поступил на лечение в ОСТ для демонтажа спицевого АВФ костей левой голени и проведения реабилитации.

16.02.21 года выполнен демонтаж аппарата внешней фиксации левой большеберцовой кости. Послеоперациооный период без осложнений, выписан на амбулаторное лечение по месту жительства.

Рентгенологически от 17.02.21г.: левая голень: определяется перестраивающийся костный регенерат большеберцовой кости на границе в/з и с/з до 14 см одинаковой плотности и гипопластический костный регенерат на границе н/з до 2 см в условиях. На уровне с/з смещение проксимального отломка кпереди на 1/3 диаметра кости. Элементы сращения прослеживается в виде периостальной костной мозоли. Зона резорбции и деструкции кости. Определяется замедленно срастающийся косой перелом м/берцовой кости на уровне в/з с угловой деформацией кнутри. Апластический костный регенерат на границе н/з м/берцовой кости до 6 см с сохранением оси кости. Элементы регенерата в н/з прослеживаются не на всем протяжении. Ось б/берцовой кости на уровне срастающегося ложного сустава смещена кзади за счет смещения дистального отломка. Выраженный регионарный остеопороз костей голени.

Локальный осмотр от 27.02.21 г.: ходит с помощью костылей, приступая на обе ноги. Воспаления мягких тканей в местах проведения спиц и стержней не наблюдается. Кожа голени и стопы бледно-розового цвета с цианотичным оттенком, с участками гиперпигментации, истончения. Обширные участки рубцового изменения мягких тканей передней и наружной поверхностей голени в с/з и н/з после кожной пластики с трофическими нарушениями, истончением. Мягкие ткани рубцовой плотности, малоподвижные. В проекции передней группы мышц в н/з западение контура голени. Рубцовые ткани плотно фиксированы к б/берцовой и м/берцовой кости. Эпителиальный слой истончен, с участками шелушения эпидермиса. Ось голени сохранена. В в/з и с/з деформация, углом открытым кзади до 100, за счет костного регенерата. Сгибание в левом коленном суставе до угла 1100. Разгибание 150.Стопа на ощупь теплая, пульсация на задней б/берцовой артерии слабо выражена. Гип- и анестезия в зоне иннервации м/берцового нерва на передне-наружной поверхности голени от н/з до пальцев стопы. Стопа в положении подошвенного сгибания под углом 1100. Тыльное разгибание в голеностопном суставе до угла 95 градусов, Подошвенное сгибание до угла 1000. Движения в голеностопном суставе качательные. Пальцы стопы в положении подошвенного сгибания под углом 1700. Активное разгибание пальцев отсутствует. Анатомическое укорочение левой голени по сравнению с правой на 3 см.

За период с 21.11.17 года по 17.02.21 года наблюдается положительная динамика органосохраняющего, реконструктивного лечения. Отмечается улучшение качества жизни пациента. Фунцкиональность больной конечности определена как достаточная для самообслуживания пациента. В дальнейшем планируется динамическое наблюдение и реабилитационные мероприятия.

**СЕКЦИЯ АКУШЕРСТВА И ГИНЕКОЛОГИИ**

Председатель: зав. кафедрой акушерства и гинекологии

ФПДО, доцент, к.м.н. И.В. Жуковец

1. **СЛУЧАЙ СИНДРОМА РОКЕТАНСКОГО-МАЙЕРА-КЮСТНЕРА**

Исполнитель: ординатор В.А. Захарченко

Руководитель: ассистент, к.м.н. Д. П. Подошвелев

Синдром Рокитанского-Майера-Кюстнера является актуальной медико - социальной проблемой. Частота встречаемости пациенток с данным синдромом составляет 1 на 4-5 тыс. новорожденных девочек. Ученые до сих пор не пришли к единому мнению по поводу этиологии и патогенеза данного заболевания. Способы хирургической коррекции синдрома активно изучаются. Трансплантация матки была проведена ряду пациенток с МРКХ, но операция все еще находится на экспериментальной стадии. Перспективные исследования включают использование лабораторно выращенных структур. Недавняя разработка, где использовались собственные клетки пациентки, помогла сделать полностью функционирующее влагалище, способное к менструированию.

Синдром Рокитанского-Майера-Кюстнера (аплазия матки и влагалища)-редкая врожденная аномалия женских половых органов.

СМРК характеризуется физиологически развитыми вторичными половыми признаками (женский фенотип), нормальным женским кариотипом (46, XX), врожденным отсутствием матки и влагалища или отсутствием матки и верхних 2/3 влагалища и нормально функционирующими яичниками.

Клинический случай: пациентка Е., 22 года поступила в гинекологическое отделение АОДКБ с жалобами на отсутствие менструаций, невозможность половой жизни.

Анамнез: диагноз аплазии матки и влагалища выставлен в 2012 году. При поступлении проведены клинико-лабораторное обследование, УЗИ органов малого таза (заключение: эхографически признаки ВАР. Аплазия матки), УЗИ почек (заключение: ВАР. Аплазия левой почки. Викарное увеличение размеров правой почки без структурных изменений).

После предоперационной подготовки выполнены операции: одноэтапный кольпопоэз из тазовой брюшины. Лапароскопия. Формирование купола влагалища.

Диагноз: Q51.0 ВАР: аплазия матки и влагалища (синдром Рокитанского-Майера-Кюстнера). Соп.: ВАР почек: агенезия левой почки.

Выписана на 7 сутки в удовлетворительном состоянии под наблюдение врача гинеколога амбулаторного звена.

Таким образом, Синдром Рокитанского-Майера-Кюстнера это патология со сложной и многофакторной этиологией. Несмотря на достигнутые успехи в последнее десятилетие в области генетики и эмбриологии, которые позволяют лучше выяснить этиологию и открыть новые возможные терапевтические горизонты, остается еще много этиопатогенетических вопросов, что не позволяет в настоящее время разработать профилактику синдрома.

1. **СЛУЧАЙ НЕКРОЗА МИОМАТОЗНОГО УЗЛА ПРИ БЕРЕМЕННОСТИ 14-15 НЕДЕЛЬ**

Исполнитель: ординатор В. А. Белых

Руководитель: доцент, к.м.н. О. А. Шаршова

 Миома матки является одним из наиболее часто встречающихся доброкачественных опухолевых заболеваний женской половой системы и неблагоприятно влияет на репродуктивное здоровье женщины. Частота распространенности лейомиомы матки и беременности, по данным различных авторов, находится в пределах 0,5-6%.

 Течение беременности осложняется у женщин с лейомиомой: угроза прерывания в различные сроки беременности (30-50%), самопроизвольные выкидыши (14-35%), преждевременные роды (30-40%), плацентарная недостаточность (30%), синдром задержки развития плода, аномалии положения и предлежания плода, нарушения питания и некроз миоматозных узлов (в I триместре 70-80%, II триместр – 15-25%). Высокая частота акушерских осложнений, перинатальной заболеваемости и смертности дает основания отнести таких беременных в группу повышенного риска по возникновению репродуктивных потерь и развития неблагоприятных последствий гестации и родов как для матери, так и для плода.

 Мы наблюдали клинический случай некроза миоматозного узла при беременности 14-15 недель. Пациентка с жалобами на тянущие боли внизу живота, больше в левой подвздошной области поступила в гинекологическое отделение, где в течение суток было проведено обследование. Отмечались выраженные воспалительные изменения в анализах крови. Эхографически - признаки некроза миоматозного узла. На следующие сутки была выполнена миомэктомия. Визуально узел до 8 см, на разрезе с признаком отека и некроза. По результатам гистологического исследования: узел имел строение лейомиомы с выраженным сосудистым компонентом, отеком, дистрофическим полиморфизмом и участками некроза. Послеоперационный период протекал на фоне угрозы прерывания беременности, отмечался гипертонус матки. Пациентка получала инфузионную, антибактериальную, спазмолитическую, противоанемическую терапию. Выписана с прогрессирующей беременностью в удовлетворительном состоянии из стационара на 20-е сутки с рекомендациями.

 После выписки из стационара женщина наблюдалась в женской консультации. Беременность протекала нормально. Признаков ХПН не отмечалось. В 38 недель пациентка направлена на дородовую госпитализацию в Городской родильный дом для родоразрешения путем кесарева сечения. На момент осмотра жалоб не предъявляла. На следующие сутки выполнено плановое кесарево сечение в нижнем маточном сегменте. Без затруднений извлечена живая доношенная девочка, массой 3270 гр, рост 51 см, видимых травм и уродств нет, отделена от матери, передана неонатологу, оценена на 9/9 баллов по шкале Апгар. Кровопотеря в родах 500 мл. Послеоперационный период протекал удовлетворительно. На 8-е сутки выписана домой в удовлетворительном состоянии с ребенком с рекомендациями.

 Таким образом, с каждым годом диагноз лейомиома матки выставляется все большему количеству женщин, из них, многие находятся в репродуктивном возрасте. Очень важно правильно выбрать метод лечения для каждого конкретного случая, с целью сохранения репродуктивного потенциала. На этапе планирования беременности необходимо проходить прегравидарную подготовку для лечения сопутствующей патологии

1. **СЛУЧАЙ АНЕВРИЗМЫ МАТКИ**

Исполнитель: ординатор Т. Ю. Лапаник

Руководитель: доцент, д.м.н. И. В. Жуковец

Образование аневризмы стенки матки после операции кесарева сечения во время последующей беременности является крайне грозным осложнением, потенциально опасным по разрыву матки, развитию внутрибрюшного кровотечения, антенатальной гибели плода и даже материнской смертности.

 Механизм формирования аневризмы после КС до конца не изучен и в специальной литературе детально не описан. Возможно, что даже при тщательном послойном ушивании стенки матки в области операционной раны впоследствии частично замещается соединительной тканью. В случае последующей беременности при растяжении стенки матки растущим плодом в месте рубца на матке может образоваться аневризма.

 В современной литературе описания случаев обнаружения аневризм матки после операции кесарева сечения единичны, что, вероятно, связано с их редкостью.

Собственно клинический случай. Пациентка К. 32 года 25.03.2018 в 04:30 поступила в ГРД с жалобами на схваткообразные боли внизу живота, подтекание околоплодных вод с 03:00 25.03.2018. Шейка матки сглажена. Раскрытие маточного зева 10 см, края тонкие, податливые. Плодный пузырь отсутствует.

Настоящая третья по счету беременность наступила спонтанно, через семь лет после предыдущей беременности, ПГП (+). С 11 недель регулярно наблюдалась в женской консультации – на 21 неделе беременность осложнилась угрозой прерывания беременности. Получала соответствующее лечение с положительной динамикой. Следует акцентировать внимание на некоторых важных фактах акушерско-гинекологического анамнеза пациентки. В анамнезе – три беременности. В 2005 г. – мед. аборт, без осложнений. В 2010 г. – кесарево сечение экстренное (миопия 3 ст. Периферическая хориоретинодистрофия), мальчик, 3410 гр, без особенностей.

Некоторые особенности настоящей беременности: УЗИ 1 скрининг 02.10.17г: эхографически срок беременности 12-13 недель. Рубец на матке расположен рядом с областью внутреннего зева, минимальная толщина 3,1 мм. В области рубца определяется симптом «ниши» глубиной 6 мм, шириной 2,3 мм. Нижний край хориона на 16 мм выше внутреннего зева.

Учитывая в анамнезе женщины периферическую хориоретинодистрофию показано выключение потужного периода применением вакуум – экстракции плода (выполнена правосторонняя эпизиотомия). 25.03.2017г в 05:10 родоразрешилась живым плодом женского пола, 3660 гр, 8/9 баллов по шкале Апгар. Выполнена операция – Ручное отделение плаценты, выделение последа. (показанием явились полное плотное прикрепление плаценты, рубец на матке). Была назначена антибактериальная, гемостатическая, утеротоническая, симптоматическая терапия. На 3 сутки отмечалась субинволюция матки. Данные УЗИ: полость матки 4 – 4 – 13 мм. Размеры тела матки: длина 122мм, ширина 75 мм, толщина 130 мм. Объем 597 см3. Продолжена терапия. На 8 сутки выписана в удовлетворительном состоянии домой с ребенком (02.04.2017)

Получала лечение амбулаторно в ЖК.

21.04.2018 г. Пациентка поступила в гинекологическое отделение ГКБ с жалобами на скудные выделения из половых путей, умеренную болезненность внизу живота. Проведена гистероскопия: визуализация затруднена, слизистая гиперемирована, стенки полости матки покрыты некротическими массами в умеренном количестве по передней стенке, белесовато-серого и геморрагического цвета. В области послеоперационного рубца на матке ниша, шовные лигатуры не визуализируются. После проведенного лечения была выписана в удовлетворительном состоянии.

В мае 2019 у пациентки на плановом УЗИ органов малого таза выставлен диагноз несостоятельность рубца на матке после операции кесарево сечение. За последнее время отмечалась ухудшение состояния в виде усиления болевого синдрома, отсутствие менструального цикла.

Женщина обратилась за консультацией в ФГБУ НМИЦ акушерства, гинекологии и перинатологии им. Академика В. И. Кулакова. МЗ РФ. Было рекомендовано оперативное лечение. Госпитализирована на плановое хирургическое лечение (25.09.19 – 30.09.19)

26.09.19 выполнена операция лапароскопия, иссечение рубца на матке, метропластика.

УЗИ органов малого таза от 13.09.19: по передней стенки в проекции послеоперационного рубца определяется ниша доходящая до серозной оболочки и деформирующая наружный контур матки (с формированием ложной «грыжи» в области п/о рубца) размерами 16\*26\*21 мм, содержимое в просвете жидкостное, в данном участке определяется дефект мышечной ткани до 12 мм. Вены параметрия расширены справа до 7 мм и слева до 8 мм. Аркуатные вены расширены до 4 мм.

Женщина находится под наблюдением гинеколога. Состояние женщины удовлетворительное.

Вывод: интерес данного случая заключается в его редкости для акушерско-гинекологической службы Амурской области. Беременность развивалась на фоне столь жизнеугрожающей патологии. В представленном случае характер и объем предыдущих оперативных вмешательств имели важное и определяющее значение в формировании маточной аневризмы (операция кесарево сечение в 2010 году). В данных случаях необходимо корректно подбирать тактику ведения родов, а также своевременно и качественно проводить диагностику и лечение данной патологии.

1. **СЛУЧАЙ НАСТУПЛЕНИЯ СПОНТАННОЙ БЕРЕМЕННОСТИ ПОСЛЕ ДЛИТЕЛЬНОГО БЕСПЛОДИЯ, АССОЦИИРОВАННОГО С РАСПРОСТРАНЕННЫМ ЭНДОМЕТРИОЗОМ**

Исполнитель: ординатор Д. Е. Баймышева

Руководитель: доцент, д.м.н. И. В. Жуковец

Согласно последним данным, эндометриозом во всем мире болеют примерно 176 млн женщин в основном репродуктивного возраста. Одна из наиболее частых причин обращения больных эндометриозом за врачебной помощью − бесплодие. Примерно в 50% случаев эндометриоз может снизить вероятность наступления беременности в естественном цикле. Лечение бесплодия, связанного с эндометриозом, обычно хирургическое и может включать методы вспомогательных репродуктивных технологий (при отсутствии эффекта).

Обзор клинического случая: пациентка Б., 33 лет, обратилась в ЖК №1 г. с жалобами на: бесплодие в течение 9 лет, периодические возникающие боли внизу живота, жидкий стул во время менструации. Из анамнеза известно: ранее наблюдалась в частных медицинских центрах, где проходила обследование и лечение по поводу длительного бесплодия ассоциированного с эндометриозом. В том числе были проведены программы ЭКО. По результатам МРТ 2018 г. – лейомиома тела матки. РЦЭ с признаками инвазии в прямую кишку, эндометриоз передней стенки матки с поражением серозного слоя мочевого пузыря. Учитывая наличие распространенного эндометриоза, было проведено хирургическое лечение в ФГБУ НЦАНГИП им. Кулакова: ЛС, резекция круглых связок матки, иссечение узла аденомиоза со вскрытием полости матки, иссечение эндометриоза мочевого пузыря в пределах мышечного слоя, иссечение ретроцервикального эндометриоза, резекция купола слепой кишки с наложением сигмо-ректоанастомоза «конец в конец». ГС. РДВ. Цистоскопия, катетеризация левого мочеточника. Клинический диагноз: Распространенный ретроцервикальный эндометриоз с поражением толстой кишки, слепой кишки, мочевого пузыря, маточных труб. Диффузно-узловая форма аденомиоза. Пациентка 9 месяцев принимала Визанну, после отмены дважды по УЗИ – подозрение на полип эндометрия. В Январе 2019 г. – гистероскопия, биопсия эндометрия, полипообразных включение не выявлено (гистология – эндометрий фазы пролиферации). 15.04.2019 г. – ЭКО в г. Москва – результат отрицательный. Планировалось провести оперативное лечение в г. Москва.

22.10.2019 г. женщина обратилась в женскую консультацию с жалобами на задержку менструации. Уротест ХГЧ – положительный. ПО УЗИ от 22.10.19 г.: 7-8 недель беременности. Течение беременности: I триместр - угрожающий самопроизвольный выкидыш (с 11 недель). 28.12.2019 г. бригадой СМП была доставлена в ПДО БГКБ с жалобами на тянущие боли внизу живота. Был выставлен диагноз: начавшийся поздний выкидыш при беременности 17-18 недель. ИЦН. Пролабирующий плодный пузырь. Была выполнена операция: одномоментное инструментальное удаление плода и плаценты, электрическая вакуум-аспирация.

Данный клинический случай наглядно показывает, что ранняя постановка диагноза могут помочь пациенткам получить своевременную адекватную терапию эндометриоза, что имеет ключевое значение для профилактики дальнейшего его прогрессирования, сохранения репродуктивного здоровья и качества жизни в целом. Не смотря на неблагополучный исход данной беременности, шанс на наступление беременности есть! Пациентке необходимо провести не только медицинскую, но и психологическую реабилитацию, с надеждой на успех!

1. **ТРОМБОЭМБОЛИЯ ПРАВОЙ ЛЕГОЧНОЙ АРТЕРИИ И ЕЕ СЕГМЕНТАРНЫХ СУБСЕГМЕНТАРНЫХ ВЕТВЕЙ, ПОДОСТРОЕ ТЕЧЕНИЕ**

Исполнитель: ординатор И. И. Кучерова

Руководитель: доцент, к.м.н. Ю. В. Григорьева

Тромбоэмболические осложнения в акушерской практике являются актуальной проблемой современной медицины, что обусловлено высоким распространением и отсутствием тенденции к снижению данных осложнений, нередко приводящих к гибели пациенток. Частота во время беременности 0,05-3%, в послеоперационном периоде – 3%. Летальность колеблется от 8 до 30% и зависит от уровня диагностики, тактики лечения, ведения беременности, родов и послеродового периода.

Женщина А., 28 лет, была доставлена бригадой скорой медицинской помощи 03.01.2020г. в городской родильный дом. 04.01.20 года самостоятельно родоразрешилась живой доношенной девочкой, массой 3250г, рост 51 см, 8/8 баллов по шкале Апгар. Учитывая низкую группу риска реализации тромбоэмболических осложнений, была назначена эластическая компрессия нижних конечностей. На 6-е сутки с диагнозом: Поздний послеродовый период. Эндометрит тяжелая форма переведена в гинекологическое отделение. При осмотре гипертермия до 38,2С, обследована. Выполнена: сальпингэктомия с диагностической лапараскопией. Выставлен диагноз: Сальпингит слева. Тромбоз воронкотазовой связки слева. Тромбоз мезосальпинкса слева. Параметрит слева. Серозный перитонит. Экстренно проведена операция: тотальная гистерэктомия (экстирпация матки) с правыми придатками, левой маточной трубой.

После оперативного вмешательства появились жалобы на боли в нижних отделах правой половине грудной клетки, общая слабость, одышка при малейшей физической нагрузке в пределах постели, кашель. Обследована, выполнено КТ, кардиопульмонография: КТ-признаки выраженной гепатоспленомегалии. Правосторонняя нижнедолевая сегментарная пневмония. Гидроперикард. КТ-признаки массивной тромбоэмболии легочных артерий. Правосторонняя нижнедолевая инфаркт-пневмония. 24.01.2020г. Переведена в РСЦ дообследована: Д-димеры значительно повышены–2956 мг/л, на ЭКГ признаки перегрузки правого желудочка, по данным ЭХО-КГ в правом желудочке флотирующий тромб 18\*11 см. Признаки ЛГ I ст. На основании клин. картины, данных ЭКГ, ЭХО-КГ, маркеров некроза миокарда имеет место: Тромбоэмболия правой легочной артерии и ее сегментарных субсегментарных ветвей. Подострое течение. Инфаркт S 6,9 нижней доли правого легкого. ЛГ 1. ДН 1. Тромб в полости правого желудочка.

На фоне правильно подобранного лечения отмечалась положительная динамика ТЭЛА (при контрольном исследовании дефекты наполнения в ЛА не визуализировались, инфаркты легочной паренхимы в стадии пневмофиброза). Одышка, кровохарканье, кашель отсутствовали. Д-димеры в норме. Размеры тромба в полости правого желудочка уменьшились до 1\*2мм в виде эхоплотного включения на хорде. На КТ-ОГК положительная динамика течения участков инфарктов в нижней доле правого легкого. Данных за рецидив ТЭЛА не выявлено. Женщина была выписана в удовлетворительном состоянии.

1. **ИСХОД БЕРЕМЕННОСТИ У ПАЦИЕНТОК С КОРОНОВИРУСНОЙ ИНФЕКЦИЕЙ**

Исполнитель: ординатор М. Н. Будник

Руководитель: доцент, д.м.н. И. В. Жуковец

Введение: Беременные женщины особенно подвержены респираторным инфекциям и тяжелым пневмониям из-за физиологических изменений в иммунной и сердечно-легочной системе, которые могут привести к тяжелой гипоксии.

Материалы и методы: [Американский журнал «American Journal of Obstetrics and Gynecology](https://www.sciencedirect.com/science/journal/00029378)» опубликовал исследования в которых были рассмотрены клинические записи. Изучены исходы беременности для 116 беременных женщин с пневмонией COVID-19 из 25 больниц в Китае в период с 20 января по 24 марта 2020 года. Исследование американских ученых, опубликованное на сайте Университет Томаса Джефферсона включало 64 беременных женщин с COVID-19, госпитализированных в США в период с 5 марта 2020 года по 20 апреля 2020 года. В исследовании учитывались: расовая принадлежность, возраст, индекс массы тела, наличие хронических заболеваний, средний гестационный срок беременности, наличие осложнений данной беременности, исходы беременности. Диагноз COVID-19 подтвержден с помощью ПЦР диагностики мазка из рото- и ностоглотки. Свидетельство вертикальной передачи было оценено путем тестирования на SARS-CoV-2 в амниотической жидкости, пуповинной крови и образцы мазка из глотки новорожденных.

Результаты: Средний возраст 33 года. Средний индекс массы тела (ИМТ) был 34 кг / м2. 31% женщин были латиноамериканцами, 28% чернокожими ,25% белыми. Средний срок беременности был 38-39 недель. Хронические заболевания легких у 25% женщин; хронические заболевания сердца у 17% женщин. Частота самопроизвольных преждевременных родов до 37 недель составила 6,1%. 98% новорожденных, которые прошли тестирование на SARS-CoV-2, имели отрицательные результаты.

Вывод: Короновирусная инфекция у беременных женщин, протекающая в легкой форме, не влияет на течение беременности. У беременных женщин с короновирусной инфекцией, протекающей в тяжелой форме, увеличивается риск преждевременных родов (39%), задержка роста плода (10%), самопроизвольный выкидыш (2%). Риск вертикальной передачи новорожденным детям связан с тесным контактом матери и ребенка.

1. **ПРЕРЫВАНИЕ БЕРЕМЕННОСТИ ПРИ СРОКЕ 23-24 НЕДЕЛИ. ГИПОФОСФАТАЗИЯ У ПЛОДА**

Исполнитель: ординатор Д. С. Никитина

Руководитель: доцент, к.м.н. Ю. В. Григорьева

Гипофосфатазия - наследственное генетическое заболевание, вызванное дефицитом щелочной фосфатазы, который возникает из-за мутации в гене ALPL, который кодирует неспецифический тканевой изофермент щелочной фосфатазы. Наследуется либо по аутосомно-рецессивному, либо по аутосомно-доминантному типу наследования. Проявляется нарушением минерализации костей скелета и зубов, а также системными осложнениями, включая нарушение дыхания, судороги, мышечную слабость, боль в костях и нефрокальциноз. Встречаемость данной патологии 1 случай на 100000 новорожденных.

Женщина, 39 лет наблюдалась у неонатолога, направлена на трансабдоминальный кордоцентез по поводу исключения наследственного заболевания. В асептических условиях под контролем УЗИ, выполнен трансабдоминальный кордоцентез. Взята венозная пуповинная кровь. Проведено молекулярно-генетическое исследование, результат которого - гипофосфатазия у плода. Согласно приказу Министерства здравоохранения и социального развития РФ от 3 декабря 2007 г. № 736 "Об утверждении перечня медицинских показаний для искусственного прерывания беременности" женщина имеет право на прерывание беременности по медицинским показаниям.

Из анамнеза жизни: гинекологические заболевания отрицает, вредные привычки отрицает, операции - кесарево сечение в 2008 и 2011 годах, аппендэктомия 2005г. Менструальная функция: менархе с 12 лет, по 5-7 дней, через 28-30 дней, регулярные, умеренные, безболезненные. Семейное положение брак зарегистрирован. Отцу ребенка 42 года, вредных привычек не имеет, носитель гена – гипофосфатазия (обследован в 2009 году).

Паритет: Беременность – 6, роды – 3.

1. В 2005г. – Несостоявшийся выкидыш при сроке беременности 5-6 недель. Выскабливание стенок полости матки, без осложнений.

2. В 2008г. – Роды в срок, путем операции кесарево сечение в плановом порядке (предлежание плаценты). Родился мальчик, масса 3000гр, рост 50см, Апгар 8/9б. Ребенок умер в возрасте 3 месяцев (2009г., причиной явилось – заболевание гипофосфатазия).

3. В 2011г. - Роды в срок, путем операции кесарево сечение в плановом порядке. Родился мальчик, масса 3000гр, рост 50см, Апгар 8/9б.

4. В 2018г. - Несостоявшийся выкидыш при сроке беременности 5-6 недель. Выскабливание стенок полости матки, без осложнений.

5. В 2019г. - Несостоявшийся выкидыш при сроке беременности 5-6 недель. Выскабливание стенок полости матки, без осложнений.

6. В 2020г. – Настоящая, спонтанная, без ПГП.

Течение настоящей беременности: на учете по беременности с 11 недель. I триместр: без осложнений (со слов). II триместр: 16 недель – вагинит (санирована), 20 недель – кордоцентез (гипофосфатазия).

Объективно: Состояние удовлетворительное. Кожный покров и слизистые чистые, физиологической окраски. Нормастенического типа телосложения. Варикозно-расширенных вен нет. В легких дыхание везикулярное, ЧД 18 в минуту. Тоны сердца ясные, ритмичные. АД 120/80 мм рт ст, пульс 78 ударов в минуту. Живот увеличен за счет беременной матки, над лоном поперечный рубец длиной 13 см, безболезненный, не спаян с подлежащими тканями. Симптом поколачивания отрицателен с обеих сторон. Диурез и стул в норме.

Наружный акушерский осмотр: Матка в нормотонусе, не возбудима при пальпации. ВДМ – 23см, ОЖ – 98см. Родовой деятельности нет. Предлежит головка плода, над входом в малый таз. Сердцебиение плода приглушенное, ритмичное, 144 ударов в минуту. Плодный пузырь цел.

Гинекологическое исследование: на зеркалах – шейка матки чистая, визуально длиной до 2,5 см. Внутреннее влагалищное исследование: Влагалище нерожавшей, средней емкости. Шейка матки сакрализована, плотная, длиной по наружно-боковой поверхности 2,5 см. Наружный зев закрыт. Мыс не достижим. Экзостозов нет.

В лабораторных анализах:

Клинический анализ крови: Hb 125 г/л, Er 3,9\*1012/л, Tr 257\*109/л, Le 7,6\*109/л, п-5%, с/я 70%, п/я15%, мон 10%, СОЭ 5 мм/час

Биохимический анализ крови: глюкоза 4,7 ммоль/л, общий белок 62 г/л, мочевина 2,66 мкмоль/л, креатинин 81 мкмоль/л, АСТ 33,9 Ед/л, АЛТ 63,5 Ед/л, общий билирубин 12,1 мкмоль/л, прямой билирубин 2,0 мкмоль/л, непрямой билирубин 10,1 мкмоль/л.

Коагулограмма: фибриноген 3,8 г/л, ПТИ 100%, АЧТВ 28 сек.

Кровь на гепатит В и С, сифилис, ВИЧ – отрицательные.

Общий анализ мочи: pH 5,0, удельный вес 1030, Le единичны, Er – нет, белка – нет, глюкозы – нет.

Микроскопическое исследование мазка: Микрофлора смешанная, Le до 10 в поле зрения.

Клинический диагноз: Беременность 23-24 недели. Два рубца на матке после операций кесарево сечение (рубец несостоятельный, 1,4 мм по данным УЗИ). Генетическое заболевание у плода: гипофосфатазия. ОАА (привычное невынашивание). Двусторонняя миопия высокой степени. Хронический гепатит неуточнённый, минимальной степени активности.

Женщина подписала информированное добровольное согласие на элиминацию плода. В асептических условиях под контролем УЗИ после обезболивания плода фентанилом пунктирована грудная полость плода, полость сердца. Интракардиально введено 2% - 6 мл раствора лидокаина. Сердцебиение плода прекратилось.

Тактика ведения: учитывая срок беременности, осложненный акушерский анамнез (два рубца на матке после операций кесарево сечение, несостоятельный рубец), генетическое заболевание – гипофосфатазия, выполненную элиминацию плода показано родоразрешить путем операции кесарево сечение в срочном порядке.

Показание к операции: Два рубца на матке, эхографически несостоятельный рубец, минимальная толщина слева 1,4 мм. Высокий риск ВТЭО (перемежающая компрессия, НМГ в течении 6 недель в послеродовом периоде).

Произведена лапаротомия по Джоэл-Кохену, кесарево сечение в нижнем маточном сегменте. Извлекли мертвого, недоношенного плода, массой 483гр, длиной 33см.

Гистологическое исследование: По органам незрелость, вирусного метаморфоза и инфильтрации нет. Патологоанатомический диагноз: Генетическое заболевание плода – гипофосфатазия. Гистология: Плацента соответствует 23-24 неделям беременности, воспаления не выявлено.

Данный случай вызвал интерес тем, что у данной семейной пары было 4 потери беременности, отец является носителем гена гипофосфатазии, в анамнезе погибший новорожденный от гипофосфатазии. Проведенная операция кесарево сечение при малом сроке беременности (23-24 недели).

**СЕКЦИЯ ПЕДИАТРИИ**

Председатель: зав. кафедрой детских болезней ФПДО,

профессор, д.м.н. Т.В. Заболотских

1. **НАБЛЮДЕНИЕ РЕБЕНКА 4-Х ЛЕТ С ГЕМОРРАГИЧЕСКИМ ВАСКУЛИТОМ**

Исполнитель: ординатор Т.А. Маркова

Руководитель: доцент, к.м.н. С.В. Медведева

Геморрагический васкулит или болезнь Шенлейн-Геноха, по современной классификации относится к воспалительным заболеваниям соединительной ткани - к группе васкулитов, и рассматривается как генерализованный микротромбоваскулит неясной этиологии, поражающий мелкие сосуды кожи, суставов, почек и желудочно-кишечного тракта.

Провоцирующими факторами геморрагического васкулита могут быть вирусные (в том числе персистенция НBSAg, парвовирусы В19) и бактериальные инфекции, вакцинация, пищевые аллергены, паразитарные инвазии.

Единой общепринятой классификации геморрагического васкулита нет. С клинической точки зрения в качестве рабочего варианта целесообразно выделение следующих клинических форм геморрагического васкулита: простая (кожная пурпура), кожно-суставной синдром (пурпура, полиартралгия, ангионевротический отек), пурпура с абдоминальным синдромом, пурпура с поражением почек, также редкие варианты (кардит, неврологические расстройства) и смешанная форма (сочетание всех форм).

Патогенез развития геморрагического васкулита заключается в развитии иммунокомплексной реакции - основой патогенетического механизма геморрагического васкулита.

 Диагноз ставится на основании клинических данных – это наличие геморрагического синдрома по васкулитно-пурпурному типу.

Прогноз: в 2/3 случаев все симптомы исчезают через 4-6 недель после наступления острой стадии заболевания. Примерно у 25% детей с поражением почек в острой фазе болезни отмечается хронизация почечного процесса вплоть до развития хронической почечной недостаточности.

 Ребенок 4 года. поступил в ПО№2 ГАУЗ АО АОДКБ с жалобами: на боли в левой ноге, отечность стопы, сыпь. Из анамнеза заболевания известно:

Болен с 24.01, когда появилась боль в левой ноге, за мед. помощью не обращались. 25.01. появилась отечность, местно использовали мази с НПВС. Ухудшение с 26.01 когда появилась сыпь, обратились в АОДКБ. Из анамнеза известно, что в начале января перенес ОРВИ с повышением Т тела до 37.5\*С. Из анамнеза жизни известно: Перенесенные заболевания: простудные заболевания. Семейный анамнез: по основному заболеванию не отягощен. Аллергологический анамнез: наблюдается с диагнозом: атопический дерматит. Эпиданамнез: контакт с туберкулезными, венерическими, инфекционными больными отрицает. Переливание плазмы и кровезаменителей: со слов матери не проводились

Объективный осмотр: общее состояние средней тяжести. Тяжесть обусловлена основным заболеванием. Сознание ясное. Положение активное. Ребенок активный. Аппетит сохранен.

t - 36.8 °C Питание ребенка нормальное. ЧД 20 в мин. Настоящий вес – 17 кг. Кожный покров: бледно-розовый, влажный. Сыпь обильные геморрагические высыпания на коже нижних конечностей, ягодицах, экхимозы на правой и левой стопе. Склеры обычной окраски. Нарушение микроциркуляции в дистальных отделах конечностей отсутствует. Периферические лимфатические узлы: не увеличены; безболезненные. Костно-суставная система: ось позвоночника не отклонена. Общая подвижность позвоночника не ограничена. Походка свободная. Своды стоп уплощены. Суставы верхних конечностей визуально не изменены. Суставы нижних конечностей визуально изменены - припухлость тыльной поверхности левой стопы. Движения в суставах в полном объеме. Мышцы визуально не изменены. Пальпация мышц безболезненна. Мышечная сила в дистальных отделах верхних и нижних конечностей удовлетворительная. Мышечная сила в проксимальных отделах верхних и нижних конечностей удовлетворительная.

Органы дыхания: носовое дыхание свободное; выделения из носовых ходов отсутствуют. Зев розовый. Миндалины не увеличены. Наложения отсутствуют. Кашель отсутствует. Грудная клетка правильной формы. Равномерно участвует в акте дыхания. Перкуторно звук легочный. Аускультативно в легких дыхание везикулярное. Хрипы отсутствуют.

Органы кровообращения: область сердца визуально не изменена

Верхушечный толчок пальпируется в 4 м/р на 1 см к кнаружи от среднеключичной линии,

локализованный, не изменен. Границы относительной тупости сердца: верхняя не изменена,

левая не изменена, правая не изменена. Тоны сердца громкие, ритмичные. Соотношение тонов сохранено. Шум систолический, нежный. Пульсация на периферических сосудах выражена удовлетворительно. АД 110/65мм. рт. ст.,

Органы пищеварения: язык влажный, чистый. Живот не вздут, при пальпации мягкий, безболезненный. Печень у края реберной дуги. Край безболезненный, мягкоэластичный. Селезенка не пальпируется. Стул оформленный, до 1 раз в сутки. Примеси отсутствуют.

Мочевыделительная система: область почек визуально не изменена. Отеки отсутствуют. Симптом поколачивания отрицательный с обеих сторон. Мочеиспускание безболезненное, нормальное. Моча прозрачная, цвет соломенно-желтый. Диурез адекватный. Менингеальные симптомы. Учитывая жалобы, анамнез данные осмотра выставлен предварительный Ds:

Геморрагический васкулит. Активная фаза. Кожно - суставная форма.

Ребенок был госпитализирован в кардиологическое отделение для лечения и обследования.

**Лабораторные методы исследования:** Клинический анализ крови в пределах возрастной нормы. Б/х анализ крови - снижение уровня креатинина, незначительное повышение уровня общего билирубина. Исследование системы гемостаза: Незначительная гиперкоагуляция в I фазе плазменного гемостаза. Нормофибриногенемия. РФМК повышены. Клинический анализ мочи - соли фосфаты, белка, эритроцитов нет. УЗИ почек: Почки без структурных изменений. ЭХОКАРДИОГРАММА: Камеры сердца не увеличены. Сократительная способность ЛЖ в норме. Клапанный аппарат не изменен. ЭКГ: Синусовая аритмия с ЧСС ≈ 94 уд/мин - нормокардия. Эл. ось сердца не отклонена, неполная блокада правой ножки пучка Гиса.

 Заболевание у ребенка имело волнообразный характер течения, преобладала как кожная, так и суставная форма. Через недели две от начала заболевания у ребенка появилась абдоминальная форма геморрагического васкулита, для которой было характерно боль в животе, боль носила спастический и разлитой характер. Ребенок был проконсультирован хирургом, заключение: «острой хирургической патологии живота не нахожу. По данным УЗИ инвагинатов не выявлено». Учитывая сохраняющийся болевой синдром, было проведено УЗИ органов брюшной полости, где был выявлен метеоризм кишечника. Болевой синдром купировался введением баралгина. Было проведено КТ головы: КТ изменений не выявлено. Раз в два дня проводилось исследование мочи и анализов крови, копрологическое исследование в динамике.

 Так же ребенок был консультирован врачом урологом, так как у ребенка имелась гемаррагическая сыпь на мошонке и половом члене. Заключение: при осмотре яички интактны, безболезненны, на коже мошонки участок геморрагии размером 1х1,5 см Данных за урологическую патологию нет.

Осмотрен окулистом: глазное дно без патологии.

Геморрагическая сыпь, которая располагалась на теле имела волнообразный характер появления, от единичных высыпаний до множественных, могла приобретать сливной характер. Дольше всего у ребенка сохранялась абдоминальная форма геморрагического васкулита, с этой целью проводился контроль лабораторных показателей крови, мочи, копрологического исследования и УЗИ органов брюшной полости. В клиническом анализе мочи: патологических изменений не выявлено. УЗИ органов брюшной полости: выраженный метеоризм. В контрольных анализах крови СРБ в пределах нормы. Гемостаз - гипокоагуляция.

В условиях стационара ребенок получал медикаментозное и не медикаментозное лечение. Применялись такие препараты как гепарин, преднизолон, пентоксифиллин, дюфалак, курантил, дротаверин, гордокс, аквадетрим, 5% раствор глюкозы и 0,9% раствор NaCI в дозировках, рассчитанных по массе тела ребенка. Из не медикаментозных методов лечения – ограничение двигательной активности, гипоаллергенная диета (стол№1).

Через 48 дней ребенок выписывается из стационара в удовлетворительном состоянии. Соматический статус: Самочувствие хорошее. Сохраняются мелкие, не обильные пигментированные высыпания на нижних конечностях. Дыхание через нос свободное, зев спокоен. Дыхание везикулярное проводится по всем полям. Тоны сердца громкие ритмичные, негрубый систолический шум слева от грудины. Живот мягкий, печень селезенка не увеличены, физиологические отправления в норме. Клинический анализ мочи и крови - без патологии.

Ребенку были даны следующие рекомендации, такие как диспансерное наблюдение у педиатра, в течении 3 лет. В течение первого года после выписки из стационара осмотр педиатра 1р в 3 месяца. Мед отвод от прививок на 3 года. Соблюдение гипоаллергенной диета в течение 1 года. При присоединении ОРВИ назначение дезагрегантов (аспирин, курантил, трентал) и антибиотиков на 7 - 10 дней. Избегать переохлаждений. Контроль клинического анализа крови, 1 р в 3 мес в течение года, анализа мочи 1 р в месяц в течении года. УЗИ почек 1 р в 6 месяцев в течение года. Прием курантила 25 мг х 2р в течении месяца, ортофена 15 мг х 3р после еды в течении недели затем отменить, витамин Е 0.1 х 1р в течении месяца. Соблюдение домашнего режима в течение 2 месяцев.

1. **ПАНЦИТОПЕНИЧЕСКИЙ СИНДРОМ В ПРАКТИКЕ ВРАЧА – ПЕДИАТРА**

Исполнитель: ординатор И.Е. Соловьева

Руководитель: доцент, к.м.н. С.В. Медведева

Панцитопенический синдром (ПС) — это клинико-гематологический синдром, который характеризуется выраженным снижением количества эритроцитов, лейкоцитов и тромбоцитов в периферической крови.

19.09.2019 г в гастроэнтерологическое отделение АОДКБ поступила больная М., 2005 года рождения (14 лет).

**Анамнез жизни:** В 7 месяцев выставлен диагноз: Железодефицитная анемия 1 степени. В возрасте 1 год 7 месяцев осмотрена гематологом, диагноз: Железодефицитная анемия легкой степени. С года до 10 лет перенесла острый правосторонний гнойный отит, острый гнойный риносинусит, острый гастроэнтерит, острый верхнечелюстной синусит, острый средний отит слева, гнойная форма. В 10 лет лечение в инфекционной больнице с диагнозом: ОРВИ. Острый отит слева. В анализах крови анемия, снижение сывороточного железа, осматривается гематологом, диагноз: Анемия не уточненная. На фоне лечения (в течение 3-х месяцев) отмечалась положительная динамика. В динамике —в анализах крови вновь анемия, в 12 лет осматривается гематологом, назначается повторный курс терапии.

Объективный осмотр: Сознание сопор - кома. Температура тела 38,9 °С. Питание пониженное. Вес — 37 кг, рост — 160 см, ИМТ — 14,4 (дефицит массы тела). Кожные покровы бледные, сухие, множественная геморрагическая сыпь на коже туловища, сливного характера на конечностях, экхимозы на слизистой губ, на слизистой полости рта. Тургор тканей снижен. Эластичность кожных покровов снижена. Периферические лимфоузлы мелкие, подвижные. Костно-мышечная система- нарушение осанки. Носовое дыхание свободно. Кашель отсутствует. Звук - перкуторно легочный звук. В легких дыхание везикулярное. Хрипы отсутствуют. ЧД 25 в мин. Тоны сердца приглушены, ритмичные. Шум систолический ЧСС 90 в мин. АД 90/55 мм. рт. ст. Язык влажный, обложен экхимозы на языке, слизистой полости рта. Живот обычной конфигурации. При пальпации мягкий, доступен глубокой пальпации, печень у края реберной дуги. Край безболезненный, мягкоэластичный. Селезенка не пальпируется. Стул кашицеобразный с примесью крови, макрогематурия. Менингиальные симптомы положительные.

**Анамнез заболевания:** В июле 2019г госпитализирована в инфекционную больницу с жалобами на многократную рвоту, боли в животе, желтушность кожи и склер, потемнение мочи, слабость. По результатам обследования - анемия до 102 г/л, цитолиз (АЛАТ более 5N), гипербилирубинемия более 400 мкмоль/л, преимущественно за счет непрямой фракции. По тяжести состояния находилась в отделении реанимации. Анализ крови на маркеры вирусных гепатитов НВV, НСV (ПЦР, ИФА) от 22.07.2019г — отрицательные, не выявлен геном ЦМВ, ВЭБ инфекций в крови, отрицательная серодиагностика паразитоза. 24.07.2019 года переведена на дальнейшее обследование, лечение в отделение гастроэнтерологии АОДКБ, где находилась по 21.08.2019г, по результатам обследования не найдено данных за вирусное, аутоиммунное, наследственное (дефицит альфа 1 антитрипсина, гемохроматоз) поражение печени, выявлено нарушение обмена меди, что свидетельствует в пользу диагноза – Болезнь Вильсона Коновалова. Отправлена выписка из истории болезни в РДКБ ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова МЗ с целью очной консультации. Пришел ответ госпитализировать в отделение гастроэнтерологии РДКБ ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова МЗ 19.09.2019. Выписана с положительной клинико - лабораторной динамикой в удовлетворительном состоянии с диагнозом: Гепатит неясной этиологии, высокая степень цитолитической активности, фиброз по Metavir F3. Болезнь Вильсона - Коновалова, абдоминальная форма? Анемия железодефицитная, легкая. Белково-энергетическая недостаточность, 2 степени. Гепатоспленомегалия. Энцефалопатия токсическая.

Со слов матери, с 15.09.2019г (4 дня) единичные петехиальные высыпания в области голеностопных суставов, экхимозы на слизистой губ, полости рта, языке. 16.09.2019г осмотрена педиатром по месту жительства, рекомендовано местная терапия мазь (какая мать не помнит), анализ крови. 17.09.2019г сдан анализ крови, рекомендовано забрать 18.09.2019г, анализ мать не забрала. 17.09.2019 самочувствие ребенка не страдало (со слов матери), 18.09.2019г вечером жалобы на головную боль, усиление высыпаний на коже, к врачу не обращалась, самостоятельно лекарств не принимала. Утром 19.09.2019г мать не смогла разбудить ребенка, девочка не реагировала на голос матери, лежала с широко открытыми глазами. Вызвана бригада СМП, доставлена в АОДКБ, по тяжести состояния госпитализирована в ОРИТ, осмотрена инфекционистом, данных за менингококковую инфекцию нет. Доставлена СМП в крайне тяжелом состоянии, уровень сознания сопор-кома, глаза широко открыты, зрачки широкие, парез взора влево, приведение головы к левому плечу, выраженная геморрагическая сыпь на коже туловища, конечностях, слизистой губ, полости рта, повышение температуры до 38,9.

**Параклинические исследования:** в клиническом анализе крови - панцитопения, после заместительной терапии (эр. масса) — Hb 53 г/л, эритроциты - 2,0 х10\*12Нt - 15,9%, лейкоциты - 0,1 тыс, тромбоциты - 3 тыс. В биохимическом анализе крови - гипергликемия - 9,25 ммоль/л, показатели белка - 63г/л, альбумин - 33 г/л, транаминазы - АЛАТ - 91 е/л, АСАТ - 33 ед/л, билирубин 22 мкмоль/л, СРБ - 103 мг/л, гипокалиемия, почечные ферменты в норме. Гемостаз - небольшая гипокоагуляция во II фазе плазменного гемостаза. Нормофибриногенемия. РФМК повышены. Д- димер повышен. Проба Кумбса прямая – отрицательная. Общий анализ мочи – эритроцитурия. Активность антитромбина снижена. В моче - макрогематурия, копрограмма – без особенностей. Выявлен геном ЦМВ в моче, слюне, крови. МРТ головного мозга - Участки паренхиматозных кровоизлияний в лобной, затылочной долях и гемисфере мозжечка справа, со смещением срединных структур. Множественные микрокровоизлияния. Миелогорамма - клеточная скудность, нормальные ростки резко угнетены. УЗИ легких - свободная жидкость в плевральных полостях.

**Клинический диагноз:** Цитопения (анемия тяжелой степени, лейкопения 4 степени, тромбоцитопения тяжелой степени). Апластическая анемия? ЦМВ инфекция, генерализованная, стадия активной репликации. Гепатит криптогенный, минимальной активности, фиброз по Metavir F3. Болезнь Вильсона - Коновалова? Белково - энергетическая недостаточность. ДВС синдром. Угрожаема по развитию септического процесса.

С первых суток проводилась респираторная поддержка ИВЛ, заместительная терапия, гемостатическая терапия, коррекция метаболических, электролитных нарушений, антибактериальная, противогрибковая терапия, гормоны, высокодозные иммунноглобулины. Эффекта от проводимой терапии не отмечалось, нарастала отрицательная динамика. 22.09.2019г смерть в 18:36.

На вскрытии обнаружены: Геморрагический инсульт, паренхиматозные кровоизлияния в лобной, затылочной долях и гемисфере мозжечка справа, со смещением срединных структур. Множественные микрокровоизлияния. Желудочно - кишечное кровотечение. Почечное кровотечение. Ретинальные кровоизлияния OU. Кровоизлияние в ствол головного мозга. Кровоизлияние в надпочечники. 29.09.2019г результат исследования трепанобиоптата подвздошной кости: Морфологическая картина соответствует аплазии костного мозга.

Интерес данного случая заключается в трудности дифференциальной диагностики этиологии клинико-гематологических синдромов, отсюда поздняя постановка окончательного клинического диагноза и запущенность состояния пациента.

1. **РАБДОИДНАЯ ОПУХОЛЬ МЯГКИХ ТКАНЕЙ У РЕБЕНКА**

Исполнитель: ординатор А.А. Неверова

Руководитель: доцент, к.м.н. С.В. Медведева

 Актуальным вопросом детской онкологии является поиск новых методов терапии пациентов со злокачественными рабдоидными опухолями (ЗРО) – одним из видов редких злокачественных новообразований детского возраста. Недостаточная осведомленность, сложности в диагностике приводят к тому, что диагноз подтверждается на распространенных стадиях процесса и является в большинстве случаев фатальным. ЗРО могут локализоваться в центральной нервной системе (ЦНС), печени, других внутренних органах, мягких тканях различной локализации, практически повсеместно. Учитывая выявление ЗРО различных локализаций, исторически сохранилось разделение ЗРО на атипичную тератоидно-рабдоидную опухоль (АТРО) при поражении ЦНС, ЗРО почки и экстраренальную, экстракраниальную ЗРО мягких тканей. На текущий момент рекомендации по терапии рабдоидных опухолей в рамках Европейского регистра рабдоидных опухолей (European Rhabdoid Registry, EU-RHAB) включают в себя комбинации таких препаратов, как доксорубицин, ифосфамид, карбоплатин, этопозид, винкристин, актиномицин D и циклофосфан. У части пациентов в рамках протокола рекомендовано использование высокодозной ХТ с последующей ауто-ТГСК в качестве консолидации эффекта алкилирующих агентов.

Пациент: Т.С.А., дата рождения 15.08.2018, пол мужской. Клинический диагноз: Рабдоидная экстраренальная экстракраниальная опухоль мягких тканей правой подчелюстной области с переходом на шею, с поражением кости нижней челюсти справа, височной, клиновидной, затылочной костей, шейных, подчелюстных лимфоузлов с обеих сторон. T3N1M0. Группа очень высокого риска.

Анамнез заболевания: В сентябре 2019г, после перенесенной острой вирусной инфекции, стали увеличиваться подчелюстные лимфоузлы справа. Осматривался ЛОР - врачом, педиатром и стоматологом. Получал антибактериальную терапию. Размеры лимфоузлов не уменьшились. С 14 по 17.10. 2019 обследовался в отделении ЧЛХ АОКБ, выполнена биопсия увеличенного лимфоузла, в материале цитограмма злокачественного новообразования. 17.10.19г госпитализирован в отделение гематологии. Состояние при поступлении: средней степени тяжести. Ребенок активный. Аппетит сохранен. Температура тела 36.5 °С. Аппетит сохранен. Кожные покровы бледно-розовые, умеренной влажности. Справа по передней боковой поверхности шеи конгломерат лимфатических узлов, плотный, диаметром до 6 см, при пальпации болезненный. Кожа над ним не изменена, на ощупь теплая. Костно-мышечная система без видимой патологии.

Органы дыхания: Носовое дыхание свободно; выделения из носовых ходов отсутствуют. Зев розовый.

Миндалины не увеличены. наложения отсутствуют. Кашель отсутствует. Грудная клетка правильной формы. Равномерно участвует в акте дыхания. Звук - легочный. Аускультативно в легких дыхание пуэрильное осиплость голоса. Хрипы сухие. ЧД 28 в мин. Органы кровообращения: область сердца визуально не изменена. Границы сердца: верхняя - не расширена; левая - не расширена; правая - не расширена. Тоны сердца приглушенные, ритмичные. Шум отсутствует. ЧСС 132 в мин. Органы пищеварения: Язык влажный, чистый. Живот не вздут. При пальпации мягкий, безболезненный. Печень у края реберной дуги. Край безболезненный, мягкоэластичный. Селезенка не пальпируется. Стул оформленный. Примеси отсутствуют. Мочевыделительная система: Область почек визуально не изменена. Отеки отсутствуют. Симптом поколачивания отрицательный с обеих сторон. Мочеиспускание безболезненное. Моча прозрачная. Цвет соломенно-желтый. Диурез адекватный.

Лечение: в/в Sol.Dexametazoni (1мл-4 мг). Отмечается ухудшение состояния в виде нарастания явлений дыхательной недостаточности (выряженное втяжение межреберных промежутков, участие в акте дыхания мышц брюшного пресса, снижение сатурации до 91%, выраженное беспокойство ребенка). Учитывая возможный дальнейший рост опухоли, нарастание клиники ДН решено перевести ребенка на ИВЛ. В условиях реанимационного зала выполнена интубация трахеи со второй попытки в связи с наличием образования в ротовой полости, деформацией анатомических структур. Начата ИВЛ. Медикаментозная седация Дормикумом 0,2 мг/кг/час проведен первый блок ПХТ согласно протоколу CWS 2009. в/в Ифосфамид-3г/м2; РД=1.5г, СД=3г. (1-2 день) в/в Винкристин-1.5 мг/м2; РД=0.8 мг, СД= 0.8мг (1 день) в/в Доксорубицин-20мг/м2; РД=10 мг, СД=10мг. 1-2день). Отмечается отрицательная динамика, снижение сатурации до 65-72%. Ребенок просанирован, из ТБД санируется умеренное количество слизистой мокроты. Сатурация остается на низких показателях. Подключен увлажненный кислород, на фоне увлажненного кислорода сатурация 88%. Ребенок в сознании, на осмотр двигательная реакция. Отмечается выраженная мраморность кожного покрова, цианотичность. Аускультативно дыхание жесткое, множество проводных хрипов. ЧД 40 в мин Тоны сердца приглушены, ритмичные. ЧСС 134 в мин. Вызвана дежурный анестезиолог, ребенок просанирован, проингалирован. Для динамического наблюдения ребенок переведен в ОРИТ. 29.12.19г состояние с отрицательной динамикой, за счет нарастания сердечно - сосудистой, дыхательной недостаточности. Сознание - мед. седация дормикум 0,1 мг/кг/час. Температура тела 36.6 С. Начата респираторная поддержка аппаратом servo-i в режиме SIMV (PC+PS): FiO2 0,4, ПДКВ 5 см вод ст., PC выше ПДКВ 12 см вод ст., f – 26. 30.12.19г в 3ч.48 мин. состояние терминальное, отрицательная динамика за счет сердечно - сосудистой, дыхательной, острой почечной недостаточности. Сознание - кома III. Реанимационные мероприятия в течение 30 мин. 04:18 констатирована смерть.

На сегодняшний день ЗРО остается заболеванием с серьезным прогнозом для жизни, и несмотря на достижения современной медицины, выживаемость продолжает варьировать в пределах 15–30 %. Однако в настоящее время проводится большое количество исследований, неизбежно положительно повлияющих на лечение данной группы заболеваний, имеющих один из самых драматических прогнозов в детской онкологии.

1. **ДЕГЕНЕРАТИВНОЕ ЗАБОЛЕВАНИЕ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ ИЗ ГРУППЫ ЭНЕРГЕТИЧЕСКОГО МЕТАБОЛИЗМА, ЛИЗОСОМНЫЕ БОЛЕЗНИ НАКОПЛЕНИЯ**

Исполнитель: ординатор Д.В. Зубова

Руководитель: доцент, к.м.н. С.В. Медведева

Лизосомные болезни накопления ([англ.](https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%90%D0%BD%D0%B3%D0%BB%D0%B8%D0%B9%D1%81%D0%BA%D0%B8%D0%B9_%D1%8F%D0%B7%D1%8B%D0%BA) Lysosomal Storage Diseases) — общее название группы весьма [редких](https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%A0%D0%B5%D0%B4%D0%BA%D0%B8%D0%B5_%D0%B7%D0%B0%D0%B1%D0%BE%D0%BB%D0%B5%D0%B2%D0%B0%D0%BD%D0%B8%D1%8F) [наследственных заболеваний](https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%9D%D0%B0%D1%81%D0%BB%D0%B5%D0%B4%D1%81%D1%82%D0%B2%D0%B5%D0%BD%D0%BD%D1%8B%D0%B5_%D0%B7%D0%B0%D0%B1%D0%BE%D0%BB%D0%B5%D0%B2%D0%B0%D0%BD%D0%B8%D1%8F), вызванных нарушением функции внутриклеточных органелл [лизосом](https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%9B%D0%B8%D0%B7%D0%BE%D1%81%D0%BE%D0%BC%D0%B0). Эти одномембранные [органоиды](https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%9E%D1%80%D0%B3%D0%B0%D0%BD%D0%BE%D0%B8%D0%B4%D1%8B) являются частью эндомембранной системы [клетки](https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%9A%D0%BB%D0%B5%D1%82%D0%BA%D0%B0) и специализируются на внутриклеточном расщеплении веществ: [гликогена](https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%93%D0%BB%D0%B8%D0%BA%D0%BE%D0%B3%D0%B5%D0%BD), [гликозаминогликанов](https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%93%D0%BB%D0%B8%D0%BA%D0%BE%D0%B7%D0%B0%D0%BC%D0%B8%D0%BD%D0%BE%D0%B3%D0%BB%D0%B8%D0%BA%D0%B0%D0%BD), [гликопротеинов](https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%93%D0%BB%D0%B8%D0%BA%D0%BE%D0%BF%D1%80%D0%BE%D1%82%D0%B5%D0%B8%D0%BD) и других. Лизосомные болезни накопления вызываются генетически обусловленным [дефицитом](https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%94%D0%B5%D1%84%D0%B8%D1%86%D0%B8%D1%82) [ферментов](https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%A4%D0%B5%D1%80%D0%BC%D0%B5%D0%BD%D1%82%D1%8B) лизосом, что приводит к накоплению [макромолекул](https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%9C%D0%B0%D0%BA%D1%80%D0%BE%D0%BC%D0%BE%D0%BB%D0%B5%D0%BA%D1%83%D0%BB%D0%B0), являющихся [субстратом](https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%A1%D1%83%D0%B1%D1%81%D1%82%D1%80%D0%B0%D1%82_%28%D0%B1%D0%B8%D0%BE%D1%85%D0%B8%D0%BC%D0%B8%D1%8F%29) этих ферментов, в различных органах и тканях организма.

Липиды не выполняют резервно-энергетических функций, поэтому их накопление всегда отражает замедление катаболизма. Катаболизм сфинголипидов и гликолипидов, являющихся важными компонентами плазматических мембран, протекает в лизосомах и нарушение одного из этапов делает невозможным протекание последующих. В результате в лизосомах накапливаются продукты неполного расщепления липидов. Заболевания, вызванные генетическими дефектами лизосомальных ферментов катаболизма, называют лизосомальными болезнями накопления сфинголипидов и гликолипидов. Большинство болезней аутосомно-рецессивны, поражение практически всегда затрагивает органы с наиболее интенсивным обменом сфинголипидов и гликолипидов (мозг, а также богатые макрофагами печень и селезенку). К этой группе заболеваний относят болезнь Гоше, болезнь Тея-Сакса, болезнь Нимана-Пика.

Пациент: Е.Ю., возраст 5 лет, пол мужской. **Клинический диагноз**: Дегенеративное заболевание нервной системы из группы энергетического метаболизма, лизосомными болезнями накопления. Вялая тетраплегия тяжелой степени. Выраженные сгибательные контрактуры крупных суставов. Симптоматическая эпилепсия полиморфные припадки, приступный период. Грубая задержка психо-речевого, моторного развития. **Жалобы**: на задержку психомоторного развития, приступы нарушения сознания.

**Анамнез заболевания**: Болен с рождения: ПЭП, синдром двигательных нарушений. В возрасте 2,5 месяца впервые, приступы нарушения сознания, тоническое напряжение тела, задержка дыхания, продолжительностью 10 сек. Затем приступы стали ежедневно, изменился их характер (абсансы, генерализованные тонические судороги, сложные фокальные припадки). Диагноз: Перинатальная энцефалопатия. Синдром двигательных нарешений, Спатическая мышечная крвошея слева. Эпилептиформный синдром. Консультирован у генетика, исключена спинальная амиотрофия Верднига. В мае 2015 назначен депакин 60 мг 3 раза в день. В июне 2015 обследование в г. Владивосток, учитывая высокий уровень трансаминаз в крови депакин заменён на кеппру. С августа 2015 отмечается затрудненное шумное дыхание. С 11.09.2016 находился на лечении и обследовании в ДПНО АОДКБ с диагнозом: неуточненное генетическое заболевание, Лейкодистрофия? Миопатический синдром. Конечностно-поясная форма. Синдром бульбарных нарушений. Симптоматическая эпилепсия. Получал антибактериальную, сосудистую, противосудорожную терапию. Выписан на амбулаторное лечение по просьбе матери. Продолжена ИВЛ аппаратом через трахеостому. За время динамического, амбулаторного наблюдения - отмечалось медленное развитие заболевания. Утратил двигательные навыки, оставалась грубая задержка психоречевого развития, исчезла эмоциональная реакция на окружающих. Антиконвульсанты отменены в связи с отсутствием приступов. В апреле 2017 выполнено МРТ головного мозга - признаки поражения белового вещества головного мозга. Неоднократно осматривался консилионно, генетиком. В июле 2017 получены результаты генетического исследования - данных за лейкодистрофию нет. Отрицательная динамика с апреля 2018 года, зафиксированна тахикардия до 200 уд/мин. Диагноз ОРВИ, температура повышалась до 38,0 С. В крови лейкоцитоз, лимфоцитоз. Получал антибактериальную терапию. В мае 2018 года повторно приступ тахикардии, нарушение дыхание - судорожное. Приступы нарушения сознания возобновились и развился генерализованный тонико-клонический припадок. Обследование в ПНО АОДКБ. Назначен Кеппра. Характер приступов: широко открывает глаза, зрачки широкие на всю радужку, миоклонические судороги головой влево, тело покрывается красными пятнами, длительность больше минуты, приступы возникают в момент засыпания. В июне 1 приступ, 2 приступа в июле. С этого же времени отмечается отрицательная динамика. 2019 год амбулаторное наблюдение педиатра, невролога, оториноларинголога. В феврале 2020 года установлен диагноз Закрытый чрезвертельный перелом правого бедра с незначительным смещением.

Ребенок на ИВЛ через трахеостому. Наблюдается педиатром, неврологом, оториноларингологом.

 **Анамнез жизни**: Ребенок от 3 беременности на фоне ОРВИ, угроза прерывания, кровотечения, отслойка плаценты. Родился в 38 недель, кесарево сечение, вес-3100 грамм. АР-8/9 баллов. В роддоме наблюдался с диагнозом: Церебральная ишемия 1 ст. Из дома выписаны домой. Отмечалась задержка моторного развития.

**Данные объективного осмотра**

Общее состояние средней степени тяжести. Сознание ясное. Контакта нет. Домашняя ИВЛ. Грубая ЗПМР. Расходящееся косоглазие, взгляд не фиксирует. Глазные щели S=D, зрачки OD=OS, округлой формы фтореакция abc. Лагофтальм с двухсторон. Рефлексы с корня языка, задней стенки глотки abc. Мышечная атония. Арефлексия. Контрактуры крупных суставов. Вялая тетраплегия. Менингиальные знаки нет.

Телосложение- астеник. Кожный покров бледный. Подкожно- жировой слой развит слабо. Отеков нет. Видимые слизистые бледные. Периферические лимфатические узлы не увеличены. Тоны сердца приглушены, ритмичные. ЧСС 80 в минуту. АД 100 и 60 мм.рт.ст. Пульс 80 в минуту, ритмичный. Носовое дыхание свободное. ИВл через трахеостому. Дыхание везикулярное, хрипов нет. Форма грудной клетки обычная. ЧДД 20 в минуту. Поколачивание по поясничной области безболезненное. Стул не нарушен. Мочеиспускание не нарушено. Моча желтая, прозрачная. Температура тела 36,6 С.

**Лечение:** Леветирацетам по 100 мг (1 мл) 2 раза в деень, сироп Депакин 1 мл 3 раза в день.

Интерес данного клинического случая заключается:

1. в редкости заболевания,
2. разнообразии клинических проявлений,
3. сложность своевременной диагностики,
4. Медленное развитие заболевания.
5. **АТИПИЧНЫЙ ГЕМОЛИТИКО - УРЕМИЧЕСКИЙ СИНДРОМ У РЕБЕНКА 5 ЛЕТ**

Исполнитель: ординатор Е.А. Александрова

Руководитель: доцент, к.м.н. С.В. Медведева

Жалобы при поступлении: рвота, сыпь, моча красного цвета, синячковость, слабость, сонливость. Анамнез жизни: Ребенок от 9 беременности протекала без особенностей. Роды 6, в срок, самостоятельные. Вес при рождении 2680 гр, по АПГАР 7/8 б. Привит ребенок по возрасту, от гриппа и пневмококковой инфекции не привит. От сверстников в развитии не отстает. Перенесенные заболевания: Острые респираторные инфекции, ветряная оспа.

Анамнез заболевания: С 23.01.20 года мама стала отмечать повышенную синячковость без причины. В дневное время 25.01.20 года носовое кровотечение, купировалось самостоятельно. Утром 26.01.20 года рвота, мама давала церукал, в дневное время рвота вновь повторилась, приняли церукал, креон, после приема пищи снова эпизод рвоты, моча красного цвета. Обратились в Ивановскую больницу, при обследовании в клиническом анализе крови отмечалась выраженная анемия со снижением Hb до 80 г/л, Er 2, 52 Х 10\*12 г/л, гематокрит 22%. Преднизолон 30 мг, NaCl 0,9% 200 мл. Направлен в АОДКБ.

Состояние при поступлении: Общее состояние на момент осмотра тяжелое. Ребенок вялый. Сознание - ясное. Положение пассивное. Аппетит снижен. Температура тела 36,6 °С. Кожные покровы бледные, сухие. Сыпь геморрагическая на конечностях, экхимозы. Свежих высыпаний нет. ЧД 22 в мин. ЧСС 100 в мин. АД 130/90 мм.рт. ст. Отеки на лице. Симптом поколачивания отрицательный с обеих сторон. Мочеиспускание безболезненное. Моча мутная. Диурез снижен. Остальные системы без особенностей. По тяжести состояния госпитализирован в РАО с диагнозом: Тромботическая тромбоцитопеническая пурпура. Получал лечение: плазмотерапия, пульс-терапия преднизолоном, в динамике сохранялся геморрагический кожный синдром, проявления почечной недостаточности, проведено 3 сеанса гемодиализа. Направлены выписки в три Федеральные клиники: РДКБ, ГБУЗ ДГКБ святого Владимира г. Москва, ФГБУ НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева Минздрава России. Получены ответы, что имеет место атипичный гемолитико - уремический синдром, даны рекомендации по инициации таргентной терапии экулизумабом. 03.02.2020 года было начато лечение экулизумабом в дозе 600МГ с положительной динамикой, купирован геморрагический синдром, отечный синдром, получен достаточный диурез, снизились показатели азотемии. 05.02.2020 года переведен из реанимации в профильное отделение.

Получал лечение: пульс-терапия метипредом, антибактериальная терапия, плазмотерапия свежезамороженной плазмой, переливание одногруппной эритроцитарной массы, гипотензивная терапия, гемодиали, ингибитор интерлекина 6 (экулизумабом) трехкратно, стимулятор эритропоэза, препараты железа.

Состояние при выписке удовлетворительное, ребенок выписался на амбулаторное лечение. Рекомендован контроль лабораторных показателей, продолжить терапию экулизумабом (элизария) 600 мг один раз в 14 дней.

Атипичным ГУС (аГУС) – это хроническое системное заболевание генетической природы с прогрессирующим течением и неблагоприятным прогнозом. В его основе лежит хроническая неконтролируемая активация комплимента, ведущая к генерализованному тромбообразованию в сосудах микроциркуляторного русла, особенно в почках, так называемая комплимент - опосредованная тромботическая микроангиопатия, основными лабораторными проявлениями которой, являются тромбоцитопения и гемолитическая анемия. Эпидемиология атипичного гемолитико-уремического синдрома изучена недостаточно. Согласно литературным данным, распространенность его составляет 1-3 случая на 1 000 000 населения. Заболевание чаще манифестирует до 18 лет, но достаточно часто (40% случаев) диагностируется во взрослом возрасте.

При аГУС генетические изменения возникают в системе комплемента, которая является частью иммунной системы организма. Если работа системы комплемента нарушена, она приобретает избыточную активность и повреждает клетки, выстилающие стенки кровеносных сосудов. Тромбоциты и другие клетки крови становятся избыточно активными, и в крошечных кровеносных сосудах по всему телу образуются кровяные сгустки - тромбы. Тромбы могут блокировать кровоток, создавать воспаление и перемещаться в другие органы. Таким образом, возникает системное повреждение, известное как тромботическая микроангиопатия, которая может привести к проблемам в почках и других жизненно важных органах, таких как сердце, легкие и головной мозг.

Клиническая картина аГУС характеризуется значительным полиморфизмом симптомов. Атипичный гемолитико-уремический синдром в большинстве случаев начинается внезапно, может манифестировать неспецифическими симптомами такими, как слабость, утомляемость, общее недомогание, гриппоподобный синдромом, повышение температуры тела, изменение цвета мочи и ее количества, одышку, головные боли, расстройства зрения. У большинства пациентов имеется выраженный отечный синдром, основными проявлениями которого служат массивные периферические отеки вплоть до анасарки и выпот в полостях (гидроторакс, гидроперикард, асцит).

Диагноз атипичного ГУС – это диагноз исключения. Диагностика аГУС осуществляется в два этапа, на первом этапе необходимо установить наличие тромботической микроангиопатии, а на втором – провести дифференциальную диагностику между первичными и вторичными ТМА и первичных ТМА (ТТП, STEC-ГУС и аГУС) между собой.

Для исключения ТТП всем больным с ТМА рекомендовано определение активности ADAMTS-13. У пациентов с аГУС активность ADAMTS-13 может быть снижена, однако её показатель всегда превышает 5%.

В целом прогноз аГУС неблагоприятный. Смертность в острой стадии составляет 5-10 %. Приблизительно у 50 % пациентов развивается терминальная ХПН, чаще в течение 1 года от начала манифестации. Экстраренальные проявления, чаще поражение ЦНС (судороги, кома, ишемические очаги на МРТ) отмечаются не менее чем у 20% пациентов.

**6. ВРОЖДЕННЫЙ БУЛЛЕЗНЫЙ ЭПИДЕРМОЛИЗ У РЕБЕНКА**

Исполнитель: ординатор Я.В. Балашова

Руководитель: доцент, к.м.н. С.В. Медведева

Эпидермолиз буллезный (син. пузырчатка наследственная Брока) – группа наследственных буллезных дерматозов, характеризующихся образованием пузырей на коже и слизистых оболочках, возникающих при незначительной травматизации или спонтанно. Выделяют несколько основных типов буллезного эпидермолиза на основе особенностей механизма образования пузыря и клинической картины: *простой, соединительный и дистрофический*. В пределах этих типов описано более 10 различных форм заболевания.

Эпидермолиз буллезный простой характеризуется образованием внутриэпидермальных пузырей в результате дезинтеграции и цитолиза кератиноцитов без признаков рубцевания, атрофии и образования милиумов. Тип наследования аутосомно‑доминантный.

Клиническая картина. Первые признаки заболевания обычно проявляются на 1‑м году жизни, иногда могут быть уже при рождении ребенка. На месте легкой травматизации, чаще в области кистей, стоп, спины, локтевых и коленных суставов, затылочной области, на неизмененной коже появляются пузыри различных размеров (от 0,5 до 7 см и более) с плотной покрышкой и прозрачным содержимым. Симптом Никольского отрицательный, акантолитические клетки в содержимом пузыря отсутствуют. Через несколько днем пузыри вскрываются, образуя эрозии, покрывающиеся корками и быстро эпителизирующиеся, не оставляя рубцовых изменении кожи или атрофии. Пузырей обычно больше в теплый период года при выраженном гипергидрозе. С возрастом поражения локализуются в основном на конечностях, особенно на стопах и кистях, чему способствует большая травматизация этих участков кожи. тесная, плохо подобранная обувь, а также на участках тесного прилегания одежды. Пузыри появляются на протяжении всей жизни, но в постпубертатный период их количество уменьшается. Слизистые оболочки, ногти не поражаются или их изменения минимальны. Общее состояние больного не изменяется.

Возможна пренатальная диагностика этой формы заболевания по высокому содержанию в сыворотке крови беременной? ‑фетопротеина во II триместре. *Эпидермолиз буллезный простой летний Вебера‑Кокейна* – абортивная локализованная форма эпидермолиза буллезного простого. Характеризуется образованием пузырей на коже кистей и стоп лишь в летнее время года при выраженном ладонно‑подошвенном гипергидрозе.

Эпидермолиз буллезный соединительный характеризуется образованием подэпидермальных пузырей за счет поражения lamina lucida эпидермо‑дермального соединения, расположенной между плазматической мембраной базальных кератиноцитов и базальной мембраной кожи, и развитием атрофических изменений кожи в очагах поражения. Возможна пренатальная диагностика с помощью биопсии кожи 18‑недельного плода на основании выявления указанных изменений. Тип наследования аутосомно‑рецессивный.

Клиническая картина. Процесс характеризуется появлением пузырей и эрозий уже при рождении ребенка или вскоре после него. В течение нескольких дней процесс генерализуется. Основная локализация высыпаний – кожа груди, головы, слизистые оболочки рта, гортани, трахеи. Хотя кожа кистей и стоп не изменена, ногтевые пластинки дистрофичны, развиваются анонихия, акроостеолиз. Образующиеся на месте пузырей эрозивные поверхности заливают медленно, оставляя участки атрофии кожи. Рубцов и милиумов нет. Многие дети умирают в первые месяцы жизни от сепсиса, анемии.

Эпидермолиз буллезный дистрофический характеризуется образованием пузырей вследствие дерматолиза – гибели коллагеновых фибрилл в сосочковом слое дермы ниже lamina densa. Формируются эрозивно‑язвенные поверхности, заживающие рубцами, характерны также образование милиумов, изменение ногтей, волос, зубов и другие аномалии.

*Эпидермолиз буллезный дистрофический рецессивный генерализованный (эпидермолиз буллезный дистрофический полидиспластический)* отличается образованием пузырей в сосочковом слое дермы и результате дерматолиза – лизиса коллагеновых фибрилл с фагоцитозом их макрофагам и разрушениями ниже lamina densa. Патологический процесс связывают с увеличением уровня и активности фермента коллагеназы, разрушающей основной компонент опорных коллагеновых фибрилл – коллаген VII (коллагенолиз). Возможна пренатальная диагностика болезни по результатам биопсии кожи плода на 21– й неделе развития и выявления описанных ранее изменений.

Первые признаки заболевания появляются уже при рождении (60% больных) или в первые недели жизни. Крупные пузыри, нередко с гемморрагическим содержимым, возникают спонтанно на любом участке кожного покрова и слизистых оболочек. Обширные длительно не заживающие эрозивно‑язвенные поверхности, образующиеся при их вскрытии, затрудняют уход и вскармливание новорожденных. Симптом эпидермальной отслойки положительный. На эрозивно‑язвенных, нередко кровоточащих, болезненных участках развиваются вегетации. Заживление их происходит медленно, с формированием уродствующих атрофических рубцов. Рубцовые изменения пищевода, глотки, слизистой оболочки рта могут затруднять прием пищи, облитерировать выводные протоки слюнных желез, ограничивать подвижность языка и привести к развитию лейкоплакии. Поражения глаз в виде эрозивно‑язвенного кератита с последующим рубцеванием приводят к потере зрения, рубцовому эктропиону, облитерации протоков слезных желез. Наблюдаются также акроцианоз, склеродермоподобные изменения кожи кистей, стоп с формированием сгибательных контрактур суставов, акроостеолизом и характерной деформацией кистей по типу «варежки» в результате срастания и деформации пальцев. Характерна также дистрофия ногтей, волос, зубов. Возможны нарушения эндокринной (гипофункция щитовидной железы, гипофиза), нервной (эпилепсия, отставание умственного развития) систем. Отмечается высокая летальность в раннем детском возрасте от сепсиса, анемии, нарушения питания, в более старшем возрасте – от злокачественных новообразований кожи, пищевода, органов полости рта.

*Эпидермолиз буллезный дистрофический доминантный (эпидермолиз буллезный дистрофический гиперпластический)* характеризуется образованием пузырей в дерме (дерматолиз) ниже lamina densa за счет гибели опорных коллагеновых фибрилл; возможна пренатальная диагностика (по аналогии с дистрофическим полидиспластическим буллезным эпидермолизом). Тип наследования аутосомно‑доминантный. Первые проявления болезни появляются в раннем детском возрасте или несколько позднее (4–10 лет). Пузыри возникают после незначительной травмы, чаще в области конечностей. Они напряженные, плотные, с серозным или геморрагическим содержимым: вскрываясь, образуют эрозивно‑язвенные поверхности, заживающие медленно с образованием мягкой или келоидоподобной рубцовой атрофии вначале розового, затем белого цвета. В области суставов на месте пузырей (формируются обширные поля поражения в виде рубцовой ткани с множеством эпидермальных кист (милиумы). Симптом эпидермальной отслойки положительный. Ногти, вовлеченные в процесс, утолщены, дистрофичны. Слизистые оболочки поражаются редко. Волосы, зубы и общее развитие обычно не изменяются, однако часто отмечается ассоциация с ихтиозом, фолликулярным кератозом, гипертрихозом. Диагноз буллезного эпидермолиза основывается на клинических и гистологических данных. Возможна пренатальная диагностика заболевания. Дифференциальный диагноз в раннем детском возрасте проводят с эпидермолитическим ихтиозом, при котором доминирует кератоз; эпидемической пузырчаткой новорожденных, для которой характерно острое начало с лихорадкой, интоксикацией и воспалительными пузырями в результате некротических процессов в эпидермисе, вызванных стафилококком. У детей более старшего возраста некоторые формы буллезного эпидермолиза дифференцируют от доброкачественного буллезного пемфигоида. который отличается линеарным отложением IgА вдоль назальной мембраны. Антитела к lamina densa, VII типу коллагена, пемфигоидные и др. помогают установить характер дефекта и уточнить диагностику.

 При простой форме буллезного эпидермолиза важна защита кожи от травматизации, воздействия высокой температуры, тесных одежды и обуви, а также от присоединения вторичной инфекции. Внутрь назначают витамины (А, группы В, С), фитин; пузыри вскрывают и пропитывают (не срывая покрышки) анилиновыми красителями, мазями с антибиотиками, эпителизирующими мазями. При соединительном и дистрофическом эпидермолизе, помимо указанных средств, в тяжелых случаях назначают кортикостероидные препараты (1–3 мг/кг в сутки) в комбинации с антибиотиками, препараты железа (тардиферон и др.), переливания эритроцитарной массы (при анемии), сердечные средства, для ингибирования коллагеназы используют фенитоин.

**7.** **СЛУЧАЙ НАБЛЮДЕНИЯ БОЛЬНОГО С АТРЕЗИЕЙ КЛАПАНА ЛЕГОЧНОЙ АОРТЫ**

Исполнитель: ординатор Е.А. Дерябина

Руководитель: доцент, к.м.н. С.В. Медведева

АЛА с дефектом межжелудочковой перегородки (ДМЖП) – довольно редкий врожденный порок сердца. Частота порока 0.042 на 1000 новорожденных. Чаще всего сочетается с ДМЖП.

Нарушения гемодинамики при данном пороке определяются главным образом отсутствием прямого сообщения между ПЖ и системой ЛА, при этом прямое поступление венозной крови из ПЖ невозможно. Кровоток в легких осуществляется обходным путем из ПЖ через ДМЖП в левый желудочек (ЛЖ), далее смешанная артериализированная кровь поступает в аорту и лишь затем через ОАП или по коллатеральным сосудам в легкие. Основными источниками кровообращения легких при АЛА служат открытый артериальный проток, большие аорто-легочные коллатеральные артерии, бронхиальные коллатеральные артерии, большие медиастинальные артерии и коронарно-легочные фистулы.

Пациент: СВА, 5.01.2003г. Диагноз основной: Q22.0 Врожденный порок сердца: атрезия легочной артерии IV типа. Дефект межжелудочковой перегородки. Резкая гипоплазия центрального легочного русла. Открытый артериальный проток. Множественные БАЛК. Состояние после оперативной коррекции в 2009 году - балонная дилатация большой аорто-легочной коллатерали к верхней доле правого легкого.

Осложнение: Гипоксемические кризы. ХСН II А степени. ФК II.
Сопутствующий: Хронический гастродуоденит, дуоденогастральный рефлюкс. Синдром Жильбера.

Впервые ВПС был заподозрен в 1 год 7 месяцев во время обследования в АОДКБ. Был выставлен диагноз: ВПС. ОАС (общий артериальный ствол). ДМЖП.

Была направлена на консультацию в Центр детской кардиохирургии и хирургии новорожденных г.Новосибирск, где был выставлен диагноз: Врожденный порок сердца. Атрезия клапана легочной артерии тип В (Trecenkov 1999) (IV тип по Somerville - Атрезия клапана, ствола, обеих легочных артерий. Кровоток в легких осуществляется за счет сети коллатеральных сосудов). Дефект межжелудочкой перегородки. В 2005 и 2008г обследована в НИИПК – Резкая гипоплазия центрального легочного русла. Множественные БАЛК.

В 2009 г. в НИИ им. Е.Н. Мешалкина была проведена операция: чрезвенное зондирование, правая вентрикулография, аортография; селективное контрастирование БАЛКА (большие аорто-легочные коллатеральные сосуды); баллонная дилятация БАЛКА к верхней доле правого легкого.

Соматический статус: разлитой цианоз кожных покровов, выраженный акроцианоз (губы, кисти, стопы), цианоз слизистой полости рта, языка. Деформация пальцев по типу барабанных палочек, ногтевых пластинок по типу часовых стекол. Склеры обычной окраски. Носовое дыхание свободное. В зеве разлитой цианоз слизистых оболочек. Аускультативно в легких дыхание везикулярное. Хрипы отсутствуют. Область сердца визуально не изменена. Сосуды шеи не пульсируют. Сердечный толчок визуально не определяется. Верхушечный толчок пальпируется в 5 м/р на 1 см кнутри от среднеключичной линии, разлитой, усиленный. Границы относительной тупости сердца: верхняя верхний край II ребра, правая правый край грудины +1 см, кнаружи, левая среднеключичная линия +1 кнаружи. Тоны сердца громкие, ритмичные, соотношение тонов сохранено. Шум систолический, нежный, выслушивается во всех точках аускультации. Пульсация на периферических сосудах выражена удовлетворительно. АД на левой руке 114/69 мм. рт. ст., АД на правой руке 110/60 мм. рт. ст. Сатурация при поступлении 65% (на руках)

Лечение: только оперативное.

Заключение: Интерес данного случая в том, что это редко встречаемый порок. Данный ребенок показательный, к сожалению, неоперабельный, но в компенсированном состоянии.

**8. НАБЛЮДЕНИЕ РЕБЕНКА С ТЯЖЕЛОЙ ФОРМОЙ МУКОВИСЦИДОЗА**

Исполнитель: ординатор А.А. Балыкова

Руководитель: доцент, к.м.н. М.В. Харченко

 Муковисцидоз (МВ) (кистозный фиброз) – это аутосомно-рецессивное моногенное заболевание, обусловленное мутацией гена CFTR (трансмембранный регулятор муковисцидоза), характеризующееся поражением экзокринных желез, жизненно важных органов и систем, имеющее тяжелое течение и прогноз. Мультисистемное генетическое заболевание, связанное с нарушениями транспорта натрия и воды через эпителиальные поверхности. Следствием мутации гена является нарушение синтеза, структуры и функции белка трансмембранного регулятора проводимости муковисцидоза (CFTR), в результате чего хлорные каналы становятся непроницаемыми для ионов хлора при гиперабсорбции натрия и воды, что вызывает дегидратацию апикальной поверхности секреторного эпителия, увеличение вязкости слизи. Поражаются дыхательные пути, желудочно-кишечный тракт, печень, поджелудочная железа, слюнные, потовые железы, репродуктивная система. Патология дыхательной системы - главная причина осложнений и летальности. Возраст манифестации заболевания очень различается. В большинстве случаев МВ диагностируется в раннем детском возрасте (90% случаев – на первом году жизни). Нередки случаи диагностики МВ у взрослых с классическим фенотипом (хронический/рецидивирующий бронхит, синусит, панкреатит). Классический фенотип является следствием двух мутантных копий гена муковисцидозного трансмембранного регулятора (CFTR), и проявляется хронической бактериальной инфекцией дыхательных путей, придаточных пазух носа, стеатореей вследствие внешнесекреторной недостаточности поджелудочной железы, мужским бесплодием из-за обструктивной азооспермии, повышенной концентрацией хлоридов потовой жидкости. Диагностические сложности при МВ обусловлены фенотипическим разнообразием в связи с генетическим полиморфизмом. Пациенты с атипичным МВ имеют как минимум одну копию мутантного гена CFTR, функция которого частично сохранена («мягкие» мутации). Это приводит к диагностике МВ во взрослом возрасте, у таких пациентов отмечается более мягкое течение болезни в связи с сохранностью функции поджелудочной железы и нетяжелым поражением органов дыхания. Впервые выделено в 1936г.венским педиатром Гвидо Фанкони. Проявления муковисцидоза связаны с дефектом синтеза белка, выполняющего роль хлоридного канала, участвующего в водно-электролитном обмене клеток дыхательных путей, желудочно-кишечного тракта, поджелудочной железы, печени, половой системы. В итоге сгущается секрет большинства желез внешней секреции, затрудняется его выделение, в органах возникают изменения, наиболее серьезные – в бронхолегочной системе. Полного излечения этой болезни пока не существует. Теоретически можно было бы вводить в организм пациентов здоровые копии гена, имеющего дефект, с последующей их доставкой на клеточном уровне. Однако генотерапия ещё не достигла такого уровня, и все подобные разработки носят только гипотетический характер. Много говорят и о возможных лекарственных препаратах, которые могли бы принимать участие в процессе клеточного транспорта, выполняя роль ценных белков. Поскольку причину болезни устранить невозможно, лечение муковисцидоза — симптоматическое и заключается в смягчении его последствий: в удалении вязкого секрета из бронхов; в борьбе с опасными инфекциями; в заместительной терапии ферментами и витаминами.

1. **СЛУЧАЙ НАБЛЮДЕНИЯ БОЛЬНОГО С МУЛЬТИСИСТЕМЫМ ВОСПАЛИТЕЛЬНЫМ СИНДРОМОМ, АССОЦИИРОВАННЫМ С НОВОЙ КОРОНАВИРУСНОЙ ИНФЕКЦИЕЙ (COVID-19) У РЕБЁНКА 16 ЛЕТ**

Исполнитель: ординатор Д.С. Паршаков

Руководитель: к.м.н., доцент С.В. Медведева

Актуальность

Новая коронавирусная инфекция (COVID-19) у детей в большинстве случаев протекает легче, чем у взрослых. Однако начиная с марта 2020 г. из ряда европейских стран и США стали поступать сообщения о детях с новым заболеванием, имеющим признаки болезни Кавасаки (БК) и синдрома токсического шока (СТШ), получившим одно из названий – детский мультисистемный воспалительный синдром (ДМВС), ассоциированный с COVID-19. Понимание эпидемиологии и клинического течения ДМВС и его связи с COVID-19 имеет важное значение, учитывая клиническое значение данного синдрома и его последствия для общественного здравоохранения.

Мультисистемный воспалительный синдром у детей – это ассоциированный с COVID-19 симптомокомплекс, встречающийся у детей и подростков, включающий признаки болезни Кавасаки и токсического шока. Клиническая картина представлена лихорадкой, нарушениями функции ЖКТ, менингеальными симптомами, кожной сыпью, конъюнктивитом, гипотонией, миокардитом.

Диагностические критерии ДМВС (MIS-C), ассоциированный с COVID-19 (CDC, США):

-Пациент в возрасте младше 21 года, поступающий с лихорадкой (температура тела ≥38 °С в течение 24 часов и более, либо сообщение пациента о лихорадке более 24 часов), лабораторными признаками воспаления, включающими (но не ограничиваясь) один или более из следующих признаков (повышение уровня нейтрофилов, СОЭ, СРБ, фибриногена, прокальцитонина, D-димера, ферритина, ЛДГ, ИЛ-6, снижение уровня лимфоцитов и альбумина) и клиническими признаками тяжелого заболевания, требующего госпитализации, с полиорганным поражением с вовлечением более 2 систем (сердечно-сосудистой, мочевыводящей, дыхательной, кровеносной, пищеварительной, нервной, кожи)

-Отсутствие альтернативных вероятных диагнозов

-Маркеры текущей или перенесённой COVID-19 (ПЦР для обнаружения РНК SARS-CoV-2 или положительный серологический тест), или контакт с больным COVID-19 в течение 4 недель до начала симптомов.

Девочка А., 16лет переведена в АОДКБ из ЦРБ 22.01.2021г с жалобами на выраженную слабость, головную боль, боли в мышцах, кожные парестезии, высыпания на коже туловища, периодически сухой кашель, утомляемость голоса, сухость слизистых оболочек, повышение температуры тела до 40,0 градусов.

Из анамнеза жизни ребёнок рос и развивался согласно возрасту. Из перенесенных заболеваний частые ОРЗ, менингококковый менингоэнцефалит в возрасте 1 года, аскаридоз. Эпидемиологически состояла в контакте с больными ОРЗ, COVID-19 в декабре 2020 года. Отмечается аллергическая реакция, проявляющаяся развитием анафилактического шока на применение анальгина.

Больна с 23 декабря 2020 года, когда впервые отметила повышение температуры тела до 38,0, осмотрена врачом по месту жительства, назначено лечение — азитромицин 500 мг в течение 6 дней, ингавирин, симптоматическая терапия. 24 декабря отмечает повышение температуры тела до 40\*С, слабость, однократно для купирования температуры по рекомендации врача принимала парацетамол + аспирин + но — шпа. В дальнейшем в течение 10 дней однократно в течение дня для купирования температуры 39,0 — 40,0 принимала ибупрофен + парацетамол + дротаверин +аспирин. 28 декабря добавлен амоксициллин. Через 2 недели после начала заболевания, появились выраженный зуд кожи, сыпь по телу. Со слов девочки на приём к участковому педиатру в течение 3-х недель не обращалась, продолжала принимать жаропонижающие препараты при ежедневном подъёме температуры тела до 39-40 градусов. 21 января 2021 года осмотрена врачом по месту жительства, госпитализирована в ЦРБ. На следующий день отмечается ухудшение самочувствия, выраженная головная боль, многократная рвота. Назначена терапия: цефтриаксон 2,0, инфузионная терапия, метоклопромид, дексаметазон 8 мг x 2 раза в день, при повышении температуры тела выше 38,5 парацетамол 0,5, гепарин 250 т. 2 раза в день.

В клиническом анализе крови: гемоглобин 108 г/л, лейкоциты 10.1 х 1**0 9 / л** , с/я 95% СОЭ 17 мм/ч. Биохимия крови: АСТ 69, АЛТ 81, СРБ +++, фибриноген 5772
Ликвор: бесцветный, прозрачная, цитоз 36/3 - нейтрофилы 22, лимфоциты 14, реакция Панди +, белок 0,1г. Учитывая тяжесть состояния, пациентка транспортирована в АОДКБ, госпитализирована по экстренным показаниям.

При поступлении в АОДКБ жалобы на головную боль в височной области, боли в мышцах, зуд кожи, повышение температуры тела до 38 градусов. Общее состояние средней степени тяжести. Отмечается отечность лица. По ораганам и системам на момент осмотра без особенностей. В неврологическом статусе сомнительный симптом Кернига. В клиническом анализе крови: гемоглобин, г/л108.0, лейкоциты, 21.50x10E9 / л.

На вторые сутки в стационаре динамически прогрессирующее ухудшение состояния с 15.00 ч. в виде нарастающего интоксикационного синдрома, стойкого гипертермического синдрома, плохо купирующегося жаропонижающими препаратами, нарастанием кожного синдрома. Исследование системы гемостаза: выраженная гипокоагуляция во 2 и 3 фазах плазменного гемостаза. Гипофибриногенемия. Д- димер резко повышен. Активность АТ в норме. Учитывая тяжесть состояния, ребёнок переведен в ОРИТ.

В клиническом анализе крови: нарастание лейкоцитоза и тромбоцитопении, наличие атипичных мононуклеаров (Hb г/л 103.0, Er 4,04 x10E12/л, Ht % 32.40, Tr 94 x10E9/л, Le 23,20 x10E9/л Нейтрофилы п/я % 4.00 Нейтрофилы с/я % 20.00 лимф % 38.00 мон % 3.00)

Биохимические исследования крови: глюкоза ммоль/л 8.18 Белок общий г/л 52.00 Альбумин г/л 24.00Ur ммоль/л 5.00 Crea мкмоль/л 42 Общ. Билирубин мкмоль/л 52.30 Прям. Билирубин мкмоль/л 46.15 Непр. Билирубин мкмоль/л 6.15 АЛАТ Ед/л 480.70 АСАТ Ед/л 485.30 ГГТЕд/л 626.00 Амилаза Ед/л 94.00 Креатинкиназа Ед/л 241 лактатдегидрогеназа Ед/л 9154.00 Щелочная фосфатаза Е/л 1122Кальций общий ммоль/л 1.71 K (ИОН) ммоль/л 3.62 Na (ИОН) ммоль/л 136.00 Хлор (ИОН) ммоль/л 112.90 С - реактивный белок мг/л 10.4. Исследование газов и электролитов крови: компенсированный метаболический алкалоз. Исследование системы гемостаза: нет коагуляции в базовых тестах. Д-димер резко повышен. Активность антитромбина в норме. В клиническом анализе мочи выраженная гематурия.УЗИ лёгких: хографически наличие безвоздушной легочной ткани, больше справа. УЗИ плевральных синусов: наличие свободной жидкости в незначительном количестве в задних синусах, больше справа.

ЭКГ: ритм синусовый, незначительная аритмия. ЧСС около 64 в 1' — в пределах нормокардии. Электрическая ось сердца не отклонена (угол α + 30 градусов).

Анализ крови ИФА на антитела к коронавирусной инфекции: АТ к коронавирусу SARS-COV -2, IgG положительный, КП -13,9, АТ к коронавирусу SARS-COV -2, IgМ положительный, КП -4,25. КТ ОГК: плевральный выпот с обеих сторон, признаки интерстициального отека легких. ЭХО КГ: камеры сердца не увеличены, сократительная способность ЛЖ в норме. Диастолическая функция ЛЖ не нарушена. Изменений коронарных артерий не выявлено.

За время нахождения в ОРИТ провеедено лечение: Преднизолон 90 мг, Меропенем 1,0 в/в капельно, Омепразол 20 мг, Микрозим, Гептрал 400мг, введение СЗП, Уман Альбумин 25% 100мл. На 5 сутки в ОРИТ состояние тяжелое, стабильное. На кожном покрове конечностей, туловища, головы множественная разноразмерная розеолёзно-петехиальная сыпь; кожный покров отёчный. Кровоизлияние в склеру обоих глаз. Температура 36,9 С. Аускультативно дыхание везикулярное, в нижних отделах ослаблено, больше справа, хрипов нет. Гемодинамика стабильная, ЧСС 55 в мин, нАД 105/68 мм рт. ст. Тоны сердца приглушены, ритмичные. Язык влажный. Живот мягкий, безболезненный. Стула не было. Мочеиспускание самостоятельное. Моча светлая, темп диуреза сохранен. Лабораторно положительная динамика. Консультирована инфекционистом, поставлено решение о дифференциальной диагностике с инфекционным мононуклеозом (ИФА, ПЦР на ВЭБ).

На 8 сутки в стационаре состояние со значительным улучшением: ребёнок эмоционально стабилен. Кожные покровы сухие с мелкопластинчатым шелушением по передней поверхности обоих плеч, высыпания, пигментированные в области верхних конечностей. Лимфоаденопатии нет. Кровоизлияния в склеры обоих глаз стали несколько меньше. Слизистая полости рта, язык не изменены. Сохраняется пастозность голеней. Кашель редкий малопродуктивный. Дыхание везикулярное с ослаблением в нижних отделах справа. ЧД 16- 18 в минуту Перкуторно притупления нет. Хрипов нет. Тоны сердца приглушены, ритм нормальный. ЧСС 78 в минуту. АД 114/58 мм рт ст. Сатурация 97%. Живот мягкий, печень, селезёнка не увеличены. Диурез за истекшие сутки 1900 мл (положительный) без стимуляции. Стула в течении суток не было. Лабораторные показатели компенсированы.

Ребенок на 9 сутки переведен в кардиологическое отделение АОДКБ. Терапевтическая тактика: гептрал 400 мг + NaCl 0.9% - 200 мл, дексаметозон 8 мг + NaCl 0,9% - 100 мл, капс. О meprosoli 20 мг, курантил 50 мг, Sol Heparini 1700 ЕД х 4р, хлоропирамин 1.0 мл, Преднизолон 30 мг, **инфузии ВВИГ из рассчёта 1,5г / кг**, терапевтический плазмообмен.

На момент выписки состояние удовлетворительное. На голенях и бедрах визуализируется пигментация. Остаточные кровоизлияния в склеру справа. По органам и системам без особенностей. Выписывается под динамическое наблюдению по месту жительства с диагнозом: М 35.9 Мультисистемный воспалительный синдром вследствие перенесенной новой коронавирусной инфекции, осложнённый поливалентной аллергической реакцией по типу крапивницы на фоне токсического гепатита. Рея - подобный синдром (купирован). Субконъюнктивальное кровоизлияние ОU.

Данный интересный случай вызвал практический интерес, так как накопленный отечественный и международный опыт позволяет констатировать, что в целом COVID-19 в большинстве случаев у детей протекает легче, чем у взрослых, но ДМВС, ассоциированный с данной инфекцией, являющийся аналогом «цитокинового шторма» у взрослых пациентов, можно отнести к наиболее тяжелому проявлению COVID-19 у детей. ДМВС, ассоциированный с SARS-CoV-2, приводит к серьезным и опасным для жизни кардиоваскулярным осложнениям, требующим интенсивной терапии, как у ранее здоровых детей и подростков, так и имеющих коморбидные заболевания (чаще всего, это ожирение и бронхиальная астма). Пациенты, перенесшие ДМВС, нуждаются в катамнестическом наблюдении в связи с риском развития эктазий коронарных артерий или АКА.

**СЕКЦИЯ ПСИХИАТРИИ, НЕВРОЛОГИИ**

Председатель: зав. кафедрой нервных болезней, психиатрии и наркологии, к.м.н. А.И. Карнаух

**ПСИХИАТРИЯ**

* + 1. **СЛУЧАЙ НАБЛЮДЕНИЯ БОЛЬНОГО С ШИЗОТИПИЧЕСКИМ РАССТРОЙСТВОМ ЛИЧНОСТИ**

Исполнители: ординаторы Е.О. Таратунина, К.А. Потемкина

Руководитель: ассистент Н.Г. Браш

**Шизотипическое расстройство** до девяностых годов прошлого века было известно под названием «вялотекущая шизофрения» или «медленнотекущая» («предшизофрения», «мягкая шизофрения», «псевдоневротическая шизофрения»). Это относительно благоприятный, медленно прогрессирующий эндогенный процесс, который встречается у одной трети всех пациентов с шизофренией. В действующей классификации психических расстройств МКБ-10 шизотипическое расстройство — это самостоятельный диагноз, изолированный от шизофрений. Он включает в себя группу функциональных психических нарушений, которые занимают промежуточную позицию между шизофренией и патологией личности.

Возраст: 23 года. ЖАЛОБЫ: предъявляет жалобы на нарушение сна, тревогу, страхи, сниженный фон настроения, апатию, частую плаксивость, раздражительность, навязчивые мысли различного характера, периодически появляются мысли о нежелании жить, слышит «голос» молодого человека, доносящийся с улицы через открытую форточку, ощущает за собой слежку.

АНАМНЕЗ ЗАБОЛЕВАНИЯ: впервые обратилась к психиатру в 2014 году, когда стала отмечать снижение настроения, апатичность, нарушение ночного сна. Было рекомендовано стационарное лечение, но от госпитализации тогда отказалась. За период с 2010 по 2018 год предпринимала 4 суицидальных попытки: "резала вены, пила большое количество таблеток". Объясняет данные действия, в первых трех случаях тем, что "просто хотелось привлечь внимание", в последнем случае "не хотелось жить, все было безразлично". В 2017 году стала употреблять каннабис и алкоголь. Со слов, последнее употребление каннабиноидов в 2019г, алкоголь употрябляет в настоящее время эпизодически 1-2 раза в месяц (выпивает до 2л пива). За период с 2014 по 2018 года появилось чувство собственной изменённости, "мир стал серым, неинтересным". Впервые госпитализировалась в дневной стационар с 13.05.19г по 23.07.19г, когда без видимых причин нарушился ночной сон (не спала по несколько дней), появились периоды выраженной дневной сонливости, стала раздражительна. Также стало эпизодически возникать ощущение того, что кто-то следит на улице и хочет принести ей вред. Периодами "слышала смех и оклики по имени", присутствовало ощущение, что окружающие могут читать ее мысли. В феврале 2019 года полностью сменила ФИО с целью "скрыться от преследования и порвать с прошлым". За время госпитализации выставлен DS: "Шизотипическое расстройство личности" F21.8. После выписки первое время чувствовала себя удовлетворительно. Участкового психиатра не посещала, отказалась от приема поддерживающей терапии оланзапином и элицеей практически сразу, так как "препараты не подошли", по совету знакомых самостоятельно принимала амитриптилин в течение месяца, затем отказалась и от него. После выписки, в 2019г, со слов принимала каннабиноиды, была избита группой лиц, получила ЗЧМТ (отмечала рвоту, тошноту, головокружения после нанесения побоев, за медицинской помощью не обращалась). Настоящее ухудшение психического состояния с февраля 2021г, когда появилась раздражительность, плаксивость, страхи, тревога, колебания настроения, ощущение, "что за ней следят". Предпринимала попытки трудоустройства, с последнего места работы оператором СЦ 1 класса, на "Почте России" уволилась 22.03.21г, так как перестала справляться с трудовывыми обязанностями. 04.02.21г обратилась на прием к участковому психиатру, был вновь назначен оланзапин 5мг/сут. Назначенное лечение дома принимала нерегулярно. Состояние в течение последнего месяца ухудшилось: присоединились навязчивые мысли различного характера, периодические мысли о нежелании жить, стала слышать «голос» молодого человека, доносящийся с улицы через открытую форточку, усилилось чувство слежки, преследования. 12.04.21 повторно обратилась на прием в поликлинику, была направлена на госпитализацию в женское отделение.

ПСИХИАТРИЧЕСКИЙ СТАТУС: на беседу в ординаторскую пришла охотно, по приглашению. Внешне достаточно опрятна, умыта, причесана. На стуле сидит в свободной позе, поддерживает зрительный контакт с врачом. Сознание не нарушено. Контакту продуктивному доступна. В собственной личности, месте и времени ориентирована верно. На вопросы отвечает в плане заданного, рассказывает о себе, делится переживаниями. В беседе жалуется на навязчивые мысли: "...знаете, я несколько дней буквально мучилась желанием купить ненужные бумажные салфетки, квадратные такие, тоненькие". Отмечает ощущение дереализации: "...я чувствую, что вокруг все нереально...дома мне казалось, что это соседи контролируют мой разум... я нашла доказательства, что они за мной подглядывают и подслушивают, следят даже на улице". Так же сообщила: "Меня преследовал один человек... я меняла номера телефона, он все равно меня находил...дома меня преследовал страх, что он залезет ко мне через балкон на третий этаж, я не могла нормально спать". Говорит: "Я читала что одна британка вышла замуж за соего кота, я бы тоже так хотела, но у меня кошка, а не кот". Мышление по темпу не изменено, несколько аморфное, с паралогичными умозаключениями. Наличие обманов восприятия на момент беседы отрицает, но дома, со слов, "слышала через форточку, как незнакомый мужской голос звал по имени". Память субъективно не снижена. Внимание фиксировано на своих переживаниях. Волевые побуждения снижены. Фон настроения снижен. Сообщила: "настроение - никакое...иногда бывают мысли о суициде, но после восемнадцатого года я больше не пыталась, потому что пришла к выводу, что я неубиваемая, да и сейчас еще не время...я планирую уйти из жизни, когда умрет моя кошка". Эмоционально несколько сглажена, недостаточно адекватна, тревожна. В поведении относительно спокойна, без агрессивных тенденций. Критика к своему состоянию и переживаниям полностью отсутствует.

ОБОСНОВАНИЕ ДИАГНОЗА: Диагноз выставлен принимая во внимание анамнестические сведения (страдает хроническим психическим заболеванием с 2014г, ранее госпитализировалась в дневной стационар со сходной симптоматикой), данные предыдущей госпитализации; ранее выставленный диагноз; изменённое психическое состояние, предшествующее госпитализации (появилась раздражительность, плаксивость, страхи, тревога, колебания настроения, ощущение, "что за ней следят",навязчивые мысли различного характера, периодические мысли о нежелании жить, стала слышать "голос" молодого человека доносящийся с улицы через открытую форточку), настоящий психический статус, определяющийся преимущественно параноидной симптоматикой (высказывает бредовые идеи отношения, воздействия, преследования), нарушениями мышления (паралогичное, недостаточно последовательное, с присутствием навязчивых мыслей), расстройствами в сфере восприятия в виде явлений дереализации и слуховых псевдогаллюцинаций, в эмоционально-волевой сфере (снижение волевых побуждений, эмоциональная неадекватность), на фоне отсутствия критики к своему состоянию, выставлен клинический диагноз.

ПЛАН ЛЕЧЕНИЯ: В связи с наличием у пациентки параноидных расстройств в сочетании с эпизодическими псевдогаллюцинациями, а также принимая во внимание молодой возраст пациентки, лечение решено проводить атипичным нейролептиком респиридоном в стартовой дозе 2мг/сут. С целью коррекции расстройств настроения подключить к схеме лечения антидепрессант феварин 100мг/сут: Tab. Fevarini 100mg в 18.00. Tab. Respiridoni 2mg в 21.00

На фоне проводимого лечения у пациентки купировалась тревога, страхи, плаксивость, апатия, раздражительность, улучшилось настроение и ночной сон. Пациентка не высказывает бредовых идей отношения, преследования и воздействия, а также отрицает наличие голосов. Благодарит врача за оказанную медицинскую помощь.

Интерес данного случая состоит в том, что многообразие и многокомпонентность симптомов у мужчин и женщин при шизотипическом расстройстве в психиатрии создает трудности в диагностике. Внешне пациенты могут проявлять тревогу или «невротические конфликты», которые определяются или усугубляются «скрытыми» магическими идеями, странными убеждениями или сверхценными идеями. Поэтому у шизотипических больных вначале нередко диагностируют синдром дефицита внимания, социальное тревожное расстройство, аутизм, дистимию, неврозы, биполярное расстройство, депрессию, психопатии.

**2.СИНДРОМОКИНЕЗ ПСИХИЧЕСКИХ РАССТРОЙСТВ НА ПРИМЕРЕ ПСЕВДОПСИХОТИЧЕСКОЙ (ПСИХОПАТОПОДОБНОЙ) ШИЗОФРЕНИИ**

Исполнители: ординаторы Ю.С. Езекян, Б.А. Набока

Руководитель: ассистент Н.Г. Браш

 **Психопатологические синдромы** характеризуются тремя формами их динамики — синдромокинез, трансформация и перекрытие синдромов. Синдромокинез — это начало и дальнейшее развитие синдрома в пределах заболевания. Психопатологический синдром, представляющий статус больного, отражает его патогенетические механизмы, т. е. расстройства высшей нервной деятельности, складывающиеся в определенную патофизиологическую структуру.

 **Псевдопсихопатическая шизофрения или психопатоподобная шизофрения** — форма [шизофрении](https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%A8%D0%B8%D0%B7%D0%BE%D1%84%D1%80%D0%B5%D0%BD%D0%B8%D1%8F), проявляющаяся изменениями характера и соответствующими нарушениями поведения из-за текущего [эндогенного процесса](https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%AD%D0%BD%D0%B4%D0%BE%D0%B3%D0%B5%D0%BD%D0%BD%D1%8B%D0%B9_%D0%BF%D1%80%D0%BE%D1%86%D0%B5%D1%81%D1%81), напоминающими «конституциональную психопатию» (ныне — [расстройство личности](https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%A0%D0%B0%D1%81%D1%81%D1%82%D1%80%D0%BE%D0%B9%D1%81%D1%82%D0%B2%D0%BE_%D0%BB%D0%B8%D1%87%D0%BD%D0%BE%D1%81%D1%82%D0%B8)). Основная черта расстройства — психопатоподобное поведение. В МКБ-10 псевдопсихопатическая (психопатоподобная) шизофрения относится к подтипам шизотипического расстройства, её код в адаптированной для использования в Российской Федерации классификации — F21.4

 Пациент Н, 1999 года рождения, студент. Клинический диагноз: «Псевдопсихопатическая (психопатоподобная) шизофрения, период наблюдения около года**.** Синдром эмоционально-волевых нарушений**».**

**Анамнез заболевания:** ранее к психиатру не обращался.По словам матери, по характеру всегда был спокойным и общительным человеком, мягким и покладистым, отзывчивым, но внушаемым и мнительным, в период обучения в школе активно участвовал в различных мероприятиях, имел много друзей. Психическое состояние изменилось со времени прохождения практики в городе Харбин (КНР), в июле 2018 года. После возвращения домой был замкнутым, 2-3 часа мог стоять, рассматривая себя в зеркало или около окна, стал плохо спать по ночам (засыпал в 4-5 часов, спал до 14:00), по несколько часов мог мыть руки в ванной, пропал аппетит, прекратил общение со сверстниками, перестал за собой ухаживать, не следил за порядком в комнате, из дома выходил только в темное время суток и ненадолго (в магазин), перестал общаться с родителями, контактировал только с младшей сестрой. Попытки родителей выяснить, что с ним происходит, игнорировал. После возобновления обучения в ВУЗе интереса к учебе не проявлял, стал пропускать занятия, много времени проводил в общежитии, бесцельно находясь в комнате, перестал читать, не следил за собой, не убирался, не интересовался виртуальным общением со знакомыми, не сдал зимнюю сессию. Мать пациента контактировала с ним на протяжении нескольких месяцев достаточно регулярно (практически еженедельно). 17.01.20г. По инициативе матери пациент обратился в поликлинику АОПБ, было назначено амбулаторное обследование (психолог, ЭЭГ, РЭГ, ЭхоЭГ), но от обследования отказался, психическое состояние оставалось неустойчивым. Во время очередного визита матери 16.02.20г. ею была вызвана бригада ССМП, пациент доставлен в приемный покой ОСП АОПБ, госпитализирован в мужское отделение, госпитализация добровольная, первичная.

**Психический статус (при поступлении):** внешне недостаточно опрятен, небрит, мимика и жестикуляция бедные, медлителен, поза статичная. Во время беседы большую часть времени смотрит перед собой и на пол, голос приглушен, монотонный. Сознание ясное, в собственной личности, времени и месте ориентирован верно, в контакт вступает не охотно, на вопросы отвечает после паузы, свои переживания раскрывает фрагментарно, фиксирован на своих переживаниях, пытается сосредоточиться на формулировках ответов, несобран, растерян. Память снижена на хронологию давних и текущих событий. Мышление по темпу замедлено, аутичное, с паралогичными умозаключениями, элементами резонерства, и разорванности. Сообщил, что «сейчас не учусь, зимнюю сессию не сдал...задумывания начались, что я плохой, что могу причинить вред, сейчас тоже задумываюсь, то, что я злой, постоянно накручиваю, маньяк, убийца, насильник, это и по отношению к родным и ко всем, что я опасен...помню, окно разбил в 8-м классе...могу долго в ванной стоять, смотреть в зеркало, краны крутить долго, наплывают мысли, потом другие, казалось, что кто-то окликает на улице по имени, несколько раз...мало с кем общаюсь, в интернете в основном сидел, на сайтах для взрослых...я с девушкой общался раньше, в интернете, она группу предлагала создать музыкальную, я на фортепиано играю...я долго хожу в магазине, охранники это замечают…с девушкой очно общался недолго, потом в основном в WhatsApp...сюда меня мама привезла…». На время осмотра обманов восприятия не выявлено. Внимание легко истощаемое. Фон настроения неустойчивый, тревожен, растерян, по отношению к родителям холоден. Волевые побуждения снижены. Критика к своему состоянию полностью отсутствует.

Обследован: клинические, биохимические показатели в пределах нормы.

**ЭЭГ от 27.01.20г.:** на ЭЭГ на фоне умеренного диффузного нарушения корковой ритмики отмечаются признаки дисфункции диэнцефально-стволового уровня. Признаки ирритации корково-подкорковых структур мозга. Признаки ирритации коры головного мозга. Частотные характеристики альфа-ритма в пределах возрастной нормы. Эпилептиформной, пароксизмальной, разрядной активности не выявлено.

 **ЭхоЭГ от 27.01.20г**.: ширина III желудочка 5,0 мм. Смещение срединностволовых структур мозга 0,0 мм (усл. норма до 2,5 мм) не выявлено. Гидроцефальные признаки отсутствуют. Асимметрия отсутствует.

 **РЭГ от 27.01.20г.:** объёмное пульсовое кровенаполнение умеренно снижено в бассейнах ВСА и ПА правого полушария. Нарушения тонуса сосудов по смешанному типу 2-3 степени со значительным снижением тонуса артерий распределения. Признаки умеренной венозной недостаточности.

 **Психолог от 28.01.20 г.:** при оценке состояния когнитивных психических процессов выявлено наличие шизофренического симптомокомплекса преимущественно за счет нарушения мотивационного компонента мышления. Из личностных особенностей на первый план выступает шизоидная психопатия, истощенность, хроническое переутомление.

30.01.20 г. представлен на врачебной комиссии с целью решения вопроса о постановке клинического диагноза, решения вопроса о дальнейшей терапевтической тактике.

**Заключение врачебной комиссии:** 1) учитывая анамнестические сведения (преморбидные особенности личности с преобладанием психастенических черт характера, изменение психического состояния в течение последних 7 месяцев без видимых причин), динамику клинических проявлений (постепенное нарастание эмоционально-волевых расстройств, присоединение дисморфофобических расстройств, ограничение межличностных контактов до полного прекращения последних и отсутствие инициативы в возобновлении общения с окружающими и родственниками с нарастанием признаков микросоциальной дезадаптации в виде ограничения навыков самообслуживания, потери интереса к продолжению обучения, присутствие в структуре переживаний аморфных умопостроений о собственной порочности и потенциальной опасности для окружающих без связи с окружающей реальностью и изменения внешнего поведения в направлении реализации своих представлений) при полном отсутствии критики к своему состоянию, пациенту выставлен диагноз: «Псевдопсихопатическая (психопатоподобная) шизофрения, период наблюдения около года. Синдром эмоционально-волевых нарушений.»

2). В плане дальнейшей терапевтической тактики возможно увеличение суточной дозы оланзапина до 20 мг.

**Получал лечение:** Tab. Chlorprothixeni 15 mg per os 1 р/д в 21.00; Tab. Olanzapini 20 mg per os 1 р/д в 9.00.

За время пребывания в отделении в результате проведенной терапии отмечалась постепенная положительная динамика: нормализовался сон, в большей степени деактуализировались болезненные переживания, в поведении был спокойным, упорядоченным, режим отделения соблюдал.

Данный клинический случай интересен в нескольких аспектах. Во-первых, преморбидные особенности личности пациента недостаточно выражены для данного вида шизофрении (до начала заболевания он был спокойным и общительным человеком, мягким и покладистым, отзывчивым, в период обучения в школе активно участвовал в различных мероприятиях, имел много друзей). Во-вторых, изменение психического состояния, трансформация болезненных проявлений посредством синдромокинеза и прогрессирование психического регистра в сторону формирования симптомокомплекса в рамках вялотекущей формы шизофрении, с достаточно быстро нарастающей симптоматикой привели к частичной социальной дезадаптации, которая в большинстве случаев в дальнейшем переходит в полную.

**3.ШИЗОФРЕНИЯ, ПАРАНОИДНОИДНАЯ ФОРМА, НЕПРЕРЫВНЫЙ ТИП ТЕЧЕНИЯ. СИНДРОМ ГАЛЛЮЦИНАТОРНО-ПАРАНОИДНЫЙ**

Исполнители: ординаторы В.В. Стадникова, Д.В. Заболотин

Руководитель: ассистент Н.Г. Браш

**Шизофрения** — психическое заболевание, характеризующееся дисгармоничностью и утратой единства психических функций (мышления, эмоций, моторики), длительным непрерывным или приступообразным течением и разной выраженностью продуктивных (позитивных) и негативных расстройств, приводящих к изменениям личности в виде аутизма, снижения энергетического потенциала, эмоционального обеднения и нарастающей инвертированности. Диссоциативность психических функций определяет название болезни

{"шизофрения" от греч. "шизо" — расщепляю и "френ" — разум). Именно"расщепление" (диссоциативность) психических функций обусловливает своеобразие психопатологии этого заболевания, поведения больных и психического дефекта, сочетающихся с сохранностью формальных интеллектуальных функций. Продуктивные (позитивные) психические расстройства, выражающиеся неврозоподобными, психопатоподобными, аффективными, галлюцинаторно-параноидными, или кататоническими синдромами, не являются специфичными для этого заболевания, и присущие им нозологические особенности выступают всегда в сочетании с негативными расстройствами — изменениями личности, постепенно нарастающими признаками психического дефекта. Шизофрения как самостоятельная болезнь была выделена в связи с созданием первой нозологической классификации психозов и переходом психиатрии от симптоматического к нозологическому периоду развития [Kraepelin E., 1896].

Пациентка «И». Возраст: 33 года. Дата поступления стационар: 18.10.2019г. Поступление в данный стационар повторное, добровольное, направлена на госпитализацию врачом-психиатром диспансерного отделения №1 в связи с изменением психического состояния: не спит по ночам, разговаривает сама с собой, высказывается не, по существу, отказывается вставать с постели, ухаживать за собой.

**Анамнез жизни (anamnesis vitae):**

Без особенностей.

**Катамнез:** известно, что находится под наблюдением психиатров с 2005 года. Неоднократно находилась на лечении в женском отделении по поводу обострения эндогенного процесса, с галлюцинаторно-параноидной, аффективно-параноидной симптоматикой. С января 2015 года является инвалидом 2гр. б/с по психическому заболеванию. С мая 2019 года пациентка по решению суда была лишена дееспособности, опекуном назначена мать. Последняя госпитализация 22.05.2019г. по 15.10.2019г. из отделения была выписана с улучшением. Дома, после выписки, от приема поддерживающей терапии категорически отказалась. Психическое состояние ухудшилось в течение последних суток: ночь не спала, стала злобна, раздражительна, агрессивна, отказывалась вставать с постели, ухаживать за собой, заявляла, что к рукам и ногам «привязали ниточки и тянут за них, как хотят», разговаривала сама с собой. В связи с чем, в сопровождении матери 17.10.19г. обратилась на прием к участковому психиатру, была осмотрена, направлена на госпитализацию в женское отделение. Планируется подготовка и оформление документов в учреждение психоневрологического профиля.

**Психический статус при поступлении:** В ординаторскую заведена под руки санитарками отделения, так как самостоятельно не передвигается по психическому состоянию. Внешне неопрятна, волос грязный, от пациентки исходит неприятный запах. Выражение лица подозрительное, взгляд исподлобья. Контакту продуктивному доступна крайне формально. В собственной личности, месте и времени ориентирована верно. Сознание не нарушено. На вопросы отвечает преимущественно не по существу, кратко. В беседе временами раздражительна, периодически замирает, к чему-то прислушивается, что-то шепчет. Складывается впечатление, что пациентка испытывает слуховые обманы восприятия. Наличие «голосов» при этом не отрицает и не подтверждает. Говорит: «На ногах и руках ниточки крепко привязаны». Мышление непоследовательное, аутичное, паралогичное. Настроение переменчивое, с дисфоричным оттенком. Эмоционально уплощена, неадекватна, улыбается без причины, затем сразу становится злобной. Волевые побуждения резко снижены. Критика к своему состоянию отсутствует.

**Заключение***:* Принимая во внимание анамнестические сведения (на учете у психиатра с 2005 года; неоднократно находилась на стационарном лечении в женском отделении по поводу обострения эндогенного процесса, с галлюцинаторно-параноидной, аффективно-параноидной симптоматикой; ранее выставленный диагноз; наличие инвалидности по данному заболеванию (инвалид II гр. Б/с), лишена дееспособности, выраженное нарастание социальной дезадаптации; настоящий психический статус определяющийся галлюцинаторно-параноидной симптоматикой, нарушениями в сфере мышления, на фоне выраженных эмоционально-волевых расстройств (в рамках дефектного состояния), а так же полного отсутствия критики к своему состоянию, выставлен клинический диагноз: **«Шизофрения. Параноидная форма. Непрерывный тип течения. Обострение. Синдром галлюцинаторно-параноидный» F20.00**В связи с наличием галлюцинаторно-параноидной симптоматики в рамках обострения эндогенного процесса и дефектное состояние пациентки, а также принимая во внимание схемы лечения, используемые в предыдущую госпитализацию, лечение решено проводить атипичным нейролептиком пролонгированного действия квентиаксом СР в стартовой дозировке 600мг/сут, с целью коррекции ночного сна к лечению подключить тизерцин 50мг в 21.00.

**В отделении пациентка получала лечение:** Tab. Kventiaxi SR 600 mg в 17:00 до еды (натощак); Tab. Tisercini 50mg в 21.00; Tab. Aminazini 50 мг в 21:00; Назначения терапевта: Tab. Aspirini 0,5 ¼ вечером; Назначения невролога.: Tab. Trihexiphenidyli 2 мг 1 т 1 р/д, в 18ч;

12.12.2019г. - Психическое состояние пациентки ухудшилось, пациентка в поведении беспокойна, суетлива. Громко разговаривает сама с собой, галлюцинирует, мешает спать другим пациентам. В лечении решено добавить инцизивный антипсихотик:

Sol. Haloperidoli 5 mg + Sol. NaCI 0,9 % - 200,0 60 кап в мин в/в №10;

17.12.2019г. - В дальнейшем планируется продолжить лечение пролонгированной формой антипсихотика: Sol. Haloperidoli dec. 2,0 в/м 1 раз в 3 недели.

**Динамика:**

За время пребывания в стационаре, на фоне проводимого лечения отмечается незначительная положительная динамика: восстановился ночной сон. Обманы восприятия по-прежнему актуальны для пациентки, сохраняется переменчивый фон настроения, нарушения в сфере мышления (непоследовательное, аутичное, с паралогичными умозаключениями), расстройства в эмоционально-волевой сфере (уплощена, маловыразительна, холодна), на фоне отсутствия критики к своему состоянию.

**В психическом статусе:** внешне недостаточно опрятна, волос грязный, растрепан. Сознание не нарушено. Самостоятельно за собой не ухаживает. Беседа в палате. На момент осмотра лежит в постели. Во время беседы зрительный контакт не поддерживает. На вопросы отвечает не всегда по существу, неохотно. На момент осмотра наличие «голосов» не отрицает. Говорит: «…что плохого? А что хорошего? Спать не давали, опять за стенкой разговаривали, в правое ухо все нашёптывают и нашёптывают, какой-то свит будто, вот чтоб я то до туалета сходила, то еще куда-то… я бы спала и спала, побольше, чтоб вообще никто не будил…». Мышление непоследовательное, аутичное, с паралогичными умозаключениями. Настроение переменчивое в течение дня. Эмоционально уплощена, маловыразительна, холодна. Волевые побуждения резко снижены. Критика к своему состоянию отсутствует. Аппетит сохранен. Ночной сон медикаментозный.

**РЕЗЮМЕ.**

Таким образом, рассмотренный клинический случай интересен со следующих позиций:

1. На данном клиническом примере мы видим, что данное заболевание у пациентки имеет непрерывнотекущую форму течения.
2. Достаточно успешная диагностика, а также проведенная терапия, на фоне которой состояние больной мало поддается психофармакотерапии.
3. Прогноз сомнительный.

**4.СЛУЧАЙ НАБЛЮДЕНИЯ БОЛЬНОГО С СУИЦИДАЛЬНОЙ ПОПЫТКОЙ. ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНЫЙ ДИАГНОЗ МЕЖДУ ДЕКОМПЕНСАЦИЕЙ ШИЗОИДНОЙ ПСИХОПАТИИ И МАНИФИСТАЦИЕЙ ЭНДОГЕННОГО ЗАБОЛЕВАНИЯ (ПСИХОПАТОПОДОБНАЯ ЭНДОГЕННАЯ ШИЗОФРЕНИЯ)**

Исполнители: ординаторы А.В. Гарифуллина, Е.И. Пугачева

Руководитель: ассистент Н.Г. Браш

Больной С, 22 года доставлен СМП в ОСП АОПБ с диагнозом: «Синдром депрессивный. Суицидальная попытка (механическая асфиксия)».

Анамнез жизни: родился в г. Х, старшим ребенком в семье из двоих детей, рос и развивался нормально, от сверстников не отставал, посещал ДДУ, в школу пошел с 7 лет, учился на «хорошо» и «отлично», окончил 11 классов, после окончания школы поступил в ВУЗ. Учится на 4 курсе на «хорошо» и «отлично». Семьи и детей нет, живет с родителями. Не работает.

Анамнез заболевания: на учете у психиатра не состоял. Состояние изменилось в течение последнего полугода, когда появилось желание покончить с собой. 14.03.2021г. совершил попытку суицида (пытался повеситься на скакалке, был снят с петли отцом). Оказана первая помощь в АОКБ, осмотрен врачом-психиатром, рекомендована госпитализация в мужское отделение АЛПБ. Госпитализация первичная, добровольная.

Психиатрический статус: внешне опрятен. Мимика и жестикуляция бедные, поза статичная. Голос монотонен, приглушен. Сознание ясное, в месте, времени и собственной личности ориентирован верно. Контакту доступен, на вопросы отвечает в плане заданного, по существу, в беседе немногословен, свои переживания раскрывает фрагментарно, недостаточно информативно. Память умеренно снижена на период, непосредственно предшествующий госпитализации. Мышление несколько замедлено по темпу, вязкое с элементами паралогичности. На время осмотра активной психопатологической продукции не выявлено. Сообщил, что «.дома, на учебе, с друзьями у меня хорошие отношения..это все из-за того, что на учебе стало тяжело учиться…умственно загружен…больше я такого не сделаю…буду стараться жить…». Фон настроения снижен, ситуационно обусловлен. Волевые побуждения снижены. В поведении упорядочен, напряжен. Критика формальная.

Заключение: Основным вопросом остается дифференциальная диагностика, в частности, является ли этот случай декомпенсацией шизоидной психопатии либо это манифестация эндогенного заболевания?

Рассмотрим некоторые варианты психических расстройств.

Шизоидное расстройство личности.

Стержневая характеристика шизоидного расстройства личности — уход в себя (повышенная интравертированность) с глубокой неспособностью к установлению значимых, эмоциональных межличностных отношений. Таким образом, замкнутость — основная личностная черта. Пациенты испытывают дискомфорт в социальном взаимодействии, предпочитая работу, не связанную с интенсивным общением (в т.ч. ночные смены). Углубленные в свои интересы, они легко переносят лишенную всякой престижности, монотонную деятельность в одиночестве, кажущуюся другим невыносимо скучной.

У больных снижена способность ощущать удовольствие или боль, хотя вопрос об ангедонии у шизоидов все же весьма спорен. Их могут не привлекать общепринятые развлечения и удовольствия, но от занятий излюбленным делом, увлечениями они способны получать большое удовлетворение, не замечаемое окружающими. Их нельзя назвать совершенно безэмоциональными — холодность и недоступность в общении с людьми может сочетаться с сильной привязанностью к животным. Их может отличать страстная увлеченность какой-либо негуманитарной наукой, например, математикой или астрономией, где они в состоянии подарить миру творческие идеи высокой ценности.

Окружающим пациенты кажутся одинокими и эксцентричными. Они проявляют мало интереса к повседневным событиям и заботам других лиц. У них нет потребности в эмоциональных связях даже с близкими и родными, стремления к ним.

В беседе с врачом эти пациенты чувствуют себя неловко, им трудно смотреть в глаза собеседнику. Ответы односложны, отсутствует интерес к спонтанному поддержанию разговора. В речи могут быть необычные обороты, сравнения, характерно абстрактное, удаленное от жизни толкование пословиц и поговорок.

Для диагностики шизоидного расстройства личности состояние, помимо общим для расстройств личности, должно соответствовать по меньшей мере четырем из нижеследующих качеств или поведенческих стереотипов: лишь немногие виды деятельности доставляют радость; эмоциональная холодность, дистанцированность или уплощенный аффект; снижена способность к выражению теплых, нежных чувств или гнева к окружающим; внешнее безразличие к похвале и критике окружающих; сниженный интерес к сексуальному опыту с другими людьми (с учетом возраста); почти постоянное предпочтение уединенной деятельности; чрезмерная углубленность в фантазирование и интроспекцию; отсутствие близких друзей (в лучшем случае не более одного) или доверительных отношений и нежелание их иметь; отчетливо недостаточный учет социальных норм и требований, частые не намеренные отступления от них.

**Эндогенные расстройства** – расстройства, возникающие без воздействия какой-либо значимой внешней патогенной причины. Развиваются вследствие внутренних причин, среди которых в первую очередь подразумевается наследственный фактор.

Характерно: Спонтанный характер возникновения (но внешние факторы могут быть «пусковыми», «повод, а не причина»). Течение мало зависит от внешних условий, а определяется логикой развития болезненного процесса.

Для каждого эндогенного психического расстройства свойственны собственные особенности манифестации и траектории развития заболевания, связанные с характеристиками патологических процессов, лежащих в их основе. В связи с этим могут наблюдаться устойчивые связи этих заболеваний с: полом (например, рекуррентная депрессия больше характерна для женщин)

Возрастом (например, пик заболеваемости шизофренией приходится на период 20-30 лет, тогда, как болезнь Альцгеймера обычно развивается в возрасте старше 60 лет и т.д.)

и другими факторами. Например, увеличение частоты обострений в осенний и весенний периоды.

Необходимо отметить, что для большинства эндогенных психических расстройств точные причины, в том числе генетические механизмы, до настоящего времени не установлены, поэтому эти расстройств в большинстве случаев являются «диагнозами исключения» (т.е. для их диагностики необходимо исключить все прочие возможные причины).

Дифференцирование с шизофренией проводится на основе наличия или отсутствия длительных психотических эпизодов, нарушения мышления или других классических шизофренических признаков. У шизотипальных личностей отмечаются странности в мышлении, идеях и устойчивые идеи отношения. Для параноидных личностей характерна сильная подозрительность. Истерические личности и антисоциальные личности трудно отличимы от пограничных личностей. В целом у пограничных личностей обнаруживаются хроническое ощущение пустоты, импульсивности, самоповреждение, кратковременные психотические эпизоды, суицидальные попытки с целью манипулировать другими и вступление в близкие отношения, в которых больные обычно обнаруживают требовательность.

**НЕВРОЛОГИЯ**

**1.СЛУЧАЙ НАБЛЮДЕНИЯ БОЛЬНОГО С НАРУШЕНИЯМИ СПИНАЛЬНОГО КРОВООБРАЩЕНИЯ ПО ИШЕМИЧЕСКОМУ ТИПУ НА УРОВНЕ ГРУДНОГО ОТДЕЛА (Th2-Th3)**

Исполнитель: ординатор К.В. Денищик

Руководитель: ассистент, к.м.н. В.А. Ананенко

Острые нарушения спинального кровообращения встречаются значительно реже, чем расстройства церебрального кровотока и представляют серьёзную диагностическую проблему. Среди острых нарушений кровообращения в спинном мозге чаще всего развивается ишемические поражения.

Спинальный инсульт (medulla plaga) — острое нарушение спинального кровообращения с повреждением [спинного мозга](https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%A1%D0%BF%D0%B8%D0%BD%D0%BD%D0%BE%D0%B9_%D0%BC%D0%BE%D0%B7%D0%B3) и расстройством его функций вследствие затруднения или прекращения поступления крови.

Причинами такой патологии может выступить как хроническая прогрессирующая сосудистая миелопатия на фоне тяжелого атеросклеротического поражения аорты и ее основных ветвей, так и дегенеративно-дистрофические заболевания позвоночника.

Артериальное кровоснабжение спинного мозга осуществляется через три собственно спинномозговые артерии – переднюю спинномозговую артерию, две задние спинномозговые артерии, а также через сегментарные ветви шейных, межрёберных, поясничных и крестцовых вен.

Описание клинического случая: Больная А., 52 года, направлена поликлиникой по месту жительства на восстановительный курс в ГАУЗ АО "Больницу восстановительного лечения " с жалобами на слабость в ногах, больше в левой стопе, онемение в ногах. Из анамнеза жизни известно, что больная А. более 15 лет занималась профессиональным спортом (гимнастика и легкая атлетика). Из анамнеза заболевания известно что больная А. длительно болеет гипертонической болезнью (около 20 лет). Препараты постоянно не принимала. Заболела 1 декабря 2020 года, когда резко почувствовала слабость в нижних конечностях. Вызвала СМП, была оказана помощь. От госпитализации отказалась. 2.12.2020 г. самостоятельно обратилась в медицинский центр «Евгения» к неврологу. При неврологическом осмотре выявлено: нижний парапарез лёгкий в правой ноге, до умеренного в левой стопе. Гипестезия по проводниковому типу с уровня Th3. Дисфункции тазовых органов не выявленно. По рекомендации невролога было выполнено КТ-грудного и поясничного отдела позвоночника и МРТ грудного отдела позвоночника.

***КТ грудного отдела позвоночника от 2.12.2020 г:*** S-образное искривление грудного отдела позвоночника. Признаки остеохондроза сегментов с Th2 по Th 12. Задняя медианные грыжи дисков Th 6/7 размером 3,5х7х4,5 мм., Th 7/8 размером 4х10х6 мм., задняя парамедианная грыжа Th 9/10 размерами 4,5х8х7 мм. справа.

***МРТ грудного отдела от 4.12.2020:*** Спинной мозг имеет обычную конфигурацию, локально утолщен на уровне Th2, Th3 позвонков в передних отделах, где выявляются изменения интенсивности МР-сигнала от передних рогов с повышением интенсивности в T2 и STIR, снижением в T1 ВИ на участке протяжённостью 23 мм. Отмечается выступание задних контуров:

-Th6-7 медианно до 25 мм в просвет позвоночного канала на широком основании.

-Th7-8 парамедианно с латерализацией вправо до 3,5 мм в просвет позвоночного канала на широком основании.

-Th9-10 в правые латеральные отделы позвоночного канала и в межпозвонковое отверстие справа до 3,5 мм в просвет позвоночного канала на широком основании.

**Заключение:** МР-признаки нарушения кровообращения ишемического характера в передних рогах спинного мозга на уровне Th2, Th3.

По результатам обследования, анамнеза заболевания, неврологического осмотра был выставлен диагноз: Спинальный инсульт от 1.12.2020 г. на уровне Th2-Th3 в передних рогах спинного мозга, на фоне выраженных дегенеративных изменений в позвоночнике, артериальной гипертензии.

Получала амбулаторное лечение по месту жительства с 2.12.20 г. по 31.03.21г. в виде лекарственных препаратов в форме таблеток, внутревенных и внутримышечных инъекций: берлитион, пентоксифиллин, ксефокам, актовегин, цераксон, кортексин, мексидол, пикамилон. Направлена поликлиникой по месту жительства на восстановительный курс в ГАУЗ АО «Больницу восстановительного лечения» от 31.03.2021г., где был составлен план лечения в виде реабилитационных мероприятий: лекарственная терапия (р-р Октолипен, р-р Метунцинвел, р-р Комбилипен, р-р Кеторолак, т.Роксера т.Ацекардол, т. Лориста, т. Мидокалм, т. Нейромидин, т.Триттико, т.Берокка), физическая реабилитация - индивидуальная лечебная гимнастика, иглорефлексотерапия, психокоррекционная работа психотерапевта с пациентом. Наблюдение в динамике: на фоне проведённого лечения самочувствие улучшилось, гемодинамика стабильная, стала ходить увереннее по коридору, лестнице. Уменьшилась зона гипестезии с уровня Th11 по проводниковому типу, несколько наросла мышечная сила в левой стопе в разгибателях до 3,5-4 баллов. (При поступлении в ГАУЗ АО «БВЛ» - Нижний умеренный дистальный парез слева в разгибателях до 3-3,5 баллов, в сгибателях до 4х баллов, легкий парез справа). Несколько улучшилась статика. Рефлексы с рук D=S средние, с ног D<S оживлены с миоклониями. В позе Ромберга устойчива. Координаторные пробы выполняет уверенно. Рефлекс Бабинского положительный. Брюшные рефлексы снижены.

Выбранный мною клинический случай интересен следующим:

1. Грыжа диска в грудном отделе — самый редкий вид межпозвоночной грыжи. Она составляет лишь 1 % случаев заболевания. В данном клиническом примере количество межпозвоночных грыж в грудном отделе три.
2. У больной А. ишемический инсульт, вероятнее всего, был вызван сдавлением множественными межпозвоночными грыжами передней спинальной артерии, предположительно атеросклеротические бляшки и отек выше уровня поражения усугубили процесс, чем вызвали ишемию на уровне Th2-3. Для верификации информации необходимо провести дополнительные методы исследования, включающие обследование сосудов спинного мозга.
3. Нарушения функции тазовых органов у больной А. нет, так как при одностороннем поражении кортико-спинального пути расстройства мочеиспускания и дефекации не наблюдаются. Для развития нарушения мочеиспускания и дефекации по центральному типу необходимо поражение кортико-спинальных путей с обеих сторон.
4. Спинальный инсульт является частой причиной инвалидизации пациентов, с целью предварительной диагностики этой патологии требуется как можно более раннее выполнение МРТ от момента развития неврологической симптоматики для определения признаков ишемии спинного мозга.

**2.СЛУЧАЙ НАБЛЮДЕНИЯ БОЛЬНОЙ С ГЛАЗНОЙ ФОРМОЙ МИАСТЕНИИ**

Исполнитель: ординатор А.А. Загвоздкина

Руководитель: ассистент, к.м.н. В.А. Ананенко

 Миастения- аутоиммунное заболевание, клинические проявления которого в виде слабости и патологической мышечной утомляемости обусловлены явлениями аутоагрессии с образованием антител, направленных к различным антигенным мишеням переферического нейромоторного аппарата.

Миастения мультифакториальное заболевание в развитии которого играют роль как генетические, так и средовые факторы. При миастении антитела(АТ) и аутореактивные Т-клетки поражают антигенные мишени полипептидной природы, расположенной на постсинаптической мембране и в мышечной клетке. К ним относятся: мышечный ацетилхолиновый рецептор (АХР), мышечная специфическая тирозинкиназа (MuSK), рианодиновый рецептор, тинин-протеин и др.белки миоцитов. АХР- основная поражаемая мишень. При глазной форме миастении АТ направлены не к альфа1-, а к гамма- субъединице АХР, локализованной у взрослых людей только в экстраокулярных мышцах.

Показатели распространенности миастении в мире варьируют, по данным разных авторов, в весьма широких пределах – от 2,17 до 32,0 на 100 тыс. населения. Частота выявления глазной миастении составляет 10-14% общего числа больных миастенией.

Клиническая картина миастении в 85% случаев начинается с экстраокулярных нарушений и приблизительно в 50-80% случаев прогрессирует в генерализованную форму в течение двух лет. Если в течение двух лет симптомы не прогрессируют, то в 90% случаев остается лишь глазная симптоматика. Опущение век чаще всего ассиметричное, без изменений зрачков. Пациенты жалуются на нечеткое зрение и двоение, симптомы нарастают ко второй половине дня, уменьшаются после отдыха. Часто пациенты не могут сильно зажмурить глаза из-за слабости глазных мышц.

Клинический случай:

Пациентка Л. 26 лет. ЖАЛОБЫ: общая слабость на фоне физической нагрузки. АНАМНЕЗ ЗАБОЛЕВАНИЯ: считает себя больной с середины декабря 2018 года, когда впервые заметила опущение верхнего века на левом глазу. Обратилась за помощью в Амурскую областную поликлинику. Было проведено исследование 10.01.19 электронейромиография с мышц лица, круговой мышцы глаз - данных за нарушение нервно-мышечной передачи нет. Была выполнена 10.01.19г прозериновая проба с раствором прозерина 1.5 мл п\к – проба положительная- самочувствие улучшилось, птоз уменьшился. Выполнен анализ крови на АТ к антихолинэстеразе 20 нмоль/ (норма до 0.5) Назначено пробное лечение калимин по схеме 1т 4 раза в день строго по времени, преднизолон 50 мг через день. На фоне данной терапии состояние улучшилось. 23.04.2019г Осмотр невролога,активных жалоб не предъявляет, даны рекомендации: продолжить терапию калимином 1т 4р\день по схеме, снижение дозы преднизолона по схеме до 40 мг (8т) на 1\2 1р в неделю, далее 30 мг (6т) на 1\4 1 раз в 2 недели. Назначен верошпирон 100 мг утром, препараты калия 1 гр 3р\день. В декабре 2020 года на фоне отмены ГКС, возникло ухудшение состояния, прошла курс стационарного лечения в АОКБ.

Анамнез жизни: Перенесенные заболевания: простудные. У родственников (матери, отца) миастении нет. Аллергоанамнез не отягощен. Профессия эколог.

Объективный статус: состояние удовлетворительное. АД 110\70 мм.рт.ст, пульс 77 уд\мин.

Неврологический статус: сознание ясное. В месте, времени и собственной личности ориентация сохранена. Эмоциональная лабильность, фиксация на своих ощущениях. Менингеальные симптомы отсутствуют. Обоняние сохранено. Глазные щели D=S, диплопии, нистагма нет. Реакция на свет живая. Точки выхода тройничного нерва безболезненны, чувствительность на лице сохранена. Нижнечелюстной и роговичный рефлексы живые. Лицо симметричное. Дисфонии, дисфагии нет. Глоточный рефлекс живой. Края трапециевидной и грудино-ключично-сосцевидной мышцы ровные. Язык по средней линии. Расстройств чувствительности не предъявляет. Движения верхних и нижних конечностей в полном объеме, мышечный тонус сохранен. Сила мышц с верхних и нижних конечностей обычная для данного пациента, сохранена. Сухожильные рефлексы с верхних конечностей D=S, с нижних конечностей D=S живые. Патологических рефлексов нет. В позе Ромберга устойчива. Координационные пробы выполняет удовлетворительно. Нарушения функции тазовых органов нет.

Обоснование диагноза: на основании жалоб, анамнеза, объективного осмотра и дополнителных методов исследования.

Диагноз: миастения глазная форма, с компенсацией на фоне приема АХЭС. G.70 Myastenia gravis.

ПЛАН ЛЕЧЕНИЯ: калимин 1т 4 раза в день (строго по времени) 6.00, 12.00, 18.00, 24.00. преднизолон 50 мг через день. Верошпирон 100 мг утром. Калий хлор в порошках 1гр 3р\день. Диета (продукты обогащенные калием).

Я вижу интерес данного случая в том, что частота выявления глазной формы миастении составляет 10-14% общего числа больных с миастенией. Это довольно редкое заболевание. Результаты длительного наблюдения за больными глазной формой миастении показали, что генерализация процесса, как правило, развивается в течение первого года болезни и составляет 10-20% случаев. У данной пациентки в течение 2 лет сохраняется лишь экстраокулярная симптоматика.

**3.СЛУЧАЙ НАБЛЮДЕНИЯ БОЛЬНОГО С СИНДРОМОМ АРНОЛЬДА – КИАРИ**

Исполнитель: ординатор Л.С. Карелина

Руководитель: ассистент, к.м.н. В.А. Ананенко

Больная, К., 54г., жалобы на шейно-затылочную боль, периодическую головную боль, при кашле боль в позвоночнике, снижение чувствительности справа на лице, снижение слуха, периодическое головокружение, нарушение равновесия, боли в руках, чувство ползанья мурашек в кистях, и слабость

Анамнез заболевания: вышеизложенные жалобы в течение года, с постепенным началом. При обследование выявлена аномалия Арнольда – Киари I типа, киста в области центрального канала шейного отдела спинного мозга. Поступила на хирургическое лечение.

**Неврологический статус:** сознание: ясное, в пространстве и времени - ориентирована.

Оценка менингеальных знаков: ригидность затылочных мышц; симптом Брудзинского верхний, средний, нижний; симптом Кернига; скуловой симптом Бехтерева – отрицательные.

ЧМН: I пара – обоняние сохранено с двух сторон; II пара – острота зрения – очки/коррекция зрения; глазные щели D> S (abs), левый глаз – протез (закрыт кожным лоскутом). III, IV, VI пары – объем движения глазных яблок в полном объеме, диплопии, нистагма нет; реакции на конвергенцию и дивергенцию нет; реакция зрачка на свет живая справа. V пара – гипостезия справа по трем ветвям по центральному типу, чувствительность по скобкам Зельдера одинаковая с двух сторон; Корнеальный рефлекс с двух сторон живые симметричные; сила жевательных мышц с обеих сторон живые симметричные; нижнечелюстной рефлекс сохранен с двух сторон живые симметричные. VII пара – лицо симметрично; сила мимических мышц одинаково симметрична с двух сторон. VIII пара – головокружение системного характера, шепотная речь на расстоянии 4м (снижена). IX, X пары – голос сохранен; мягкое нёбо симметрично удовлетворительно подвижно при фонации; небный рефлекс сохранен; глоточный рефлекс сохранен. XI пара – сила в грудино-ключично-сосцевидной мышце одинаковая с двух сторон; сила в трапециевидной мышце одинаковая с двух сторон. XII пара – дизартрии нет; Язык по средней линии.

Рефлексы орального автоматизма: рефлекс Маринеску-Родовичи отрицательный; хватательный рефлекс отрицательный. Оценка произвольных движений, тонуса, нормальных и патологических рефлексов: Активные и пассивные движения с в/к и н/к в полном объеме; верхняя и нижняя пробы Барре – отрицательные; сила с в/к и н/к – 5 баллов; мышечный тонус с в/к D<S с н/к D<S повышены по спастическому типу; сухожильные рефлексы с в/к D<S с н/к D<S повышены по пирамидному типу; патологический рефлекс Бабинского сомнительный справа. Гипергидроз ладоней незначительный. Функция тазовых органов не нарушена. Оценка чувствительности: гемигипостезия справа по центральному типу.

Оценка координации движений и вестибулярной функции: в позе Ромберга пошатывание; координаторные пробы выполняет удовлетворительно.

Дополнительные методы исследования:

МРТ головного мозга от 2017 года: посттравматические изменения левой глазницы. Спаячные изменения в оболочечном пространстве лобно-теменной области слева, расширение периваскулярных пространств справа.

МРТ ПКОП от 13.02.2020г.: Остеохондроз ПКОП в сегментах Th11-12 Th12-L1 L4-L5, дорсальная с левосторонней латерализацией протрузия м/п диска L4-5, спондилоартроз, гипертрофия желтой связки на уровнях Th12-L1 L3-S1.

МРТ головного мозга + МР-ангиография от 25.02.2020: Расширенное периваскулярное пространство Вихова-Робина в подкорковых структурах правого полушария. Аномалия Арнольда-Киари I типа. Последствия ЧМТ. Кинкинг левой ВСА в с1 и левой ПА.

МРТ грудного отдела позвоночника от 25.02.2020г.: Распространенные дегенеративные изменения ГОП, правосторонний сколиоз, признаки дегенеративной миелопатии в сегментах Th4-9.

МРТ головного мозга от 30.04.2020 г.: расширенное периваскулярное пространство Вихова-Робина в подкорковых структурах правого полушария. Аномалия Арнольда-Киари I типа. Последствия ЧМТ и КПТЧ в теменной области слева, состояние после Энуклеации слева.

МРТ шейного отдела позвоночника от 30.04.2020: остеохондроз С5-С6 С6-С7. Интрамедуллярная киста (расширение центрального канала) на уровне С6-С7-D1. Аномалия Арнольда-Киари I типа.

МРТ ШОП от 30.04.2020г.: Остеохондроз ШОП С3-4-5-6-7 сегментов, с нарушением статики, умеренно выраженный спондилоартроз, дегенеративный стеноз позвоночного канала на уровне С4-5-6 позвонков, дорзальные медианные протрузии С5-6 С6-7 сегментов, интрамедуллярная киста (расширение центрального канала) на уровне С6-7-D1 позвонков, аномалия Арнольда-Киари I типа.

Диагноз: Q07.0 – Синдром Арнольда-Киари. Оперативное лечение от 11.03.2020 «Декомпрессивная трепанация ЗЧЯ с микрохирургической резекцией правой миндалины мозжечка и пластикой ТМО аутотрансплонтантом». Вестибуло-атаксический синдром. Синдром пирамидной недостаточности по центральному типу. Нарушение чувствительности по центральному гемитипу.

Данный случай интересен тем, что:

* Данная мальформация распространена в популяции от 0,5 – до 3,5% случаев. Частота встречаемости в РФ, составляет 33 – 82 случая на 100000 населения.
* В 20-56% может сопровождаться развитием сирингомиелии.
* Патогенез сложен и до конца еще не уточнен.
* Сложность диагностики данной патологии заключается в том, что до настоящего времени не принят единый подход к оценке «нормы» уровня расположения миндалин мозжечка по отношению к краю большого затылочного отверстия.
* Степень дистопии миндалин мозжечка не всегда коррелирует с выраженностью

неврологической симптоматики, а в значительной части случаев (до 30%) МК I типа протекает без клинических проявлений и является случайной находкой, выявленной при проведении МРТ исследования. Это обуславливает сложность выработки единого подхода к определению показаний к хирургическому лечению больных с МК I типа.

* Стандартного подхода к лечению МК I типа до настоящего времени не существует.
1. **ОСТРАЯ ПЕРЕМЕЖАЮЩАЯСЯ ПОРФИРИЯ**

Исполнитель: ординатор Репьева Е.В.

Руководитель: д.м.н., доцент В.Н. Карнаух

 Порфирии – группа редких наследственных метаболических заболеваний, в основе которых лежит генетический дефект функциональной активности ферментов, участвующих в биосинтезе гема. Острые порфирии – группа порфирий, при которых латентный генетический дефект при воздействии провоцирующих факторов проявляется избыточным накоплением в печени предшественников порфиринов, обладающих выраженными нейротоксическими эффектами и опосредующих развитие острого приступа заболевания с широким спектром нейровисцеральных симптомов. [2]

К установленным провоцирующим (порфириногенным) факторам относятся многие лекарственные препараты, алкоголь, инфекции, колебания гормонального и гипогликемия, т. е. факторы, способные стимулировать синтез гема гепатоцитами.

Клиническая картина атаки острой порфирии характеризуется острым началом в виде сочетания интенсивных болей в области живота без перитонеальных знаков и/или спины с одним или более симптомом острой автономной дисфункции, таких как тахикардия, запоры, тошнота/рвота , артериальная гипертензия , боли в ногах, руках, пояснице, грудной клетке, снижение кожной чувствительности, красный цвет мочи, тетрапарез/тетраплегия, гипонатриемия, поведенческие расстройства, галлюцинации, парез VII пары чмн, бульбарные нарушения, парадоксальное дыхание (при вдохе живот впадает из-за паралича диафрагмы), остановка дыхания, эритема.[1,3]Лечение: курс терапии аргинатом гема в дозе 3 мг/кг/сут; высоко углеводная диета или внутривенное введение глюкозы; симптоматическая терапия.

В данной работе представлен клинический случай пациентки С., 49 лет. Поступила в неврологическое отделение АОКБ 16.10.2020г. Жалоб на момент осмотра не предъявляла ввиду когнитивных нарушений.

ИСТОРИЯ ЗАБОЛЕВАНИЯ (согласно данным из телефонного разговора с мужем, матерью и данных медицинской документации) с июля 2020 отмечала боль в животе. Обращалась в ПДО АОКБ, где была обследована, выставлен диагноз «Хронический панкреатит, обострение», отпущена амбулаторно, на фоне лечения без положительной динамики. В сентябре 2020 отмечала усиление болей в животе, в связи с этим, осмотрена гинекологом, произведена отмена гормональных препаратов, которые длительно принимала много лет, в результате чего произошел сбой менструального цикла. С июля 2020 отмечает снижение массы тела на 25 кг. 18.09.2020 обратилась к кардиологу, с учетом повышения артериального давления до 180 и 100 мм.рт.ст. на протяжении месяца, назначены антигипертензивные препараты, на фоне которых отметила резкое снижение артериального давления и ухудшение состояния (препараты самостоятельно отменила). 29.09.2020 консультирована неврологом МЦ назначено лечение (р-р Цераксона, р-р Берлитиона, таб. Рексетин, таб. Вестикап). С октября месяца появилась слабость в нижних конечностях (муж помогал добираться до туалета). С 13.10.2020 ухудшение состояния в виде заторможенности, стала сонлива, апатична, адинамична, односложно отвечала на вопросы. С 16.10.2020 слабость в ногах наросла, перестала передвигаться, появилась задержка мочи, родственники вызвали СМП. Бригадой СМП доставлена в ПДО АОКБ, осмотрена дежурным неврологом РСЦ, терапевтом, выполнен лабораторный и инструментальный минимум. Клинических и радиологических признаков ОНМК не выявлено. Осмотрена гинекологом (данных за острую гинекологическую патологию нет), консультирована дежурным неврологом, в неврологическом статусе: сходящееся косоглазие OS, периферический тетрапарез, с преобладанием в нижних конечностях с арефлексией. Госпитализирована в неврологическое отделение АОКБ.

Соматически компенсирована. АД в стационаре на цифрах до 130/90-120/80 мм.рт.ст. В течение 2-х недель отмечался субфебрилитет до 37,40С в течение дня, регрессировавший на фоне антибактериальной и дезинтоксикационной терапии.

В неврологическом статусе на момент поступления в неврологическое отделение: Сознание 14 баллов по ШКГ, сонлива, речь заторможена, на вопросы отвечает в плане заданного, с паузами; критика своему состоянию отсутствует. В собственной личности ориентируется верно, во времени и месте дезориентирована. Снижена память на прошедшие и текущие события. Черепно - мозговые нервы: спонтанный, мелкоразмашистый, тонико-клонический, бинокулярный, горизонтальный нистагм при взгляде вправо и влево, остальные – без особенностей. Двигательная сфера: осмотрена в пределах кровати, самостоятельно не сидит. Мышечный тонус снижен в ногах, S=D. Снижение мышечной силы в проксимальных и дистальных отделах нижних конечностей до плегии; снижение мышечной силы в дистальных отделах верхних конечностей до 3 баллов. Активные движения в верхних и нижних конечностях ограничены за счет парезов. Нарушения чувствительности: поверхностная - достоверных нарушений не выявлено, глубокая - путает движения концевых фаланг пальцев нижних конечностей. Рефлекторная сфера: карпо – радиальный, коленный, ахиллов низкие, D=S, до abs; с бицепса, трицепса ср. живости, D=S. Пальце - носовая проба выполняет с мимопопаданием. Колено – пяточная не исследовалась из-за парезов. Трофических нарушений не выявлено. Задержка мочеиспускания (мочеиспускание при помощи катетера).

В проведенном обследовании отмечалось: Кл. ан. крови от 16.10.2020: незначительный эритроцитоз, гипергемоблобинемия, выраженная тромбоцитемия. Биохимический анализ крови от 16.10.2020: умеренная глюкоземия, гипонатриемия, гиперхлоремия, АСТ –31; АЛТ – 44,6; СРБ – 17,7. От 19.10.2020: сохраняется глюкоземия, гипопротеинемия, АЛТ – 39,8; прогрессирует гиперхлоремия до 99,4. От 20.10.2020: Гамма-глютамилтранспептидаза – 74; ЛДГ – 187; СРБ – 72,5; хлор – 101.

Общ. ан. мочи от 20.10.2020: кровь – 250 RВC/мкл, белок 0,3 г/л, нитриты +, лейкоциты – 25 WBC/мкл.

Подоконниковая проба с мочой: резко положительная, моча окрасилась в «малиновый» цвет.

ЭНМГ от 20.10.20: выраженное поражение сенсорных волокон рук и ног. Выраженное аксональное поражение моторных волокон малоберцовых нервов. Амплитуда моторных ответов левого большеберцового нерва на уровне нижней границы нормы. ЭКГ от 16.10.2020: Синусовая тахикардия с ЧСС 100 в мин. Повышена нагрузка на левые отделы сердца, правый желудочек. Диффузные изменения в миокарде. от 21.10.2020: без динамики.

Исследование СМЖ от 17.10.20: бесцветн., прозрачость полная, р.Панди +, белок 0,5; глюкоза -5,21; хлор – 110; цитоз 3/3; после центрифуг- бесцветн., прозрачн. УЗИ органов брюшной полости и почек от 16.10.20: увеличение размеров печени, выраженные диффузные изменения ее паренхимы. Контурная деформация, эхоплотное содержимое, неравномерное уплотнение стенок желчного пузыря. Диффузные изменения паренхимы поджелудочной железы. КТ ОГК от 16.10.2020 – без патологии. В связи с повышением температуры пациентки и вспышкой COVID-19 в отделении, проведено повторное КТ от 05.11.2020– Нетипичная двусторонняя, полисегментарная пневмония слева в стадии неполного разрешения с формированием фиброза в н/доле слева COVID19, объем поражения 15%.Коагулограмма, исследование крови на ТТГ, Т4, ИФА на ВИЧ, сифилис, гепатиты В и С ПЦР на РНК короновируса 2019, КТ ГМ от 16.10.2020– без патологии.

За время пребывания в стационаре был заподозрен диагноз «Острая перемежающаяся порфирия» и проведены иссдедования, которые подтвердили предположение, а именно: «подоконниковая проба», биохимические показатели крови, тест на Гамма-ГТ, ЭНМГ, УЗИ печени.

На основании вышеперечисленного, выставлен диагноз: Острая перемежающаяся порфирия, манифестная форма. Тяжелое обострение с развитием проксимальной моторной аксональной полинейропатии. Тетрапарез до 1 балла в проксимальных отделах ног. Вторичный миофасциальный и полимиалгический синдром. Острый психоорганический синдром с выраженными когнитивными нарушениями. Соп.: Нозокомиальная пневмония в S1 справа, в S3 слева, средней тяжести КТ1, ДН I. Пролежень крестца 2 ст.

Проведено лечение: инфузии глюкозой, антитромбическая терапия, нейропротекторы, антиоксидантная, метаболическая терапия, витамины гр. В, антибиотикотерапия, пробиотики, ЛФК, физиолечение. Выписалась по окончанию обследования, курса лечения и установки диагноза в н.о. АОКБ. По неврологическому статусу глубокий тетрапарез регрессировал до 1 балла в ногах и до 4 баллов в руках, купированы явления миофасциального болевого синдрома. Регрессировали когнитивные нарушения. Нормализовался уровень гомеостаза. Сидит самостоятельно в пределах постели.

*Интерес данного клинического случая* заключается в том, что диагностика порфирии затруднительна и зачастую происходит со значительной задержкой после появления симптомов, это связано как с редкостью данного заболевания, так и с неспецифичностью его начальных проявлений. Пациенты первично обращаются к врачам хирургических специальностей с симптомами «острого живота». В результате больным назначают порфириногенные лечебно-диагностические манипуляции, которые ухудшают течение заболевания. Следует рекомендовать внедрить рутинное исследование мочи на порфобилин всем пациентам с вялыми парезами, в связи с доступностью, простотой и быстрой информативностью данного метода. «Подоконниковая проба» позволяет быстро поставить диагноз и приступить к лечению.

**5.СЛУЧАЙ НАБЛЮДЕНИЯ БОЛЬНОГО С КОМПЛЕКСНЫМ РЕГИОНАРНЫМ БОЛЕВЫМ СИНДРОМОМ**

Исполнитель: ординатор А.А. Ткачёва

Руководитель: доцент, к.м.н. А.И. Карнаух

Комплексный регионарный болевой синдром (КРБС) – патологическое состояние в виде хронического болевого синдрома, который развивается после воздействия повреждающего фактора и не ограничивается зоной иннервации одного периферического нерва, явно непропорциональный воздействующему фактору. КРБС проявляется сенсорными, моторными и вегетативно-трофическими расстройствами и является одним из наименее изученных и наиболее клинически тяжелых вариантов нейропатической боли.

Диагностика КРБС основана преимущественно на клинической картине. Каких-либо биомаркеров или «золотого стандарта» диагностики КРБС на сегодняшний день нет. Помимо диагностических критериев, было предложено выделять три типа КРБС: тип I – без признаков повреждений нервов, тип II – с признаками повреждения крупного нерва, III тип - все случаи, не соответствующие клиническим диагностическим критериям I и II типов. Так же КРБС в своем развитии проходит 3 стадии: I стадия – острая (2–6 нед); II стадия – дистрофическая (6 нед – 6 мес); III стадия – атрофическая (6 мес – годы).

В 2004 г. в Будапеште согласительная рабочая группа рекомендовала новые диагностические критерии, представленные в таблице 1, которые получили название «будапештских критериев». Для диагностики КРБС необходимо наличие двух из четырех критериев.

*Таблица 1*

Будапештские критерии КРБС

|  |  |
| --- | --- |
| Критерий | Признак |
| Критерий 1 | Длительная боль, несоразмерная полученному повреждению |
| Критерий 2 | Наличие хотя бы одного из четырех симптомов:- сенсорные: гипералгезия и/или аллодиния- вазомоторные: признаки температурной асимметрии и/или изменеия окраски кожных покровов и/или ее асимметрии- судомоторные: отеки/или изменение потоотделения и/или асимметрия потоотделения- моторные/трофические: уменьшение объема движений и/или развитие двигательной дисфункции (слабость, тремор, дистония) и/или трофические изменения (волос, ногтей, кожи)  |
| Критерий 3 | Доказательства в момент осмотра, по крайне мере, одного признака из следующих:- сенсорные: признаки гипералгезии (булавочные пробы) и/или аллодинии (при легком прикосновении и/или глубоком нажатии и/или движении сустава)- вазомоторные: признаки температурной асимметрии и/или изменения окраски кожных покровов и/или ее асимметрии- судомоторные: признаки отека и/или изменение потоотделения и/или асимметрии потоотделения- моторные/трофические: признаки уменьшения объема движений и/или двигательной дисфункции (слабость, тремор, дистония) и/или трофические изменения (волос, ногтей, кожи) |
| Критерий 4 | Нет другого диагноза, объясняющего вышеуказанные признаки и симптомы |

В 1997 г. на конференции в Малибу (Калифорния), посвященной выработке консенсуса по лечению КРБС было принято решение, что основной целью лечения является восстановление функции с медикаментозной поддержкой, блокадами периферических нервов и психотерапией. Принцип функционального восстановления основывается на постепенном и неуклонном прогрессировании физических нагрузок. Дополнительными методами лечения КРБС являются физиотерапия, акупунктура, пилатес, йога.

Пациент Е., 44 года. 12.11.20 самостоятельно обратился в ПДО ГАУЗ АОКБ с *жалобами* на интенсивные жгучие боли по задней поверхности голени слева и в левой стопе, чувство онемения голени слева и левой стопы, слабость в левой стопе и отек, затруднение самостоятельного передвижения, нарушение сна.

*История заболевания* (со слов пациента)*:* полтора месяца назад, в быту (в драке), получил ножевое ранение в левую ягодичную область. Сразу после травмы появилась интенсивная боль по задней поверхности голени слева и в левой стопе, слабость в левой стопе. Позднее боль приобрела жгучий интенсивный характер, появилась отечность левой стопы, ее синюшность. Полтора месяца передвигается при помощи костылей. Обращался к неврологу по месту жительства, к нейрохирургу в АОКП. Получал медикаментозное лечение – без эффекта. 12.11.20 самостоятельно обратился в ПДО ГАУЗ АОКБ по причине сильного болевого синдрома. Осмотрен неврологом. Обследован. Госпитализирован в н.о. ГАУЗ АОКБ для комплексного обследования, уточнения диагноза и определения дальнейшей тактики лечения.

Соматический статус без особенностей. Общее состояние: удовлетворительное.

*Неврологический статус* (при поступлении): сознание ясное, ориентирован верно. Черепно - мозговые нервы: Ng- горизонтальный, установочный, бинокулярный, мелкоразмашистый, влево и вправо, тонико-клонический, диплопии нет. Походка: передвигается с помощью костылей, положение левой ноги – вынужденно-щадящее. Движения в конечностях: ограничены в левом голеностопном суставе (сгибание и разгибание левой стопы). Парезы конечностей: снижение мышечной силы в разгибателях пальцев левой стопы до 2 баллов. Атрофии: гипотрофия левой голени. Справа на уровне средней трети голени объем 33 - см, слева - 30 см. Гиперкинезы: постурально-кинетический легкий тремор пальцев кистей рук. Поверхностная чувствительность: гипостезия с уровня в/3 левой голени, анестезия подошвенной области левой стопы с явлениями дизестезии, аллодинии и гиперпатии. Глубокая: нарушена в пальцах левой стопы. Симптомы натяжения: с-м. Ласега слева под углом 750. Рефлексы с рук и коленный - средней живости, D=S; ахилловы D –живой, S- abs. Пальце - носовая проба неуверенно, с элементами интенции. Колено – пяточная проба справа - удовлетворительно, слева – мимопопадание, промахивание. Вегетативные проявления: левая стопа цианотична, холодная на ощупь, сухой кожный покров с гиперкератозом.

1. Клинический анализ крови, общий анализ мочи, коагуалограмма, ИФА на гормоны щитовидной железы, ЭКГ от 12.11.20: без патологических изменений. ПЦР на РНК коронавируса 219-nCoV, ИФА, РМП на сифилис, ИФА на гепатиты В и С, от 12.11.2020 - отрицательные

2. Б/х анализ крови в динамике от 12.11.20: повышение показателей АСТ (109.7 ед/л); АЛТ (50.1 ед/л), КФК (2631.7 ед/л), ЛДГ (349 ед/л). В динамике от 26.11.20г показатели в пределах физиологических значений: АСТ-34.0 ед/л, АЛТ -38.5 ед/л, КФК-80.6 ед/л, ЛДГ-213 ед/л.

4. КТ ОГК: Участки линейного пневмофиброза, единичные очаговые кальцинаты (малые остаточные изменения очагового tbs) апикального справа и в S2, 6 слева. Смешанная эмфизема легких.

5. Сравнительная рентгенография стоп от 16.11.2020: проявления остеопороза.

6. ЭНМГ: полученные данные указывают на выраженное поражение сенсорных и моторных волокон периферических нервов нижних конечностей преимущественно слева, смешанного характера.

На основании вышеперечисленного, *выставлен диагноз:* Посттравматическая невропатия левого седалищного нерва вследствие колото-резаного ранения левой ягодичной области (октябрь 2020г). Комплексный регионарный болевой синдром левой нижней конечности II типа с выраженным болевым синдромом и вегетативно-трофическим нарушениями (дистрофическая стадия).

*Проведено лечение* препаратами группы: опиоидные анальгетики, анксиолитики, противосудорожные препараты, антидепрессанты, препараты калия и магния, глюкокортикостероиды, ингибиторы протонового насоса, витамины группы В. Дополнительно было назначено физиолечение и ЛФК.

*На фоне проводимого лечения*: уменьшение болевого синдрома в левой голени, стопе до умеренного. Сохраняются вегетативно-трофические поражения левой стопы. Сохраняется гипестезия с уровня в/3 левой голени. Выписан в удовлетворительном состоянии. Рекомендовано по месту жительства оформить документы в бюро МСЭ для определения группы инвалидности.

*Интерес данного случая* состоит в том, что КРБС недостаточно изучен и до сих пор ведут исследования о патофизиологии, диагностике и новых эффективных методах лечения данной патологии (в том числе и хирургических). КРБС возникает довольно часто, а его диагностика нередко затруднена. От правильности постановки диагноза и назначения корректного лечения зависит физическое и психическое здоровье больного. Ведь учеными доказано формирование тревоги и депрессии различной степени при отсутствии терапии, характеризующих нарушение деятельности подкорковых образований (состояние депрессии) и коры больших полушарий головного мозга (состояние тревоги). Также представленный случай является показательным с точки зрения клинической картины, так как у данного пациента наблюдаются все симптомы, характерные для данного заболевания, выраженные в высокой степени.

**6.КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ: ЗАБОЛЕВАНИЕ СПЕКТРА ОПТИКОНЕЙРОМИЕЛИТА НА ФОНЕ СИСТЕМНОЙ КРАСНОЙ ВОЛЧАНКИ**

Исполнитель: ординатор А.А. Черноморец

Руководитель: д.м.н., профессор В.И. Карнаух

Женщина, 32 года. С юных лет страдает от артериальной гипертензии до высоких цифр. Фиксированная эритема на лице в течении последних 2-х лет.

С 13.10.2020 года, на фоне повышения давления до 240 мм.рт.ст. возникла гипестезия левой ноги от уровня паха. К концу октября появилась восходящая гипестезия в правой ноге. В течение нескольких дней гипестезия достигла уровня Th-6 с двух сторон, стала замечать трудности при подъёме по лестнице, ночные крампи.

09.11.2020 обратилась к нейрохирургу в АОКП, выполнено МРТ п/к отдела позвоночника. ПО данным МРТ грудо–поясничного отдела позвоночника от 10.11.2020: Межпозвонковый остеохондроз L1-L2-L3. На уровне: L1-L2 центральная протрузия диска до 3 мм, с контактом корешков в латеральных карманах. Межпозвонковые отверстия не сужены. L2-L3 центральная протрузия диска с латерализацией вправо до 4 мм, со смещением корешка в латеральном кармане справа, с контактом корешка в латеральном кармане слева. Межпозвонковые отверстия не сужены. Спондилоартроз L3-L5-S1, 1-2 степени.

11.11.2020 доставлена в ПДО ГАУЗ АО АОКБ, осмотрена неврологом, терапевтом, кардиологом, принято решение о госпитализации в ревматологическое отделение с подозрением на системную красную волчанку. В анализах крови от 11.11.2020: WBC- 5.7 RBC-4.76; Hb-120, СОЭ 50 мм\ч; PLT- 279, с/я 78%, мон. 10%, лим. 10%, эоз 2%., Бх-крови: AST- 19.4; ALT- 24.7; TP- 79.4; CREJ- 43; UREA- 2.5; GLUC- 4,99; TRIG- 0.97; T.bil- 6.6-3.3-3.3; LDH- 166; Na- 137 K- 3.66; Cl- 99.8; Коагулограмма: ПТВ- 23.4; ФГ – 3.72;

 С 12.11.2020 в неврологическом статусе присоединились спонтанный бинокулярный горизонтальный среднеразмашистый клонико-тонический нистагм при взгляде вправо, парез при взгляде вверх, горизонтальная диплопия при взгляде вправо, слабость нижней порции лицевой мускулатуры справа. Сохранялась гипестезия от уровня Th-6 с двух сторон, нижний парапарез до 3-х баллов. Появилась тошнота, рвота при приёме жидкости, пищи, которая продолжалась в течение 4 дней.

13.11.2020 по результатам МРТ головного мозга, шейного и грудного отделов позвоночника: расширенные периваскулярные пространства в субкортикальном белом веществе обоих полушарий головного мозга, демиелинизация продольных волокон моста. Множественные очаги в спинном мозге. Мр-картина более соответствует демиелинизирующему процессу. Дифференцировать с проявлениями СКВ. Единичный сосудистый очаг в юкстакортикальном отделе височной доли справа.

Исследование ликвора от 13.11.2020: бесцветный, прозрачный, Р. Панди 1+; белок — 0.92 г/л; глюкоза — 3.4 ммоль/л; Хлор — 125.5 ммоль/л; цитоз — 21/3, эр. 4-5 в поле зрения.

Вызванные потенциалы от 13.11.2020: При исследовании ЗВП на РШП выявлена выраженная дисфункция проведения на уровне периферического звена зрительного анализатора больше слева (слева пики не дифференцируются).

ИФА на АТ от 13.11.2020: Кардиолипин — 0.62, ДНК ВБ > 200.00, Антиядерные АТ — пол. (7.66).

 Ввиду выявления демиелинизирующего процесса по данным МРТ начата патогенетическая терапия: р-р Ивипред 1000 мг №7 в/в капельно, с 16.11.2020 добавлен р-р Эндоксан (Циклофосфан) 1000 мг в/в капельно. На 5-е сутки от госпитализации развилась острая задержка мочеиспускания (установлен кат. Фолея), наросла слабость в нижних конечностях вплоть до плегии.

По поводу ухудшения состояния проведен консилиум, принято решение о проведении высокодозной иммуноглобулинтерапии из расчёта 0,4 г/кг № 5 в/в капельно (144 флакона). 18.11.2020 получены результаты исследование ликвора на олигоклональные антитела (тип синтеза 1) и антитела к аквапорину-4 (результат отрицательный), выставлен предварительный диагноз: оптиконевромиелит-ассоциированное заболевание, серонегативный вариант на фоне СКВ, высокой активности.

23.11.2020 пациентка переводится в отделение плановой неврологии для дальнейшего лечения. На 23.11.2020 в неврологическом статусе: сознание ясное, ориентирована верно, эмоциональный фон лабилен. Обоняние сохранено, зрачки и глазные щели D=S, фотореакции живые, движения глазных яблок в полном объеме, сохраняется спонтанный бинокулярный горизонтальный среднеразмашистый клонико-тонический нистагм, усиливающийся при взгляде вправо. Лёгкая асимметрия н/г складок, слабость нижней порции лицевой мускулатуры справа. Бульбарная группа без патологии. Активные движения в ногах резко ограничены. Нижняя параплегия. Мышечный тонус низкий, D=S. Атрофий мышц нет. Гиперкинезов нет. Поверхностная чувствительность: предъявляет проводниковые расстройства с уровня Th-4 с двух сторон по типу гипестезии. Вибрационная чувствительность нарушена до уровня тазобедренных суставов. Симптомы натяжения симптом Ласега с двух сторон 300. Коленные рефлексы оживлены с расширением рефлексогенных зон, D=S. Ахилловы рефлексы живые, D=S. Патологические рефлексы: Бабинского, Гордона, Шеффера, Оппенгейма положительные с двух сторон. Симптом Россолимо верхний с двух сторон. Брюшные рефлексы не вызываются. Тазовые нарушения: задержка кала и мочеиспускания.

Продолжена активная иммуносупрессивная терапия р-р Метотрексата 15 мл. в/м; таб. Преднизолона 5 мг, 18 таб. утром до 800, антигипертензионная терапия, нейропротективная терапия, антикоагулянтная терапия. На фоне проводимого лечения к 01.12.2020 частичный регресс глазодвигательных расстройств, увеличение силы в нижних конечностях в проксимальных отделах справа до 3-х баллов, слева до 2-х балла, в дистальных отделах до 4-х баллов. Опущение линии проводниковых нарушений с уровня Th-4 до уровня Th-8.

К 23.12.2020 полный регресс глазодвигательных расстройств, увеличение силы в нижних конечностях в проксимальных отделах справа до 3-х баллов, слева до 4-х балла, в дистальных отделах до 5-х баллов. Опущение линии проводниковых нарушений с уровня Th-4 до уровня Th-10. Функции тазовых органов без особенностей.

Диагноз на момент выписки: Overlap-синдром: нейрооптикомиелит-ассоциированное заболевание, серонегативный вариант: оптический неврит OU, больше слева (давность не известна), острый стволовой синдром с выраженными глазодвигательными нарушениями (межъядерная офтальмоплегия OS, «полуторный» синдром OD). Легкий прозопарез (больше справа). Синдром area-postrema от 12.11.20. Поперечный миелит с развитием нижнего парапареза с преобладанием в нижних конечностях до 1 балла в дистальных, до 0 баллов в проксимальных отделах, проводниковым нарушением чувствительности с уровня D4 с 2-х сторон, нарушением функции тазовых органом по типу задержки мочи. Вторичные ночные крампи с выраженным болевым синдромом. Вторичная инсомния.

Сопутствующее заболевание: СКВ с высокой степенью активности, хроническое течение, с поражением кожи, почек (артериальная гипертензия), иммунологическим нарушениями.

Заключение:

 Таким образом, представленный клинический случай демонстрирует редкий вариант поражения ЦНС при системной красной волчанке. Остается открытым вопрос, следует ли рассматривать развитие NMOSD в качестве самостоятельной нозологической формы или как проявление основного заболевания, в нашем случае системной красной волчанки.

**СЕКЦИЯ ОФТАЛЬМОЛОГИИ**

Председатель: зав. кафедрой оториноларингологии и офтальмологии, профессор,

д.м.н. А.А. Блоцкий

1. **ВРОЖДЁННАЯ АНОМАЛИЯ ПРАВОГО ГЛАЗА: НЕПОЛНАЯ КОЛОБОМА РАДУЖНОЙ ОБОЛОЧКИ, КОЛОБОМА ХОРИОИДЕИ И ЗРИТЕЛЬНОГО НЕРВА ПРАВОГО ГЛАЗА**

Исполнитель: ординатор Ю.А. Золотарева

Руководитель: доцент, д.м.н. А.С. Выдров

 Пороки, сопровождающиеся изменением размеров или отсутствием глазного яблока, формируются в промежутке между 2 и 6 неделями внутриутробного развития из-за нарушения погружения глазного пузыря в глазной бокал или из-за дефектов строения глазного пузыря. К одним из таких пороков относится колобоматозная киста орбиты с микрофтальмом, являющаяся редкой аномалией эмбрионального развития глазного яблока.

Она представляет собой своеобразный придаток глаза в виде кисты, располагающейся в орбите в области бывшей зародышевой щели глазного бокала.

Образование кисты, вероятно, происходит из-за разрастания нейроэктодермальной ткани по краю постоянно открытой зародышевой щели.

Отмечено, что большинство случаев колобоматозной кисты связаны с микрофтальмом и, как правило, являются односторонними.

На долю микрофтальма с колобоматозной кистой приходится 2% от врожденных орбитальных кист.

При обследовании она определяется как объемное образование в орбите, связанное с микрофтальмическим глазом, при этом может иметь размеры от микроскопических, не обнаруживаемых клинически, до огромных, закрывающих глазное яблоко.

Пациент 27 дней, мальчик. Жалобы при поступлении: разница между глазами, закрытие левого глаза, гнойное отделяемое из обоих глаз.

Анамнез матери: лейомиома матки, субклинический гипотиреоз, варикозная болезнь нижних конечностей. 2004г – преждевременные роды 34н, преэклампсия – ребенок умер в 4 года – гидроцефалия. 2014г – роды в срок (кесарево сечение), 5 мед. абортов.

Ребенок от 8 беременности, протекавшей на фоне ХВУГП, ХФПН, 7нед – анемия средней степени, 12нед – угроза прерывания беременности, 16-18нед – бессимптомная бактериурия. 20нед – ВПС плода: правая абберантная подключичная артерия.Родился при сроке 38-39 недель. Вес при рождении: 3150г, длина тела: 52см, оценка по шкале Апгар 8/8 баллов. К груди приложен на 2е сутки.

Ребенок был консультирован офтальмологом, выявлена ВАР обоих глаз. Рекомендована госпитализация в офтальмологическое отделение. St. Oftalmicus: OD - положение в орбите правильное. Глазная щель - норма. Веки не изменены. Субиктеричность склеры. Глаз почти спокойный, отделяемого нет. Роговица прозрачная, блестящая (увеличен вертикальный диаметр). Передняя камера средней глубины, влага прозрачная. Радужка - серо - голубого цвета, рубеоз, рисунок сглажен. Зрачок - по типу "замочной скважины". Хрусталик и стекловидное тело прозрачные.

Глазное дно: область ДЗН просматривается - бледной окраски. От ДЗН обширная колобома сетчатки и хориоидеи, распространяющаяся в нижне - носовой сектор, с пигментом в нижнем секторе колобомы. Обращает внимание - прерывистость хода на протяжении ретинальных сосудов над колобомой.

OS - Глазная щель открыта (OD > OS). Энофтальм. Веки не изменены, отделяемого нет. Субиктеричность склеры. В области нижне - внутреннего сектора - подконъюнктивальное образование, возвышающееся над поверхностью размером 5\*4 мм, ячеистое, плотное, не смещаемое. Оценить движения глазного яблока не предстваляется возможным, глаз несколько смещен кверху и кнаружи. Микрофтальм. Роговица - уплощена, прозрачная, микрокорнеа. Передняя камера меньше в сравнении с OD, влага прозрачная. Радужка - зелено - желтого цвета, рисунок сглажен. Зрачок - по типу "замочной скважины", на меридиане 15 часов - складывается впечатление о задних синехиях.

Глазное дно: в проекции ДЗН просматриваются обширная колобома ДЗН, сетчатки и хориоидеи, распространяющаяся в нижне - носовой сектор, с пигментацией.

Случай интересен тем, что данная аномалия развития встречается давольно редко: 2% из всех орбитальных кист.

1. **НОВООБРАЗОВАНИЕ, ЭКТРОПИОН НИЖНЕГО ВЕКА ПРАВОГО ГЛАЗА**

Исполнитель: ординатор Т.А. Скабара

Руководитель: доцент, д.м.н. А.С. Выдров

Опухоли век составляют более 80% всех новообразований органа зрения. Гистогенез опухолей век связан с их тканевой принадлежностью. Наиболее часто возникают опухоли эпидермиса и его придаточного аппарата кожи (сальных и потовых желёз, волосяных фолликулов). Различают псевдоопухоли, доброкачественные, предраковые и злокачественные новообразования.

**Эпидемиология**

Кожа век подвержена постоянному воздействию внешней среды (инсоляции и воздействию ультрафиолетового излучения, оказывающего канцерогенное влияние на кожу). Это наиболее выражено у людей, работающих на открытом воздухе (так называемая «кожа фермеров и моряков» со множественными новообразованиями). Возросло количество меланом у европейцев со светлой кожей, злоупотребляющих посещением соляриев и загоранием

**Основные клинические формы**

Сосочковые разрастания кожи характерны для большинства доброкачественных эпидермальных опухолей, сопровождаются гиперкератозом, формированием роговых кист. Для предраковых и раковых опухолей характерна плоскоклеточная гиперплазия эпидермиса. При меланоцитарных образованиях типична малигнизация на фоне предшествовавших невусов и меланозов. Источник мягкотканных новообразований - мезенхима и нейро-эктодерма - предшественницы соединительнотканных, ангиоэн-дотелиальных, мышечных, нервных, жировых и других клеток.

Доброкачественные эпидермальные опухоли Папиллома

Папиллома - сосочковое разрастание на узком, хорошо отграниченном от окружающих тканей основании. Консистенция образования мягкая, цвет грязно-жёлтый или серый, ороговение поверхностных слоёв незначительное. Существует годы и десятилетия; практически не озлокачествляется.

**Диагностика:**

Диагноз ставят на основании клинической картины, анамнеза. Анамнез

Пациенты отмечают длительность существования новообразования, усиление роста после инсоляции, радиационного, химического воздействия, а также после травматизации.

**Физикальное обследование: п**ри наружном осмотре определяются множественные новообразования, часто на различных участках кожи. Биомикроскопия. При исследовании хорошо видны пальцеобразные выросты. Могут находиться на крае века. Лабораторные исследования

Проводится гистологическое исследование новообразования после удаления.

**Лечение.** В сомнительных случаях проводится шейверная биопсия, в остальных - хирургическое удаление. При маленьких папилломах возможно наблюдение.

Медикаментозное лечение. Эффективного медикаментозного лечения не существует. Хирургическое лечение. Проводится хирургическое удаление с применением радиохирургической (электрохирургической или другой высокоэнергетической технологии). Операция может проводиться с пластикой дефекта кожи.

Показания к консультации других специалистов. При множественных образованиях тела показана консультация дерматолога.

**Примерные сроки нетрудоспособности.** После удаления 3-4-мм образований без пластики - 2-3 дня.

**Информация для пациента.** Необходимо своевременное удаление образования (особенно при расположении папилломы близко к краю века).

**Прогноз:** Благоприятный.

Пациент, 87 лет поступил в стационар с жалобами: на образование на нижнем веке правого глаза болезненное на ощупь.

**Анамнез заболевания:**

Считает себя больной на протяжении 4 месяцев, когда стала отмечать появление образования на нижнем веке. В первый месяц образование на нижнем веке достигало размером 0,5х1 см, светло-красного цвета ,с ровной , глянцевой поверхностью не доставлявшее дискомфорта, в течении второго месяца образование изменило окраску на буро-красную, поверхность бугристая, 1,5х2 см, болезненное на ощупь с данными жалобами обратилась в поликлинику где стала получать лечение ввиде мази гидрокортизона 0,5% местно 2 р\д. Через месяц образование увеличилось до 2,5х3 см, цвет жёлтый-зеленый, обратилась в поликлинику повторно и с данными жлобами была направлена на оперативное лечение в ГАУЗ АО «БГКБ».

 Незадолго до данного заболевания работала на заводе с химическими реагентами.

Локальный статус: на нижнем веке правого глаза визуализируется сосочковое разрастание на узком, хорошо отграниченном от окружающих тканей основании размерами 2,5х3 см. Консистенция образования мягкая, цвет жёлтый - зеленый, края неровные, поверхность бугристая ороговение поверхностных слоёв незначительное. Пальпаторная часть нижнего века гиперемирована, отечна, имеет место экропион нижнего века под тяжестью новообразования.

Было проведено оперативное лечение: Обработка операционного поля нижнего века правого глаза хлоргексидином, под местной анестезией ввиде 0,1% р-ра лидокаина, скальпелем проведен продольный разрез, было произведено иссечение основания, на место раны был наложен однорядный шов. Операционный матерьял отправлен на биопсийное исследование. Операция прошла без особенностей, без осложнений.

На основании жалоб, анамнеза заболевания, локального статуса был выставлен предварительный диагноз: Новообразование, эктропион нижнего века правого глаза.

Для уточнения диагноза была взята биопсия матерьяла взятого при операции.

17.02.20.г пришел результат биопсии. Заключение: Данных за злокачественное образование нет. Прослеживаются признаки папилломы.

 Был выставлен диагноз: Папиллома, эктропион нижнего века правого глаза.

Интерес данного случая заключается в том заключается в трудности дифференциальной диагностики разных форм новообразований, быстроте развития клинической картины, в влиянии факторов окружающей среды и места работы на развитие образования.

**3.ПРИМЕНЕНИЕ ПРЕПАРАТА "ЭЙЛЕА" ДЛЯ ЛЕЧЕНИЯ ДИАБЕТИЧЕСКОГО МАКУЛЯРНОГО ОТЁКА**

Исполнитель: ординатор Р.Д. Шпидонова

Руководитель: доцент, д.м.н. А.С. Выдров

Распространённость сахарного диабета в настоящее время имеет огромные масштабы. В связи с этим можно ожидать большое количество осложнений сахарного диабета.

Диабетические изменения глазного дна выявляются у большинства лиц с нарушениями углеводного обмена. Диабетическая ретинопатия и диабетический макулярный отёк являются поздними осложнениями сахарного диабета и распространёнными причинами слепоты среди лиц трудоспособного возраста. Диабетический макулярный отёк как осложнение может появиться независимо от стадии диабетической ретинопатии.

Для диабетической ретинопатии характерны повышенная проницаемость ретинальных сосудов, микроаневризмы, кровоизлияния в сетчатку, обструкция капилляров и артериол, неоваскуляризация, тракционные осложнения и формирование отслойки сетчатки. Повышенная сосудистая проницаемость приводит к отёку в макулярной зоне. Причинами развития и прогрессирования являются стаж заболевания, высокий уровень гликемии, повышенное артериальное давление, нарушение липидного объёма. Ведущая роль в патогенезе играют факторы роста эндотелия сосудов (vascular endothelial growth factor - VEGF) и провоспалительные цитокины. Доказано, что на микроскопическом уровне данные процессы представляют собой субклиническое воспаления. Основными признаками, которого являются расширение сосудов сетчатки и изменение кровотока в них, экссудацию белков плазмы крови, адгезия, миграция лейкоцитов, повышенное образование ФНО α, VEGF, простагландинов, усиление экспрессии молекулы межклеточной адгезии 1 типа на стенке сосуда, молекул адгезии сосудистого эндотелиина и окислительного стресса. Увеличивается хемотаксис воспалительных клеток, что и приводят к возникновению ДМО и ДР. Нарушение геморетинального барьера, преждевременная гибель эндотелиоцитов, возникновение зон ишемии/реперфизии увеличивает концентрацию VEGF. Все процессы ведут к повышенной проницаемости сосудов, накоплению субретинальной и интраретинальной жидкости, являющейся причиной нарушения структуры сетчатки и макулярной зоны.

**Подход к лечению диабетического макулярного отёка.**

Лазерная коагуляция считалась ранее наиболее лучшей тактикой лечения ДР и ДМО. Но при всей своей эффективности рассматривается как деструктивный по форме и сопряженный с побочными эффектами вид лечения, не дающее гарантий на полное выздоровление. Ограниченные возможности терапии ДР обусловили активное изучение препаратов, способных включаться в сложные патогенетические механизмы развития и прогрессирования данного осложнения

Терапией первой линии, на основе патогенеза, является антиангиогенное лечение (интравитреальное введение ингибиторов VEGF), второй линией - лазерная коагуляция сетчатки, терапия стероидами.

Целесообразность применения для лечения диабетического макулярного отёка ингибиторов ангиогенеза, которые снижают излишнюю продукцию VEGF-тканями, обусловленная патогенетической направленностью их действия. В настоящее время широко используются: Бевацизумаб- моноклональный IgG1- антителом к VEGF. Ранибизумаб (Луцентис) обладает высокой аффинностью к VEGF и способен проникать во все слои сетчатки после введения в стекловидное тело. Афлиберцепт (Эйлеа) для интравитреального введения – рекомбинантный гибридный белок, состоящий из VEGF-связывающих доменов. По механизму действия афлиберцепт является «рецептором-ловушкой» VEGF, аффинность которого в 100раз больше

**Выбор оптимального режима анти-VEGF-терапии ДМО.**
Наиболее широко распространёнными как в клинических исследованиях, так и в реальной практике являются следующие режимы антиангиогенной терапии: фиксированный, «по потребности» (PRN) и «лечи и продлевай» (T&E). Фиксированный режим – проактивная (упреждающая) стратегия, предполагающая регулярное выполнение интравитреальных инъекций (ежемесячно, каждые 2 мес. или ежеквартально) вне зависимости от функциональных и анатомических результатов лечения; мониторинг между процедурами не требуется.
PRN – реактивный режим, предполагающий регулярные мониторинговые визиты и проведение лечения по факту выявления активности заболевания; состоит из двух фаз: начальной («загрузочной» или инициальной), включающей три последовательные ежемесячные инъекции, и фазы мониторинга, предполагающей контрольные визиты пациента в клинику с периодичностью один раз в месяц для выявления рецидивов заболевания, являющихся показанием для проведения однократных дополнительных инъекций.
T&E – проактивный режим, нацеленный на подбор интервалов между инъекциями индивидуально для каждого пациента с учетом изменения остроты зрения и анатомических характеристик и ориентированный на выполнение инъекций при каждом плановом визите. Режим T&E предполагает постепенное увеличение интервалов между посещениями и интравитреальными инъекциями при достижении стабильной ОЗ. Считается максимально близким к современным критериям, позволяющим добиваться оптимальных результатов лечения при минимальном количестве инъекций и посещений (эффективность, проактивность, возможность индивидуализации и удобство).

**Клинический случай**

Пациентка 59лет, поступила с жалобами на снижение остроты зрения на правый глаз.

Из анамнеза жизни известно, что сахарный диабет с 2005г. Принимает глибенкламид 3,5мг по 1 таб 2 раза в день. Гипертоническая болезнь более 10лет. Ожирение 3ст (ИМТ=45).

Из анамнеза заболевания: в 2019 году планово проходила медицинский осмотр в частном центре, где было выявлено снижение остроты зрения на правый глаз. Направлена в поликлинику по месту жительства на обследование. В поликлинике были назначены капли, какие именно пациентка не помнит. Отмечала улучшения. На очередном приёме, офтальмолог, со слов пациентки, выявил наличие кровоизлияний в макулярной области, после чего было проведено дополнительное обследование, и пациентка направлена через поликлинику по квоте в МНТК г. Хабаровск. Данная госпитализация была плановая с целью повторного интравитреального введения препарата « Эйлеа» в правый глаз.

Локальный статус: Vis OS =1.0 ВГД OS =Tn

 Vis OD=0.3-sph+1.0=0.5 ВГД OD =Tn

Объективно глазное дно OD: ДЗН желто-розового цвета, границы чёткие, артерии сужены, вены расширены, ход сосудов извитой, калибр неравномерный, A:V= 1:3, микроаневризмы. Кровоизлияния в виде небольших точек (пятен)- в глубоких слоях сетчатки. Мягкие экссудаты в парамакулярной области. Умеренный отёк макулы.

Объективно глазное дно OS: ДЗН желто-розового цвета, границы чёткие, артерии сужены, вены расширены, ход сосудов извитой, калибр неравномерный, A:V= 1:3, микроаневризмы. Кровоизлияния в виде небольших точек (пятен)- в глубоких слоях сетчатки. Мягкие экссудаты в парамакулярной области.

На основании жалоб, анамнеза заболевания, дополнительных методов обследования, тонометрии, периметрии, гониоскопии, офтальмоскопии выставлен диагноз: Диабетический макулярный отёк правого глаза. Препролиферативная ретинопатия обоих глаз.

Дальнейшая тактика лечения заключалась в интравитреальном введении ингибитора VEGF –афлиберцепт (Эйлеа) 0,2 в условиях операционной и введение парабульбарно раствора дексаметазона 0.4% 1.0 1раз в день в отделении. Пациентка выписана с улучшением через 4дня. Повторное введение препарата через 2 месяца в МНТК г. Хабаровск.

**Заключение**

Несмотря на достижения в лечении и диагностики сахарного диабета, диабетический макулярной отёк остаётся ведущей причиной нарушения зрения, приводящее к слепоте.

Применение **анти-VEGF-терапии** позволяет улучшить зрительные функции, а также предотвратить или замедлить прогрессирование ретинопатии и уменьшить необходимость в применении лазеркоагуляции у пациентов с ДМ.

**4.СЛУЧАЙ НАБЛЮДЕНИЯ БОЛЬНОГО С ВИТЕЛЛИФОРМНОЙ МУЛЬТИФОКАЛЬНОЙ МАКУЛЯРНОЙ ДИСТРОФИЕЙ ВЗРОСЛЫХ**

Исполнитель: ординатор В.Г. Жорова

Руководитель: доцент, д.м.н. Выдров А.С.

Вителлиформная макулярная дистрофия – редко встречающаяся дистрофия сетчатки в макулярной области. Проявляется в виде округлого очага желтоватого цвета (англ. Vitelliform- желточный), похожего на свежий яичный желток, диаметром от 0,3 до 3 размеров ДЗН. Точная распространенность заболевания неизвестна. По данным разных авторов, ее частота варьирует от 1 до 9 на 100 тыс. населения.

В настоящий момент специфической профилактики не существует, этиотропное лечение не разработано. Наследуется аутосомно-доминантно, часто проявляется в виде спорадических случаев

Она впервые была описана Gass в 1974 году. Gass сообщил о девяти пациентах с похожими желтыми очагами в фовеа. Три пациента из девяти принадлежали к трем поколениям одной семьи. Большинство пациентов жаловалось на небольшие искажения в центральном поле зрения. Острота зрения всех пораженных глаз, кроме одного, была 0,4 или выше. У всех пациентов были симметричные желтые очаги в фовеа, с небольшим пигментированным центром, размер их составлял 1/3 площади ДЗН. У некоторых в парацентральной зоне были мелкие друзы. ЭРГ и цветоощущение были нормальными во всех случаях, у нескольких пациентов было небольшое снижение ЭОГ. Он предположил тогда, что такие очаги являются проявлением доминантно наследуемой дистрофии пигментного эпителия сетчатки.

Предполагается, что при данной патологии происходит аномальное накопление вещества, подобного липофусцину — жёлто-коричневому пигменту гликопротеиновой природы, который встречается во всех тканях и органах человека. Это вещество скапливается между пигментным эпителием сетчатки и слоем светочувствительных клеток — фоторецепторов. В результате нарушается мембрана Бруха (самый внутренний слой сосудистой оболочки глаза) и разрушаются нервные элементы сетчатки. Большинство наружных сегментов фоторецепторов разрушается полностью, при этом во внутренних сегментах светочувствительных клеток скапливаются продукты кислых мукополисахаридов, вызывая изменения в сетчатке. Слой пигментного эпителия отделяется от слоя фоторецепторов, из-за чего формируется немного проминирующее (выбухающее) жёлтоватое образование, т.е. киста, которая локализуется в центральной или околоцентральной области сетчатки Ген PRPH2 кодирует белок периферин 2, который играет важную структурную роль в сегментах фоторецепторов. Как правило, у пациентов с паттерн-дистрофиями наблюдаются различные варианты изменений ретинального пигментного эпителия, часто сопровождающиеся депонированием тёмно-жёлтого субретинального материала в макулярной области и заднем полюсе. Возраст дебюта паттерн-дистрофий сильно варьирует, обычно заболевание остаётся бессимптомным до пятого десятилетия или даже на протяжении всей жизни.

Заболевание проявляется в 4-6 декадах жизни в виде небольшой метаморфопсии, при прогрессировании заболевания при компьютерной статической периметрии обнаруживают центральную скотому, часто наблюдается различное прогрессирование заболевания на парных глазах, так что хорошая острота зрения сохраняется, как минимум на одном глазу.

Высокий визус, несмотря на грубые изменения в макулярной области, объясняется первичным поражением клеток пигментного эпителия сетчатки при сохранности нейрорецепторов. Клинически вителлиформная дистрофия взрослых представляется двусторонними субфовеальными желтоватыми отложениями, размером примерно в одну треть площади диска зрительного нерва часто с пигментацией в центре, которая со временем может стать более интенсивной, наряду с уменьшением жёлтого окрашивания и развитием атрофии ретинального пигментного эпителия

По данным ОКТ вителлиформный материал определяется скоплением гетерогенного гиперрефлективного материала между пигментным эпителием и слоем фоторецепторов. На сканах визуализируются гиперотражающие «глыбки» в наружных плексиформных и наружных ядерных слоях, представляющие собой мигрирующий пигмент, формирующийся в области вителлиформных отложений.

Пациент Р 36 лет. Жалобы: около трех лет назад отметил ухудшение зрения на левом глазу. Месяц назад обратил внимание на снижение зрения на правом глазу

Объективно:

Острота зрения: OD 0,7 н/к OS 0,16 нк Авторефрактометрия: OD sph +0.25 cyl -0.5 ax 142

OS sph -0.5 cyl -1.25 ax 86

Биомикроскопия. OU Веки в норме, конъюнктива бледно-розовая,роговица прозрачная, передняя камера средней глубины, зрачок круглый, реакция на свет сохранена, живая, радужка без патологии, хрусталик прозрачный, в стекловидном теле нежно плавающая деструкция. Офтальмоскопия: OS дзн бледно-розовый, границы четкие, в макулярной области округлый желтый очаг, предположительно фиброглиальный рубец. OD дзн бледно-розовый, границы четкие, в макулярной области округлый желтый очаг, отложения липофусцина у ДЗН. Оптическая когерентная томография: OD субфовеолярно скопление липофусцина с невозможностью дифференцировки слоев. Начальные дефекты пигментного эпителия. OS рубцовые изменения субфовеолярно атрофия нейроэпителия в области фовеа

Общепринятой тактики лечения нет. В случае осложненного течения заболевания и формирования субретинальной неоваскуляризации целесообразно проводить лазерную коагуляцию.

Чем случай интересен: ранняя манифестация заболевания (33 года), быстрое прогрессирование, что не характерно для данной нозологии. На глазном дне имеется несколько очагов отложения липофусцина. Имеются выраженные изменения зрительной функции. (OS 0,16 нк). Заболевание прогрессирует с формированием рубцевания.

**СЕКЦИЯ ОТОРИНОЛАРИНГОЛОГИИ**

Председатель: зав. кафедрой оториноларингологии и офтальмологии,

профессор, д.м.н. А.А. Блоцкий

**1. Случай НАБЛЮДЕНИЯ БОЛЬНОГО С ПРОФУЗНЫМ АРРОЗИВНЫМ ИНТРАТРАХЕАЛЬНЫМ кровотечением вследствие пролежня брахиоцефального ствола у трахеоканюленосителя**

Исполнитель: ординатор О.А. Бунина

Руководитель: профессор, д.м.н. А.А. Блоцкий

Анатомо-физиологические особенности системы брахиоцефальных артерий. От дуги аорты отходят три основных артериальных ствола - слева общая сонная (OCA) и подключичная артерии (ПКА), справа - короткий брахиоцефальный ствол (БЦС), который делится на правую подключичную и правую общую сонную артерии. Обе позвоночные артерии (ПА) отходят от соименных подключичных артерий, являясь границей первого и второго сегментов ПКА. Общая сонная артерия у верхнего края щитовидного хряща делится на наружную сонную артерию (НСА) и внутреннюю сонную артерию (ВCA).

Наружная сонная артерия имеет короткий ствол, делясь на ряд ветвей, что легко позволяет отличить ее от ВСА. Насчитывают девять ветвей НСА, ряд из которых (терминальные ветви лицевой, поверхностной височной и верхнечелюстной артерий) анастомозируют с конечными ветвями глазничной артерии (первая интракраниальная ветвь ВСА). Внутренняя сонная артерия до входа в полость черепа ветвей не дает. Непосредственно после выхода из кавернозного синуса она отдает первую ветвь глазничную артерию, а затем делится на две конечные ветви - переднюю мозговую артерию (ПМА) и среднюю мозговую артерию (СМА)

Случай из практики: 15.10.2019 в приемный покой АОКБ бригадой СМП доставлен пациент О. 37 лет, с жалобами (со слов матери) на кровотечения в течение 2 недель из трахеостомы.

Из анамнеза (со слов матери):С 2016 года находится в вегетативном состоянии на фоне постгипоксической энцефалопатии, диффузной атрофии головного мозга. Неоднократно получал терапию у невролога в условиях стационара в военном госпитале.

15.10.19 дома у пациента случился эпизод сильного кровотечения из трахеостомы – объемом около 500 мл. Доставлен бригадой СМП в ПП АОКБ. Контакта ввиду неврологического дефицита с больным нет. У пациента установлена многоразовая трахеостомическаяканюля. Дыхание через трахеостому эффективное, учащённое. Признаков продолжающегося кровотечения не было.

В условиях бронхокабинета выполнена видеобронхоскопия, процедура без особенностей. С учётом длительного стояния трубки заподозрен пролежень трахеи, прикрытый дистальным концом трахеостомы. Для осмотра данной области при помощи ФБС, была подтянута канюля на 2 см, после чего массивным током крови из раны канюля была «выдавлена под давлением» из трахеостомического отверстия. Объём кровопотери составил приблизительно – 2500 мл. Кровотечение остановлено при помощи введения в рану одноразовой трахеотомической трубки. Развился геморрагический шок 3, аспирационный синдром. Пациент помещён на койки РАО для противошоковой и заместительной терапии с санацией ТБД.

На следующий день (16.10.2019) пациенту выполнена КТ - ангиография, на которой были выявлены: что дистальный конец трубки находится в проекции брахиоцефального ствола, тесно прилегая к последнему. Решено, что ввиду длительного стояния канюли, ненадлежащего за ней ухода и неправильного подобранного размера трубки у пациента сформировался пролежень предлежащей стенки трахеи с повреждением БСЦ, что спровоцировало массивную кровопотерю. Повреждение аорты было практически исключено, т.к введением в рану интубационной трубки с раздутием манжеты, удалось остановить кровотечение. В экстренном порядке больной взят в операционную, где выполнено иссечение свища между БЦС и трахеей, с пластикой миолоскутом из кивательной мышцы.

На 8-е сутки у больного выявлена расслаивающаяся аневризма брахиоцефального ствола. Предположено, что причиной формирования аневризмы в месте ушивания, является асептическое воспаление. Повторное ушивание сосудистого пучка из-за воспалённой стенки технически невозможно. Решение проблемы с малой вероятностью разрешится установкой покрытого стента. На 9-е сутки, на фоне кашля у больного клиника массивного кровотечения из послеоперационной раны, изо рта, и в трахею с потерей крови около 2-х литром. Развился повторный аспирационный синдром, наросла дыхательная недостаточность. В условиях палаты экстренно распущены швы на коже, механически путём пальцевого прижатия остановлена массивная кровопотеря. Больной вновь экстренно взят в операционную для ревизии. Где выявлено, что послеоперационная рана и сосудистый пучок подвержен пролежневым изменениям на всём протяжении. Доступ к основанию брахиоцефального ствола на дуге аорты для его перевязки невозможен ввиду малого операционного поля. Консилионно у операционного стола, решено выполнить тугое тампонирование раны салфетками, пропитанными гемостатиками и её ушивание. За все случаи госпитализации в палату реанимации у пациента сохранялось самостоятельное дыхание с кислородной поддержкой. На 2-е стуки после тампонирования у больного развились: пародоксальное дыхание по типу Чейна-Стокса, лихорадка до 40” С, падение артериального давления до 80/40 мм. рт.ст, тахикардия с ЧСС 135,появились полиморфные высыпания на ладонях и бёдрах по типу пурпуры. Заподозрена клиника Бактериально-токсического шока. Лечение было направлено на его ликвидацию, с запредельной вазопрессорной поддержкой. Больной переведён на ИВЛ в режиме СРАР с ПДКВ. Ввиду невозможности длительного нахождения тампонады в послеоперационной ране, по жизненным показаниям пациент взят в операционную для проведения стернотомии с целью перевязки брахиоцефального ствола. Путём радикального оперативного лечения окончательно остановлено кровотечения. Несмотря на то, что больному осуществлена перевязка магистрального сосудистого пучка, в послеоперационном периоде данных за полушарный инсульт не было. Проведён курс массивной антибактериальной терапии, профилактика стресс язв, ежедневные перевязки 2р/д. На 10 сутки удалось купировать воспалительный процесс Проведён курс массивной антибактериальной терапии, профилактика стресс язв, ежедневные перевязки 2р/д. Послеоперационная рана постепенно гранулировала, расхождения её не отмечалась общее состояние пациента расценивалось как стабильное. И на 14 сутки после операции больной был переведён в ФКГУ 411 ВКГ МО РФ на долечивание. Откуда, в стабильном состоянии, был выписан домой на 8 сутки от поступления.

**Диагноз:** Клиническая смерть (дважды от 2016г) Сердечно- лёгочная реанимация 2016г.Постреанимационная болезнь. Постгипоксическая энцефалопатия сложного генеза. Перманентное вегетативное состояние (апаллический синдром). Диффузная атрофия головного мозга. Атрофия зрительных нервов, ксероз роговиц. Гастростома от 2016г. Трахеокануляр с 2016г.Пролежень трахеи и БЦС. Профузное рецидивирующее арозивноеинтратрахеальное кровотечение. Анемия тяжёлой ст. тяжести. Геморрагический шок 3. Иссечение свища между БЦС и трахеей с пластикой миолоскутом. Бактериально- токсический шок. Тромбоз внутренней ярёмной вены. Острый гнойный бронхит. Повторное рецидивирующее арозивноеинтратрахеальное кровотечение из ложной аневризмы БЦС. Повторный геморрагический шок и анемия тяжёлой степени тяжести. Повторный аспирационный синдром. Ревизия послеоперационнй раны и БЦС. Тампонировапние иушивание п/о раны. Стернотомия, перикардотомия с перевязкой БЦС. Остеомиелит грудины. Септицемия. Хр. вирусный Гепатит С. Застарелый задний переломо - сгибательный подвывих головки бедренной кости. Неправильно сросшийся перелом мыщелка левой плечевой кости.

Похожих случаев в медицинской литературе не обнаружено. Случаи с данным заболеванием редко встречаемый в практике.

 2.**Случай наблюдения ребенка с синдромом Тритчера-Коллинза и врожденного отсутствия УШНОЙ РАКОВИНЫ**

Исполнитель: ординатор А.И. Шишелова

Руководитель: профессор, д.м.н. А.А. Блоцкий

**Актуальность**

Синдром Тричера-Коллинза встречается довольно редко у 1 из 50 000 младенцев, в комбинации с анотией 1 на 8000-10000.

Синдром Тричера Коллинза - это врожденное нарушение развития черепно-лицевой области, которое характеризуется двусторонней симметричной ото-нижнечелюстной дисплазией без аномалий конечностей, и связан с рядом дефектов головы и шеи. У детей отмечается характерный лицевой дисморфизм с двусторонней симметричной гипоплазией скуловых костей, инфраорбитального края (80% случаев) и нижней челюсти (78%) (ретрогнатия, ретрогения), что приводит к аномалии прикуса, также наблюдается апертогнатия (так называемый "открытый прикус"). Преобладающая гипоплазия мягких тканей отмечается в скуловой кости, нижнем орбитальном крае и щеках. К особенностям также относятся сложные нарушения височно-нижнечелюстного сустава, что приводит к ограниченной возможности открытия рта различной степени тяжести, антимонголоидному разрезу глаз (89%) и колобоме нижних век между внешней и средней третью (69%), сопровождающейся отсутствием ресниц на внешней трети нижнего века. Небо имеет готическую форму и иногда наблюдается расщелина неба (28%). Часто отмечается аномалия наружного уха, например, микротия или анотия, атрезия наружного слухового прохода и аномалии развития слуховых косточек (60%), что вызывает к кондуктивную тугоухость.

Синдром вызывается мутациями в гене TCOF1 (5q32), кодирующем ядерный фосфопротеинTreacle, либо в генах POLR1C (6p21.1) или POLR1D (13q12.2), кодирующих субъединицы I и III РНК-полимеразы. Антенатальная диагностика возможна путем молекулярного анализа образцов ворсин хориона (CVS). Дородовое УЗИ позволяет обнаружить типичную дисморфию лица и двустороннюю аномалию ушей.

Тип наследования аутосомно-доминантный с 90% пенетрантностью и переменной экспрессивностью, даже у пациентов в пределах одной семьи. Мутации гена POLR1C имеют аутосомно-рецессивный тип наследования. Генетическое консультирование осложняется вариабельной экспрессией заболевания и должно осуществляться мультидисциплинарной группой специалистов по пренатальной диагностике. Лечение многопрофильное. В случае возникновения постнатального респираторного дистресс-синдрома, возможность проведения трахеостомии, неинвазивной вентиляции (NIV) или дистракции нижней челюсти должны обсуждаться.

Челюстно-лицевая и пластическая хирургия позволяет устранить гипоплазию мягких тканей (коррекция овала лица с помощью липоскульптуры), гипоплазию костной ткани (хирургическая дистракция кости, костные трансплантаты), колобому век и расщелину неба (хирургическое восстановление). Лечение ограниченного открытия рта - очень сложный процесс. Для устранения аномалий среднего уха (функциональная хирургия) и наружного уха (реконструкция ушных раковин) требуется участие специалиста в области ЛОР-хирургии. Коррекция нарушения слуха должна осуществляться на ранней стадии (слуховые аппараты и функциональная хирургия), что способствует нормальному развитию ребенка. При надлежащем лечении прогноз для легких форм заболевания является благоприятным.

**Клинически случай.** Пациент В. 3 мес. Поступил в отделение Оториноларингологии 18.03.2020

Жалобы со слов матери: отсутствие ушных раковин. на наличие трахеотомы, деформация лицевого скелета, неполное открытие рта,

Анамнез жизни: Ребёнок от 4й беременности. Мать на учет встала поздно на 20 неделе. Беременность протекала благополучно. Роды в срок, 39 недель. По Апгар 5 баллов.

Анамнез заболевания: после рожденияиз родительного дома переведен в неантологическое отделение АОДКБ. Обследован, выставлен диагноз Синдром Тричера-Коллинза. После динамического наблюдения выписаны с рекомендациями на амбулаторное наблюдение участковым педиатром по месту жительства.

Объективно: Состояние удовлетворительное. Тип телосложения нормостенический. Имеет место деформация лицевого скелета, глаза широко раскрыты. Кожный покров чистый физиологической окраски. Видимые слизистые чистые, обычной окраски и влажности. Лимфоузлы не увеличены. Щитовидная железа не увеличена. Грудная клетка цилиндрической формы. При перкуссии легких: ясный легочный звук. Аускультативно дыхание пуэрильное. Хрипов нет. SpO2-98. ЧД-18/мин. Область сердца визуально не изменена. Тоны сердца ясные, ритмичные. АД 110/60мм.рт. ст. ЧСС-88/мин. Язык чистый, влажный. Живот правильной формы. При пальпации живот мягкий, безболезненный. Печень по краю реберной дуги. Размеры печени по Курлову: 9х8х7 см. Селезенка не пальпируется. Поясничная область визуально не изменена. Почки интактны. Стул оформленный, регулярный в памперс. Мочеиспускание свободное регулярное,

Локальный статус:

 Форма наружного носа правильная. Область проекции ОНП (околоносовых пазух) визуально не изменена, безболезненна при пальпации и перкуссии. Преддверие носа свободно, кожные покровы без признаков воспаления. Слизистая оболочка полости носа розовая, влажная. Общие носовые ходы широкие, свободные. Перегородка носа по средней линии. Носовое дыхание на момент осмотра свободное. Открывание рта затруднено. Регионарные л/у не увеличены. Слизистая оболочка преддверия полости рта розовая, влажная. Выводные протоки околоушной и подъязычной слюнных желёз контурируются. Слизистая полости рта розовая, влажная. Мягкое нёбо подвижно, симметрично. Нёбные дужки контурируются. Нёбные миндалины за дужками, поверхность не разрыхлена, лакуны сомкнуты, патологического содержимого в лакунах миндалин нет, налётов нет. Задняя стенка глотки розовая, влажная, налётов нет. Форма гортани правильная. Активные движения сохранены, крепитация хрящей гортани сохранена, б/б. Слизистая оболочка розовая, влажная. Надгортанник развёрнут в виде лепестка, подвижен при фонации и дыхании. Валлекулы свободные, симметричные. Грушевидные синусысвободные, симметричные. Вестибулярные складки не изменены, в фонации не участвуют. Голосовые складки бело-серые, подвижны при фонации в полном объеме, смыкаются при фонации по средней линии. Голосовая щель широкая – 14 мм. Дыхание свободное. Трахеостома функционирует. Анотия с двух сторон.Заушная область визуально не изменена, б/б при пальпации и перкуссии. Слуховые проходы широкие, свободные. MT (membranatympani) AD = АS (aurisdextra/sinistra), перламутрово-серая, опознавательные знаки контурируются.

 Лечение: Отсутствие пневматизации ячеек сосцевидного отростка к 4-летнему возрасту – абсолютное противопоказание к проведению реконструктивной операции.

Аурикулопластика методами имплантации: Многоэтапная аурикулопластика рёберным хрящем. Рекомендации: Раннее обращение к сурдологу и логопеду (способствует развитию нормальной речи). Невролог, окулист, гастроэнтеролог, наблюдение участковым педиатром по месту жительства. Санация трахеотомический трубки.

Интерес случая заключается в том, что Синдром Тричера Коллинза встречается у 1 из 50 000 младенцев.

3.**Случай наблюдения больного с гемангиомой УШНОЙ РАКОВИНЫ**

Исполнитель: ординатор Н.В. Капшук

Руководитель: к.м.н. В.В. Антипенко

Сосудистые новообразования составляют от 1 до 7% всех доброкачественных опухолей человека. Некоторые авторы считают, что удельный вес их достигает 20%. На лице локализуется от 60 до 80% этих опухолей. Гемангиомы чаще встречаются у женщин. Соотношение женщин и мужчин гемангиомами составляет 4:1.

Этиология и патогенез сосудистых опухолей до настоящего времени, окончательно не изучена. Однако существует множество теорий происхождения опухолей. Одной из самых ранних и до настоящего времени существующих теорий, является фиссуральная. Ее автор Wirchow (1863) считал, что сосудистые новообразования возникают сразу после рождения и расположены они преимущественно в области головы и шеи, то есть в местах эмбриональных жаберных щелей. Несколько другого мнения придерживался Конгейм (1873). Он считал, что сосудистые опухоли развиваются из эктопических эмбриональных участков, которым присущ автономный рост. Очень близка к теории «заблудившихся» эмбриональных участков теория Ribbert (1898). Автор считал, что гемангиомы берут свое начало из самостоятельных участков тканей, отличающихся клеточной патологией. Так же существует теория «тканевых уродств». Автор расценивал гемангиомы как порок развития сосудов, а не как опухоли. Врожденными образованиями гемангиомы считают Петров Н.Н. (1956); Краковский Н.И., Таранович В.А. (1974); Fierra (1966).

Классификация

**Зрелые (доброкачественные) сосудистые опухоли:**

 *I. Гемангиомы:*1. Кавернозные или пещеристые: а) инкапсулированные б) диффузные

2. Капиллярные гипертрофические или простые: а) поверхностные б) глубокие

3. Рацемозные или ветвистые: а) артериальные б) венозные в) ветвистые г) смешанные

 4. Фиброангиомы: а) быстрорастущие б) медленнорастущие капиллярные, кавернозные, ветвистые

5. Костные а) центральные б) периферические

6. Болезнь Рендю-Ослера, гломусангиомы и другие редкие сосудистые опухоли

*II. Лимфангиомы*: 1. Ограниченные 2. Диффузные

**Незрелые (злокачественные) сосудистые опухоли:** 1. Ангиосаркома 2. Гемангиоэндотелиома

Варианты лечения: • медикаментозное лечение бета-блокаторами (препарат пропраналол)

• лазерная терапия • криотерапия • хирургическое удаление.

История болезни.

Пациентка Н. возраст -1 год, поступила в АОДКБ 16.02.21г с жалобами на прогрессирующее увеличение размеров образования на правой ушной раковине.

Anamnesismorbi: Болеет с рождения. В роддоме был поставлен диагноз гемангиома правой ушной раковины. В течение последних 3 месяцев, со слов матери, отмечается увеличение размеров сосудистого образования.

Anamnesisvitae: Родилась от первой беременности, в срок. Вес при рождении 3050. Вскармливание грудное. Детские инфекции отрицает, травм, операций не было, Аллергологический анамнез не отягощен, гемотрансфузии отрицает.

Лор - статус: Риноскопически: слизистая оболочка полости носа розовая, носовые ходы широкие, отделяемого нет, дыхание через нос свободное.

Фарингоскопически: слизистая оболочка розовая, нелетов нет, небные миндалины без особенностей, зев симметричный, полость глотки свободная.

Осмотр ушной области: на верхней ножке противозавитка образование овальной формы размерами-1,5 см Х 0,8 см. розового цвета, мягкой консистенции.

Отоскопически: AS=AD.наружный слуховой проход широкий, просвет свободный, отделяемого нет, барабанные перепонки серые блестящие.

ЭКГ от 16.02.21- ритм синусовый, ЧСС120 в минуту. ЭОС вертикально., угол альфа 76.

Клинический анализ крови:

Ht-33,5%; Er-4,21х1012л; Hb-11,2х1012; Лимф. - 44,9%; Мон-14,8%; СОЭ-10 мм/ч; Гр- 3,4%

Лейк-8,0х109л

Биохимический анализ крови: Мочевина 3,6 ммоль/л; Общий белок 65 г/л; Креатинин 54 мкмоль/л; Протромбин 106%, Билирубин: Общий-9,4 мкмоль/л; Прямой1,7 мкмоль/л; Непрямой 7,7 мкмоль/л

Глюкоза 5,3 ммоль. Диагноз: Гемангоима ушной раковины.

Лечение: 17.02.21года выполнена резекция гемангиомы с пластикой дефекта кожным лоскутом. Под эндотрахеальным наркозом выполнена операция резекция гемангиомы с пластикой дефекта кожным лоскутом. После обработки операционного поля, скальпелем выполнен разрез на верхушке образования, высокочастотным коагулятором выполнена коагуляция сосудов, питающих образование. Скальпелем отсечены остатки образования. Далее, после обработки ладонной поверхности запястья, скальпелем был взят кожный лоскут элипсовидной формы размерами 0,8 х 0,5., высокочастотным коагулятором были коагулированны подкожные сосуды, дефект был ушит. Кожный лоскут был обработан от жировой ткани и пришит на место резицированной гемангиомы.

Послеоперационное лечение: - антибактериальная терапия -перевязки, обработка швов.

На 5 сутки лоскут розовый, послеоперационная рана без признаков воспаления. Ребенок выписан в удовлетворительном состоянии.

Данный случай интересен методом лечения и редкой встречаемостью. Сосудистые образования лор-органов у детей встречаются крайне редко. В данном случае, выполненная пластика дефекта ушной раковины позволила избежать выраженной деформации ушной раковины и сократить сроки выздоровления пациента.

**4.Случай наблюдения больного с острым гнойным гемисинуситом, осложненным реактивным отеком параорбитальной клетчатки**

Исполнитель: ординатор А.С. Колюшев

Руководитель: д.м.н. проф. А.А. Блоцкий

Острый синусит – это не только локальное поражение, а заболевание всего организма с реакцией многих систем и органов. Проявлениями общей реакции на воспаление околоносовых пазух, в частности, служит лихорадочное состояние и типичные изменения в крови, а также общее недомогание, слабость, головные боли. Поскольку эти симптомы сопровождают и другие очаговые инфекции, то в диагностике синуситов первостепенное значение приобретают местные проявления воспалений.

Интересный случай из практики:

Больной Г 33 года доставлен СП в ПДО АОКБ 11.03.2021. Жалобы при поступлении: на отек правого глаза, головная боль усиливающая при наклоне головы, головокружение. An. Morbi: Считает себя больным с утра 11.03.2021, с появления небольшого отека правого глаза, в течении дня усилилась головная боль, и отек правого глаза. Лечился препаратами: ибупрофен и супрастин, без положительной динамики.

An. Vitae: Гепатиты А 2001 год, туберкулез, венирические заболевания – отрицает.

Переливание донорской крови отрицает.

Status Praesents:

Общее состояние удовлетворительное. Телосложение – нормостеник. Кожа обычной окраски. Видимые слизистые розовые, чистые. Периферические лимфатические узлы не увеличины. В легких дыхание везикулярное, хрипов нет. ЧСС 68 в минуту, АД 120и80 мм.рт.ст. Тоны сердца ритмичные. Живот при пальпации мягкий. Безболезненный. Симптом покалачивания отрицательный. Стул, диурез не нарушены.

LOR status:

Локально: наблюдается отек верхнего и нижнего века. Экзофтальм правого глаза.

Риноскопически: при пальпации области правой гайморовой пазухи наблюдается болезненность. Наружный нос – не деформирован. Слизистая полости носа ярко-розовая. Носовые ходы свободные. Скудное слизистое отделяемое. Носовая перегородка искривлена вправо. Носовое дыхание не затруднено.

КТ ОНП/костей носа/ от 11.03.2021: Правосторонний гемисинусит.

Правосторонний экзофтальм. Инфильтрат ретробульбарной жировой клетчатки правой орбиты.

Фарингоскопически: Слизистая зева розового цвета, зев симметричен. Миндалины не увеличены. Налетов нет. Задняя стенка глотки чистая, влажная.

Подчелюстные лимфатические узлы не увеличены.

Ларингоскопически: Дыхание не затруднено, голос звучный. Визуально шея не изменена.

При непрямой ларингоскопии: слизистая розовая, надгортанник по средней линии. Грушевидные синусы свободные. Голосовые складки белые, подвижные в полном объеме.

Отоскопически:

AD – наружный слуховой проход широкий, свободный, патологического отделяемого нет.

Барабанная перепонка серая, дефектов нет.

AS - наружный слуховой проход широкий, свободный, патологического отделяемого нет.

Под м/а sol/Lidocaini 10% выполнена пункция правой гайморовой пазухи справа, получен гной до 5мл со зловонным запахом.

Диагноз: Острый правосторонний гемисинусит, гнойная форма. Реактивный отек параорбитальной клетчатки правого глаза. Экзофтальм справа.

11.03.2021 была проведена в экстренном порядке Трепанопункция передней стенки правой лобной пазухи. Получено гнойное отделяемое до 4 мл.

12.03.2021 была проведена в экстренном порядке Радикальная гайморотомия, фронтотомия, этмоидотомия справа. Проводилась местная, антибактериальная терапия.

Интерес данного случая заключается в быстром развитии заболевания (в течение суток) у больного с благоприятно подобранным лечением и благоприятным прогнозом.

**5.Случай наблюдения больного с хроническим мастоидитом, осложнённым нейропатией лицевого нерва**

Исполнитель: ординатор А. А. Халецкая

Руководитель: к.м.н. В.В. Антипенко

Отогенная нейропатия лицевого нерва - поражение лицевого нерва, вызываемое воспалительными заболеваниями среднего уха. При неблагоприятно текущих острых или хронических воспалительных гнойных процессах в среднем ухе нерв может повреждаться:

• при остром гнойном воспалении среднего уха, главным образом в случае нарушения дренирования пораженной барабанной полости;

• при мастоидите;

• при хроническом среднем отите, в подавляющем большинстве при эпитимпаните с холестеатомой;

• реже при обострениях мезотимпанита.

Симптоматика поражения лицевого нерва зависит от уровня повреждения и степени нарушения проводимости. Она складывается из симптомов поражения лицевого и промежуточного нервов. Вследствие поражения собственно лицевого нерва наступает паралич или парез мимической мускулатуры. На стороне поражения глаз открыт и больному не удается его зажмурить (лагофтальм) или же веки полностью не смыкаются. Также могут выявляться:

• вегетативно-сосудистые расстройства (сухость глаза или слезотечение);

• одностороннее нарушение вкуса на передних 2/3 языка (имеет место всегда, если поражение оказывается выше отхождения барабанной струны);

• нарушение слуха (гиперакузия, особенно на низкие тона).

**Интересный случай из клинической практики:**

Пациент Ф., 39 лет поступил в ЛОР - отделение АОКБ 01.03.2021.При поступлении жалобы на боль в правом ухе, в заушной области справа, ассиметрию лица, снижение слуха на правое ухо.

Анамнез заболевания: Считает себя больным с 2008 года, с появления новообразования в наружном слуховом проходе справа. В 2008 выполнена операция по удалению новообразования наружного слухового прохода справа. В 2018 году было выявлено новообразование среднего уха справа. В феврале 2018 года была выполнена операция по удалению новообразования среднего уха справа, в октябре 2018 года выполнены слухопротезирование, тимпанопластика. Обострение отита в октябре 2019 года, проходил лечение. Последнее ухудшение в марте 2021 года, возникли жалобы на боль в ухе справа, боль в околоушной области справа и нарушения работы мимической мускулатуры.

Объективно: общее состояние удовлетворительное. Сознание ясное. Кожа обычной окраски. Видимые слизистые розовые, чистые. ЧСС 68 ударов в минуту. АД 120/80 мм рт. ст.

Отоскопически:

AD: Наружный слуховой проход широкий, отделяемого нет. Барабанная перепонка гиперемирована, втянута, перфораций нет. Выбуханий в области сосцевидного отростка не наблюдается. При пальпации сосцевидный отросток болезненный.

AS: Наружный слуховой проход широкий, отделяемого нет, барабанная перепонка серая, перфораций нет.

Компьютерная томография височных костей от 01.03.2021: Патологических изменений со стороны височной кости слева не определяется. Послеоперационная полость с мягкотканным содержимым.

Осмотр невролога от 01.03.2021: Вторичная невропатия лицевого нерва справа с преимущественным поражением дистального участка. Выраженный парез лицевой мускулатуры.

Диагноз: Хронический правосторонний мастоидит, обострение, осложненный невропатией лицевого нерва. Состояние после мастоидотомии, тимпанопластики справа.

03.03.2021 под ЭТН выполнена ремастоидотомия справа.

Ход операции: Разрез по рубцу, в сосцевидном отростке обнаружена полость 4,4\*3\*3 см, полость выполнена рубцовой тканью, которая подворачивается из области кожной раны, грануляциями, +тканью. Всё патологическое содержимое удалено, ревизия-костных дефектов не обнаружено. Ревизия входа в пещеру- из области входа в пещеру удалена рубцовая ткань, грануляции. Трубчатый дренаж в область входа в пещеру. Рыхлая тампонада полости, направляющие швы. Кровотечение умеренное, кровопотеря 20 мл.

Гистологическое заключение от 11.03.2021 №2127: Фрагменты фиброзной ткани с хроническим воспалением.

В отделении проводились антибактериальная, противовоспалительная, местная терапия.

На момент выписки:

Локально: определяется слабость мимической мускулатуры правой половины лица.

Отоскопически:

AD: В заушной области послеоперационный рубец в удовлетворительном состоянии, без признаков воспаления, наружный слуховой проход широкий, отделяемого нет, барабанная перепонка вяло гиперемирована, перфораций нет.

AS: Наружный слуховой проход широкий, барабанная перепонка серая, отделяемого, перфораций нет.

Интерес данного случая заключается в том, что отогенная нейропатия лицевого нерва является редко встречающимся осложнением гнойно-воспалительных заболеваний среднего уха. Только своевременно начатое оперативное начатое лечение гарантирует благоприятный прогноз. В данном случае наблюдается относительно благоприятный результат, но при соблюдении пациентом всех рекомендаций по дальнейшему лечению можно добиться полного выздоровления.

**6.Случай наблюдения больного с раком носоглотки, прорастающим в основную пазуху**

Исполнитель: ординатор А.А. Шаталова

Руководитель: д.м.н. проф. А.А. Блоцкий

Рак носоглотки - злокачественная опухоль верхней части глотки, располагающаяся ниже основания черепа позади полости носа.

Среди этиологических факторов развития рака носоглотки необходимо выделить следующие: - Генетическая предрасположенность; - Инфицирование вирусом Эпштейн-Барр; - Хронические воспалительные процессы, вызывающие гиперплазию и метаплазию слизистой оболочки носоглотки; -Факторы внешней среды, профессиональные вредности; -Вредные привычки; - Влияние анатомических особенностей некоторых рас (народы Юго-Восточной Азии, Африки, Индокитая имеют более высокую заболеваемость).

Клиническая картина: - Жалобы: Затруднение носового дыхания. Нарушение обоняния. Гнусавость. Кровотечения, кровохарканье. Снижение слуха с одной стороны, шум в ухе, усиление звучания собственного голоса. Боли, иррадиирущие в ухо, зубы, нижнюю челюсть, висок, щеку. Неловкость при глотании, саднение, чувство инородного тела в глотке. Неприятный зловонный запах из носа, рта. **-** Симптомы: Носоглоточные: затруднение носового дыхания, закрытая гнусавость, носовые кровотечения, тугоухость, выбухание мягкого неба. Симптомы, обусловленные инфильтрацией новообразования окружающих органов: головная боль, средний отит; при поражении 3, 4, 6 пар черепно-мозговых нервов — двоение в глазах, сходящееся косоглазие, мидриаз; при поражении 5 пары — потеря болевой чувствительности, парестезии кожи лба, век; при поражении 9, 10, 11 пар — парез мягкого неба, гортани, глотки с нарушением глотания, осиплостью голоса, кашлем, атрофией мышц надплечья. Симптомы, обусловленные метастазированием: поэтапное метастазирование высокодифференцированных плоскоклеточных опухолей в регионарные лимфоузлы (ретрофарингеальные, глубокие яремные, надключичные); нарушение этапности метастазирования недифференцированных злокачественных новообразований, лимфоэпителиом — рано поражаются отдаленные лимфоузлы (средостения, забрюшинные). Триада Троттера: ограничение подвижности мягкого неба; невралгия тройничного нерва; заложенность уха. Диагностика: передняя, задняя риноскопия, пальцевое исследование, фиброскопия с прицельной биопсией с последующим гистологическим и цитологическим анализом; пункция увеличенных лимфатических узлов;рентгенография носа и его пазух, носоглотки в боковой и прямой проекциях; УЗИ шейных лимфатических узлов;анализ крови для поиска антигенов к вирусу Эпштейна-Барр; фиброэпифарингоскопия через ротоглотку и нос, результаты которой отправляются на цитологическое исследование; КТ или МРТ. Томография показывает точную локализацию опухоли и ее распространение. Снимки визуализируют поражение межмышечной клетчатки нервов, разрушение костей основания черепа. Только по результатам магнитно-резонансной томографии удается выявить двустороннюю локализацию опухоли, в то время как другие методы исследования показывают наличие только на одной стороне лимфатических узлов. На поздних стадиях МРТ показывает прорастание опухоли в костные структуры, заглоточные лимфатические узлы и вещество головного мозга. Лечение: Хирургическое лечение. Химиотерапия. Лучевая терапия.

Мукоэпидермоидные опухоли (лат. mucus слизь + греч, epiderma надкожица + eidos вод; син.: эпителиомы с двойной метаплазией, слизеобразующпеэпителиомы, смешанные эпидермоидные и муцинсекретирующие карциномы, опухоль Скорпиля) — опухоли, образованные клетками плоского эпителия и клетками, секретирующнми слизистое (Мукоидное) вещество. М. о. обычно возникают в больших слюнных железах, преимущественно в околоушных, и составляют, по данным различных исследователей, от 2 до 12% опухолей слюнных желез.

 Пациент Н., 1957 года рождения поступил в ЛОР отделение АОКБ 01.03.21 года с жалобами на затруднение носового дыхания, гнусавость голоса. Считает себя больным в течение 2-х лет, когда впервые стал замечать вышеперечисленные жалобы. Обратился к ЛОР - врачу по месту жительства, выполнено КТ ОНП: мягкотканное образование носоглотки с деструкцией прилежащих отделов клиновидной кости. Направлен в ЛОР - отделение АОКБ для верификации процесса.

Anamnesisvitae: Туберкулез, Болезнь Боткина, венерические заболевания- отрицает, хронические заболевания – Гипертоническая болезнь. Аллергологический анамнез: не отягощен.Травмы, операции – отрицает.Гемотрансфузии: отрицает.

ЛОР-статус:

Риноскопически: Пальпация, перкуссия носа, ОНП – безболезненная. Наружный нос не деформирован. Слизистая оболочка полости носа розовая. Носовые ходы свободные, патологического отделяемого нет. Перегородка полости носа искривленаS-образно. Носовое дыхание затруднено. Фарингоскопически: Зев симметричен. Небные миндалины увеличены до I степени, налетов нет. Подчелюстные лимфатические узлы не учеличены, безболезненные, не спаяны с предлежащими тканями. Ларингоскопически: Дыхание свободное. Голос звучный. Визуально – без особенностей. Ларингоскопическая картина- без особенностей. Отоскопически: AD=AS : Наружный слуховой проход широкий, патологического отделяемого нет. Барабанная перепонка серая, перфораций нет.

Дополнительные методы обследования:

КТ ОНП: мягкотканное образование носоглотки с деструкцией прилежащих отделов клиновидной кости.

КТ ОНП с контрастом: Мягкотканное образование носоглотки, округлой формы, размерами 27\*27\*38 мм., умеренно накапливающее РКС после в/в контрастирования, с признаками деструкции нижней стенки клиновидной пазухи, частично пролабирующее в полость пазухи. Дополнительной сосудистой сети не выявлено.

Эндоскопическое исследование носоглотки: В носоглотке мягкотканное образование, белесоватого цвета, гладкое, покрыто сетью кровеносных сосудов. УЗИ лимфоузлов шеи: патологии лимфоузлов не выявлено.

Диагноз: Новообразование носоглотки.

Лечение:

10.03.21 года под ЭТН выполнено удаление новообразования носоглотки. аденотом Бэкмана введен через полость рта и ротоглотку в носоглотку до заднего края сошника. Срезано новообразование. Кровотечение умеренное. Кровопотеря 5 мл. Гемостаз. Задняя тампонада с двух сторон. Кровотечение остановлено к концу операции. Полученный материал отправлен на гистологическое исследование. Послеоперационный период без особенностей. 11.03.21 выполнено удаление задней тампонады. Признаков продолжающегося кровотечения нет.

Послеоперационное лечение: антибактериальная терапия ( цефазолин 1,0 на физ. растворе 2 раза в день №7), симптоматическая терапия.

Гистологическое исследование п/о материала от 17.03.21: Низкодифференцированный мукоэпидермоидный рак.

Клинический диагноз: C-r носоглотки T3N0M0, 111стадия с разрушением нижней стенки основной пазухи.

Локальный статус после оперативного лечения: при риноскопии слизистая полости носа розового цвета, чистая, влажная, носовые ходы свободные, патологического отделяемого нет, носовая перегородка s-образно. Носовое дыхание не затруднено. При эпифарингоскопии: хоаны свободные, слизистая носоглотки розового цвета. Плюс ткани нет. По другим ЛОР- органам без особенностей. Пациент выписывается из ЛОР отделения в удовлетворительном состоянии с направлением в АООД для решения вопроса о дальнейшей тактике лечения и ведения.

Описанный случай интересен тем, что мукоэпидермоидный рак редко встречается среди злокачественных новообразований носоглотки и сложен в диагностике. Данный вид опухоли чаще всего локализуются в слюнных железах.

**СЕКЦИЯ ПАТОЛОГИЧЕСКОЙ АНАТОМИИ,**

**СУДЕБНО-МЕДИЦИНСКОЙ ЭКСПЕРТИЗЫ**

Председатель: заведующий кафедрой патологической анатомии с курсом судебно – медицинской экспертизы АГМА, профессор, д.м.н. И.Ю. Макаров

1. **ЗЛОКАЧЕСТВЕННАЯ ГРАНУЛЁЗОКЛЕТОЧНАЯ ОПУХОЛЬ ЯИЧНИКОВ**

Исполнитель: ординатор Э.Э. Абрамкин

Руководители: проф, д.м.н. И.Ю. Макаров, доцент, к.м.н. Н.В. Меньщикова

Гранулёзоклеточная опухоль яичника — злокачественное гормонально-активное овариальное новообразование, происходящее из гранулярных клеток стромы органа. Ключевыми особенностями гранулёзоклеточных опухолей является раннее появление клинических симптомов более чем в 65 – 75% случаев заболеваний, малая градиентность и низкий риск возникновения отдалённых метастазов. Чаще неоплазия является односторонней. По результатам наблюдений, такие опухоли составляют от 0,6 до 7,5% объёмных новообразований яичников. Взрослую форму патологии чаще всего выявляют у женщин 40 – 60 лет, ювенильную – у девочек до 10 лет. Этиология заболевания окончательно не установлена. Неопластический процесс предположительно возникает у женщин, имеющих генетический дефект. У 97% заболевших с поздней (взрослой) формой новообразования и у 10% пациенток с ювенильным вариантом определяется одинаковая мутация в гене FOXP2. Также выявлена связь раннего типа гранулёзоклеточной неоплазии яичников с рядом наследственных синдромов, которые наблюдаются при аномалиях в 12-й и 22-й аутосомах. Возможно, подобное нарушение ДНК проявляется во время первой половины беременности, когда формируется овариальная ткань, а сам опухолевый рост начинается позже под действием провоцирующих факторов. По мнению специалистов, в сфере онкогинекологии, вероятность появления опухоли выше при наличии в анамнезе таких расстройств, как:

* Дисгормональные состояния.
* Эндокринная патология.
* Заболевания печени.
* Иммунная недостаточность.
* Воспалительные процессы в малом тазу.

 Для неоплазии характерен медленный рост и позднее метастазирование. Поскольку она является гормонально активной, в крови пациенток постепенно повышается уровень эстрогенов, реже – прогестерона и андрогенов. Воздействие половых гормонов на чувствительные органы и ткани формирует типичную клиническую картину заболевания. Случай из практики:

 Больная Д. в течение многих лет страдала желчно – каменной болезнью, запорами, язвенной болезнью желудка с 2007 г. Ухудшение самочувствия с августа 2019г., когда появилась слабость отеки нижних конечностей, одышка. Лечилась в стационаре по поводу декомпенсации сахарного диабета. Затем отметила увеличение живота в объёме. В начале ноября 2019г. госпитализирована в центральную районную больницу, выполнена плевральная пункция, ФГДС, биопсия не взята. С целью уточнения диагноза направлена в ПДО АОКБ. Учитывая, что диагноз был не ясен госпитализирована в ГЭО с целью уточнения диагноза. В отделении выполнен торакоцентез в плевральной жидкости найдены атипичные клетки, в асцитической жидкости клетки злокачественного новообразования. Проведена Онко – ВК заочно. Показана паллиативная помощь. На фоне проводимой терапии с 23.11.19 г. отмечается отрицательная динамика при выполнении ЭКГ, во время поворота на бок, потеря сознания, акроцианоз, снижение АД до 40 и 20 мм. рт. ст., SpO2 70% Вызвана бригада РАО, начаты реанимационные мероприятия. Пациентка заинтубирована, состояние с положительной динамикой, АД 150 и 80 мм.рт.ст. без введения вазосупрессоров, SpO2 97% Выполнен рентген ОГК имеет место гидроторакс слева до 2 ребра, выполнен торакоцентез, получена геморрагическая жидкость до 200 мл. По данным УЗИ вен нижних конечностей патологии не выявлено, ЭХО – КГ ФВ 57%, зон гипокинеза не выявлено. Транспортирована в палату РАО. 14:00 – на фоне нарастающей полиорганной недостаточности, отмечается остановка кровообращения, начаты реанимационные мероприятия, без эффекта. 14:30 констатирована биологическая смерть.

 При внутреннем исследовании трупа: Брюшная полость: толщина подкожно-жировой клетчатки передней брюшной стенки 6 см. В брюшной полости около 5000 мл серозно – геморрагической жидкости. Большой сальник по всей поверхности утолщён за счёт диффузного разрастания опухолевой ткани белесоватого цвета плотно-эластичной консистенции, спаян с петлями кишечника с образованием единого конгломерата. Опухолевые очаги разных размеров 0,5-2 см рассеяны по брыжейке. Листки париетальной брюшины серые, тусклые, также с явлениями канцероматоза. Грудная полость: В левой плевральной полости 1200 мл серозно – геморрагической жидкости. В правой плевральной полости нет свободной жидкости. В полости сердечной сорочки в небольшом количестве жидкость светло – жёлтого цвета. Половая система: шейка матки цилиндрической формы, слизистая оболочка серо – розового цвета, гладкая с гладкостенными кистами до 0,5 см с жидким прозрачным содержимым. Матка увеличена в размерах, бугристая, за счёт того, что на разрезах выявляются узлы, размерами от 0,5 и 1,5 см, располагающиеся субмукозно и интрамурально. Узлы плотной консистенции, на разрезах ткань их желтовато – белесоватой окраски, без кровоизлияний. Полость матки щелевидной формы, эндометрий тонкий, бледно-розового цвета, рыхлый, толщина 0,2 см. Длина маточных труб 8 см. Правый и левый яичники размерами 5х3 см, спаяны с окружающими тканями, на разрезе белесовато – жёлтого цвета, рыхлые, с участками кровоизлияний и некрозов. Лимфатические узлы: Прикорневые, параортальные, брыжеечные лимфатические узлы увеличены в размерах от 0,5 до 2,5 см., плотной консистенции, на разрезе серого цвета. Остальные лимфатические узлы не увеличены, мягко – эластической консистенции, белесовато – жёлтого цвета, однородные.

 Патологоанатомический диагноз: Основное заболевание: Злокачественная гранулёзоклеточная опухоль яичников (С56.Х). Осложнения основного заболевания: Множественные метастазы в региональные лимфатические узлы, канцероматоз брюшной полости (С 79.9). Асцит (5000 мл). Левосторонний гидроторакс (1200 мл). Опухолевая интоксикация (R68.8). Выраженные токсико - дистрофические и некробиотические изменения паренхиматозных органов. Отёк лёгких. Отёк головного мозга. Сопутствующее заболевание: Атеросклеротический кардиосклероз (I25.1) Макро - микрофолликулярный коллоидный зоб.

 Интерес случая заключается в том, что: 89-90% случаев заболевание диагностируется на ранних этапах, его прогноз более благоприятен, чем при других видах злокачественных опухолей яичников. Агрессивное развитие неоплазии отмечается лишь у 5% пациенток. Ювенильные формы опухоли более благоприятны, взрослые отличаются торпидным течением с поздним возникновением рецидивов и метастазов. Риск быстрого прогрессирования повышен при поздней диагностике, умеренной и выраженной атипии ядер, наличии сосудистой инвазии, некроза, опухолевых эмболов, промежуточной и низкой дифференцировке.

1. **МЕЛАНОМА ГЛАЗА**

Исполнитель: ординатор С.Н. Федотов

Руководитель: проф. д.м.н. И.Ю. Макаров

 Меланома – злокачественная опухоль из атипичных меланоцитов. Поражает лиц обоего пола преимущественно после 50 лет. Доля меланомы — 1% в структуре злокачественных опухолей кожи. Однако статистика смертности от этого заболевания является самой высокой. По данным Всемирной организации здравоохранения ежегодно в мире регистрируется около 132 000 новых случаев меланомы. По оценке Американского онкологического сообщества (American Cancer Society) к 2017 году в США: зарегистрировано около 87110 случаев новых заболеваний меланомой (52170 мужчин и 39940 женщин). Согласно данным всероссийского канцер-регистра, всего на учете в 2019 году состояло 3 762 218 человек. В 2018 году заболевание было диагностировано у 624 709 пациентов, смертность от ЗНО составила 290 662 случаев, причем этот показатель практически не меняется. В 2018 году отмечался рост заболеваемости (425,4 случая на 100 тыс. пациентов), что, в том числе, означает и улучшение выявляемости ЗНО. Кроме этого, одним из ключевых факторов, влияющих на этот показатель, по-прежнему остается старение населения. Как отмечается, к 2030 году по данным ВОЗ рост этого заболевания увеличится на 18-20%. В Европе наибольшая заболеваемость отмечается в Скандинавских странах, минимальная — в государствах Средиземноморья. Чаще всего меланома кожи развивается среди населения со светлой кожей.

Локализация: любой участок кожи (у мужчин – чаще область головы и шеи, спина, плечи, у женщин – нижние конечности), ногтевое ложе, слизистые оболочки (полость рта, пищевод, половые органы), сосудистая оболочка глаза, оболочки головного мозга. Опухоль может развиваться как на неизменённой коже, так и на фоне предсуществующего невуса. Основные гистологические типы: злокачественное лентиго, поверхностно распространяющаяся, узловая, акральная, лентигинозная. Макроскопически опухоль чаще представлена одним очагом, вначале плоская, слегка приподнятая, реже куполообразная, сильно и неравномерно пигментирована, за исключением амеланотических форм. Иногда достигает больших размеров, поверхность по мере роста становится неровной, легко травмируется, кровоточит, пигментация усиливается, окраска становится почти чёрной. Возможен самопроизвольный очаговый регресс опухоли, на месте которой остаются участки депигментации. Возможно изъязвление и распад опухоли. Основные клеточные варианты – веретеноклеточная и эпителиоидноклеточная, также выделяют перстневидноклеточную, баллонную (светлоклеточную), плеоморфную саркоматоидную, мелкоклеточную (нейроэндокринно-подобную), гемангиоперицитоидную, миксоидную, рабдоидную формы. Стадии инвазивного роста по W.H. Clark: 1 – эпидермальный уровень («меланома in situ»); 2 – инвазия меланомных клеток через базальную мембрану в сосочковый слой дермы; 3 – сосочково-ретикулярный уровень инвазии дермы. В начале декабря в течение недели слабость, отеки нижней половины туловища, уменьшение количества суточной мочи. По КТ ОГК, ОБП выявлены множественное метастатическое поражение легких, печени. Диагноз: "Опухолевый процесс неуточненной локализации, с метастазами в печень, легкие. Интоксикационный синдром. Вторичная паранеопластическая нефропатия. Нейрогенный мочевой пузырь. Асцит. Почечная недостаточность. ГБ3, АГ3, риск 4. Стабильная стенокардия. ФК II. ХСНIIА. Энцефалопатия токсикометаболическая". После выписки длительно лежала на спине, появились боли в области крестца, в течение 2х суток появление язвенного дефекта в области крестца черного цвета с гнойным отделяемым.

Локально: "в пояснично-крестцовой области язвенно-некротическая рана 5х4х6 см с некротическим распадающимся детритом, мутным серозно-гнойным отделяемым, при ревизии пальцем полость в виде карманов занимает 12х10 см, дно последней представлено крестцовой костью, вся полость заполнена некротическим детритом". Диагноз: Глубокий пролежень крестцово-поясничной области с нагноением.

В анализах крови: гипопротеинемия (ОБ 51,3), гиперазотемия (Cre 278,7, Ure 28,3), гипербилирубинемии (33,4-17,5-15,9), повышение уровня АСТ 57,3, анемия легкой степени (Hb 97, Er 3,28), лейкоцитоз (Le 16) с палочкоядерным сдвигом (п/я 23%).

24.12.19 в экстренном порядке оперирована (в крестцовой области в области пролежня абсцесс 12х10 см с гнойным отделяемым со зловонным запахом), выполнена некрэктомия в пределах здоровых тканей, санация, дренирование.

25.12.19 локально: в дне раны некроз тканей со зловонным запахом, гнойным отделяемым, при ревизии имеет место затек в области обеих ягодиц до мышц и глубже. Диагноз: "Флегмона ягодичных областей. Сепсис? "

25.12.19 оперирована в экстренном порядке (при ревизии в правой ягодичной области некротически измененные подкожно-жировая клетчатка, мышцы пропитаны гноем, гнойно-некротический процесс распространяется на параректальную клетчатку, заднюю поверхность в/3 правого бедра), выполнена некрэктомия в пределах здоровых тканей, санация, дренирование.

В послеоперационном периоде состояние тяжелое, обусловленное интоксикационным синдромом, гемодинамика стабильная, гипертермии нет.

26.12.19 продуктивного контакта нет, состояние крайне тяжелое, сознание ясное, ЧД 88, гипотония 80/50, ЧСС 110, диурез резко снижен. Локально: в дне раны грануляции, в краях раны участки некроза, выполнена резекция в пределах жизнеспособных тканей; в области параректальной клетчатки ткани с некрозом, пропитаны гноем, выполнена некрэктомия, санация. В анализах крови: анемия (Hb 57, Er 1,95), лейкоцитоз (Le 18, п/я 15%). В 15.40 остановка сердечной и дыхательной деятельности. Реанимационные мероприятия в течение 30 минут без эффекта. В 16.10 констатирована биологическая смерть.

При проведении патологоанатомического вскрытия выявлено: В области крестца с распространением на правую ягодичную область и заднюю поверхность верхней трети правого бедра обширная рана после некрэктомии, с неровными краями синюшного цвета, неправильной формы, размерами 27х 16 см; дно представлено крестцовой костью, отечными ягодичными мышцами грязно-серо-зеленоватого цвета, стенкой прямой кишки; гнойных карманов, затеков нет. Глаза закрыты, справа роговица прозрачная, склеры беловатая, зрачок округлый, диаметром 0,5 см; слева роговица мутноватая, зрачок неправильной формы, до 0,3 см, в радужке черное пятно до 0,3 см; по удалении левого глаза задняя и латеральная стенки глазницы и задняя поверхность глаза представлены разрастанием ткани черного цвета; на разрезе стекловидное тело слизистое, черного цвета; внутренняя поверхность глаза представлена пластом рыхлой черной ткани; конъюнктива век бледно-розового цвета, без кровоизлияний. Листки висцеральной и париетальной брюшины бледно-серого цвета, влажные, блестящие, без повреждений; в париетальной брюшине малого таза множественные плотные округлые образования черного цвета, диаметром до 1 см. В брюшной полости 500 мл прозрачной желтоватой жидкости. Печень с неровной поверхностью, с множественными округлыми узлами различных размеров черного и белесоватого цвета, не спаяна с окружающими тканями, нижний край печени закруглен, выступает из-под нижнего края реберной дуги на 2 см. Печень размерами 27x17x12x10х7 см, массой 1700 грамм, обычной формы, плотной консистенции, с бугристой поверхностью. Капсула тонкая, гладкая, прозрачная. Поверхность разреза с множественными сливными узлами от 0,5 до 3 см, округлой формы, черного и белесоватого цвета; нормальная ткань органа не прослеживается. Висцеральная плевра легких тонкая, прозрачная; под ней встречаются до 10 разрозненных округлых, плотных очагов черного цвета, диаметром до 0,5 см. Лимфоузлы у бифуркации трахеи, паратрахеальные до 1 см, плотные, на разрезе черного цвета; парааортальные, чревные, парапанкреатические, до 1,5 см, плотные, на разрезе черного цвета.

Результаты гистологического исследования: ***Глаз:*** Роговица атрофирована, истончена; склера отечна, разволокнена; в сетчатой оболочке с распространением на белочную и радужную оболочки, цилиарное тело и параорбитальную клетчатку сплошные поля разрастания атипичных крупных невусоподобных и мелких веретенообразных клеток, на 50% нагруженных темно-коричневым пигментом (меланома). ***Легкие:*** умеренное полнокровие сосудов венозно-капиллярного русла, стазы в сосудах, очаговые микрогеморрагии, неравномерный альвеолярный отек, очаговые метастазы меланомы. В стенках бронхов полнокровие сосудов, дистрофические изменения мерцательного эпителия. ***Печень:*** гистоархитектоника нарушена за счет множества сливных пигментированных и безпигментных метастазов меланомы, белковая дистрофия гепатоцитов сохраненных гепатоцитов, портальные тракты с невыраженной лимфоцитарной инфильтрацией. ***Брюшина:*** метастазы меланомы. ***Лимфоузлы:*** гистологическая структура нарушена за счет метастазов меланомы. ***Мягкие ткани ягодичной области***: в поперечнополосатой мышечной и жировой тканях отек, кровоизлияния, гнойно-некротическое воспаление.

**Патологоанатомический диагноз (окончательный):** Код по МКБ-Х: **С69.8**

***Основное заболевание:***

Меланома левого глаза с поражением сетчатки, радужки, цилиарного тела, склеры, параорбитальной клетчатки. Множественные метастазы в печень, легкие, брюшину, лимфоузлы (бифуркации трахеи, паратрахеальные, парааортальные, чревные, парапанкреатические). C69.8

***Осложнения основного заболевания:***

Опухолевая интоксикация. R68.8 Токсико-метаболическая энцефалопатия. Инфицированный пролежень крестцовой области, осложненный гнилостной флегмоной крестцовой, правой ягодичной области, параректальной клетчатки, задней поверхности в/3 правого бедра (бак. Исследование аутопсийного материала от 30.12.19- Kl. pneumoniae 106). Сепсис: септицемия, гиперплазия селезенки, токсический нефрит (бак. исследование трупной крови от 31.12.19- Kl. pneumoniae 105).Дистрофические и некробиотические изменения паренхиматозных органов. Отек легких. Отек головного мозга.

**Операции:** Некрэктомия от 24.12.2019г. Разрезы, некрэктомия, дренирование от 25.12.2019г.

***Сопутствующие заболевания:***

Гипертоническая болезнь с преимущественным поражением сердца (масса сердца 410 грамм, толщина миокарда левого желудочка 1,6 см).

Актуальность данной патологии в ее относительно редкой встречаемости среди всех меланом (2 – 3%) и высокой смертности среди населения.

1. **РАК ГАЙМОРОВОЙ ПАЗУХИ**

Исполнитель: ординатор В.В. Сафарян

Руководители: проф. д.м.н. И.Ю. Макаров

 Рак – самая частая разновидность злокачественных опухолей носа и околоносовых пазух. Среди факторов риска выделяют воздействия: частиц никеля, паров формальдегида, древесной пыли, веществ, используемых в кожевенном производстве и мебельной промышленности, хромосодержащих красителей, красок с диальдегидом радия, иприта, некоторых углеводородов. Около 3% всех опухолей головы и шеи развивается в синоназальной области. Продолжает увеличиваться число случаев рака, вызванных воздействием торотраста. Установлено также, что 14% плоскоклетчных синоназальных карцином содержит вирус папилломы человека (HPV) типа 16 и 18.

 Плоскоклеточный рак составляет до 70% случаев, реже встречаются аденокарцинома и аденоид-кистозный рак – 5-10%, еще реже – низкодифференцированный переходно-клеточный рак, обонятельная эстезионейробластома, а также злокачественная меланома. По локализации эти опухоли распределяются следующим образом: верхнечелюстная пазуха – 55% наблюдений, носовая полость – 35%, решетчатая пазуха – 9% случаев и крайне редко – клиновидная пазуха и перегородка носа. Плоскоклеточный рак чаще выявляется в верхнечелюстной пазухе, аденокарцинома – в решетчатом синусе.

 Плоскоклеточный рак носа сочетается с другими опухолями в каждом из четырех случаев. У мужчин он развивается в два раза чаще, чем у женщин. При локализации в полости носа преобладают локальные синдромы, включающие в себя: обструкцию, одностороннюю заложенность, гнойные и кровянистые выделения из носа, кровотечения, боль. При локализации в синусах пациенты страдают длительно протекающими синуситами, особенно односторонними. По этой причине опухоль часто остается нераспознанной в течение долгого времени. У пациентов могут наблюдаться кровотечения, онемение, гиперемия, отечность лица, экзофтальм, припухлость в области скуловой кости, бугристость верхней челюсти или скуловой впадины. Крупная опухоль нередко разрушает границы между костями, распространяясь и приводя к деформации лица и появлению визуально определяемого узла в носовой полости. При этом часто выпадают зубы, возникает диплопия. На поздней стадии присоединяется головная боль. Макроскопически плоскоклеточный рак обычно представлен полиповидными разрастаниями или очаговым уплотнением слизистой оболочки. Встречаются изъязвления. Крупная опухоль полностью заполняется пораженный синус или полость носа узлом мягкой консистенции беловато-серого цвета.

 Независимо от того, какое применялось лечение, местный рецидив является обычным, и смерть наступает из-за прорастания в жизненно важные области. Прогноз для рака носа и околоносовых пазух варьирует. Карцинома носа имеет более благоприятный прогноз, чем рак околоносовых пазух. Пятилетняя выживаемость пациентов при раке носа превышает 50% случаев, при рак околоносовых пазух – 25%. Метастазы в лимфатических узлах при раке носа встречаются только у 15% больных. Они бывают одно- и двусторонними. Если опухоль распространяется за границы синуса, то поражение лимфатических узлов встречается чаще, возникают регионарные и отдаленные метастазы.

 Под микроскопом подавляющее большинство эпидермоидных синоназальных карцином представлены высоко- или умереннодифференцированным плоскоклеточным раком с признаками ороговения. Реже встречаются низкодифференцированная форма (син. лимфоэпителиома), веретеноклеточный и базальноклеточный рак. Неороговевающий рак имеет тенденцию к местному росту обширными пластами.

 Пациент А., 1958 г.р., 23.01.2019г. перенёс левостороннюю радикальную гайморотомия с этмоидотомией, после выявления злокачественного новообразования в гайморовой пазухе, после чего начал проходить курс химиотерапии. Поступил в ГАУЗ АО «БГКБ» с жалобами на выраженную слабость, недомогание, головокружение, кашель со слизисто-гнойной мокротой, одышку при незначительной нагрузке и в покое, отсутствие аппетита. Со слов родственников после перенесенной химиотерапии появились данные жалобы, в течении 10 дней ухудшение. Химиотерапия 3х кратно по поводу Cr гайморовой пазухи. Оперирован 16.09.19г. по поводу тромбоза подвздошной вены справа. После обследования в ПДО в экстренном порядке госпитализирован в терапевтическое отделение. Непосредственной причиной смерти являются осложнения, вызванные химиотерапией – общая кахексия, пневмония.

 Во время аутопсии при исследовании полости черепа выявлено, что кости свода и основания черепа визуально и на ощупь целы. Придаточные пазухи носа (лобные, основная и ячейки решётчатой кости), сосцедидный отросток, барабанные полости, каналы слуховых труб без патологических изменений. Между полостью левой гайморовой пазухи и полостью нижнего носового хода имеется соустье (операция от 23.01.2019г.: Левосторонняя радикальная гайморотомия с этмоидотомией). Слизистая оболочка гайморой пазухи слева на видимых участках бледно-красная с очаговыми кровоизлияниями и очаговыми белесоватыми разрастаниями по заднебоковой стенке, в виде участков неправильной геометрической формы, не имеющих четких внешних грани, плотноватой консистенции, местами сливающиеся между собой, размерами от 0,3 до 0,7 см., белесоватого цвета на разрезе. Слизистая оболочка гайморовой пазухи справа бледно-розовая, без видимых патологических изменений.

 При микроскопическом исследовании верхнечелюстной пазухи слева были обнаружены фрагменты респираторной слизистой оболочки с очагами плоскоклеточной метаплазии и ростом низкодифференцированного плоскоклеточного рака, представленного полиморфными полигональными клетками, располагающихся в виде пластов, разделенных фиброзными прослойками с диффузно-очаговой воспалительной инфильтрацией. В просветах некоторых групп желез воспалительный экссудат. В прилежащих мягких тканях отек, склероз и очаговая воспалительная инфильтрация. Подлежащая костная ткань интактна.

 Интерес данного случая заключается в первую очередь в том, что опухоли синоназальной области занимают в статистике всего 3% случаев опухолей головы и шеи, а низкодифференцированная форма является наиболее редкой. Случай подтверждает статистические данные, связанные с локализацией опухоли (55% опухолей синоназальной области возникают в верхнечелюстной пазухе), а также высокую вероятность местного рецидива и низкую пятилетнюю выживаемость (25%).

1. **ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА КОЛОТО – РЕЗАНЫХ ПОВРЕЖДЕНИЙ (НОЖ, НОЖНИЦЫ)**

Исполнитель: ординатор Т.В. Колнауз

Руководитель: доцент, к.м.н. М.О. Гиголян

Любой судебно-медицинский эксперт, в своей практике или во время учебы, видел, как выглядит колото-резанное повреждение. Оно отличается от всех остальных повреждений своими характеристиками (глубина преобладает над длиной; один конец остроугольный, другой конец овальный, П-образный или М-образный и так далее). Данные повреждения причинены воздействием орудия, обладающие колюще-режущими свойствами, типа ножа, клинок которого имеет одностороннюю заточку – лезвие и обушок. Но что если данное повреждение причинено не ножом, а ножницами, бранша которого имеет точно такие же морфологические характеристики, как и у ножа, а если в добавок у следствия при проведении экспертизы нет ни подозреваемого, ни орудия преступления, то на помощь приходят судебно-медицинский эксперт, медико-криминалистического отделения.

В январе 2020 года, на экспертизу в МКО «Бюро СМЭ» поступил кожный лоскут со сквозным повреждением, неправильной линейной формы, с расстоянием между концов 11 мм, общая ориентация с 11 на 5 часов условного циферблата. Края повреждения относительно ровные, сопоставляются без дефекта. Нижний конец остроугольной формы. Верхний конец имеет сложную форму состоящий из двух элементов: один остроугольный, второй П-образной формы. От левого края, в 4 мм от верхнего конца отходит прерывистый поверхностный надрез, дугообразной формы, шириной 5 мм, высотой 1,5 мм, дуга обращена влево. Не исключается возможность причинения, данного повреждение сомкнутыми браншами ножниц, а дугообразной формы надрез напоминает по своему очертанию осевой винт.

Интерес данного случая состоит в том, что в практике судебно-медицинского эксперта за год может встретиться 1-2 случая повреждения ножницами, а иногда и вовсе ничего. Следовательно, и литературных данных по причинению колото-резанных повреждений браншами ножниц мало, что в практике молодого судебно-медицинского эксперта вызывает трудности в дифференцировке данных повреждений.

**5.СЕМИНОМА И ОПУХОЛЬ ВТОРОЙ ЛОКАЛИЗАЦИИ**

Исполнитель: ординатор Е.А. Крылова

Руководитель: доцент, к.м.н. Н.В. Меньщикова

Семинома — это инвазивная злокачественная опухоль, построенная из герминогенного атипичного эпителия. Является одной из наиболее часто встречающихся герминогенных новообразований и характеризуется обширным ранним метастазированием, нередко сопровождается некрозами. Поражает всё яичко, оставляя свободным только узкое кольцо нормальной ткани между опухолью и белочной оболочкой.

Она составляет 35–50% всех первичных новообразований яичек, 1-2% герминогенных образований яичка и 5% среди новообразований урогенитальной системы. Около 70–80% всех форм обнаруживают уже в I стадии заболевания. Стоит отметить, что I и II стадии заболевания имеют благоприятный прогноз и 4-х летняя выживаемость для опухолей диаметром менее 3, 3-6 и более 6 см составляет 94, 82 и 64% соответственно. Имеются данные, что 10-летняя выживаемость после орхиэктомии при I стадии составляет 88.2%, а для пациентов со стадиями II и III 71.9 и 33.3% соответственно. Данные изменятся в худшую сторону, если имеются «примеси» клеток другой опухоли, к примеру эмбриональной карциномы. Семинома наиболее часто диагностируется до 50-летнего возраста и пик заболеваемости приходится на 30-45 лет. У больных с диссеминацией процесса наблюдается лимфогенное метастазирование в забрюшинные лимфоузлы, реже – в лимфоузлы средостения и надключичные лимфоузлы. Лишь у 10% пациентов имеются висцеральные метастазы. Семинома яичка характеризуется более благоприятным прогнозом по сравнению с несеминомными герминогенными опухолями яичка. Отмечают, что семинома является одной из самых эффективно лечимых опухолей, будучи высокочувствительной к лучевой и химиотерапии.

Основными в диагностике семином являются определение уровней в сыворотке крови опухолевых маркеров (альфа-фетопротеин, лактатдегидрогеназа, человеческий хорионический бета-гонадотропин); рентгенография органов грудной клетки; УЗИ органов мошонки, мочевого пузыря, предстательной железы, почек, печени, забрюшинные лимфоузлы; экскреторная урография; компьютерная и магнитно-резонансная томография; морфологическое исследование биоптатов, полученных после выполнения биопсии, морфологическое исследование послеоперационного материала.

Патоморфология. Макроскопически опухоль представляет собой многоузловое миксоидное образование с участками кровоизлияния, иногда с наличием кист. Поверхность разреза опухоли, как правило, выбухает над окружающей паренхимой органа.

При микроскопическом исследовании сперматоцитной семиномы чаще выявляются сплошные поля клеток, реже – кистозные или псевдожелезистые структуры -участки, которые были разделены в результате выраженного отека. В отличии от типичной семиномы лимфоидная инфильтрация встречается редко, а гранулематозная реакция не встречается никогда. Основным микроскопическим признаком сперматоцитарной семиномы служит полиморфная популяция клеток, представленная тремя основными типами: мелкие лимфоцитоподобные клетки диаметром 6-8 мкм, средние по размеру (15-20 мкм) и гигантские, частично многоядерные диаметром 50-100 мкм. Скопления этих клеток разделены соединительнотканными перегородками, но в противоположность типичной семиноме межклеточные границы нечеткие, размытые. В ядрах хроматин распределен неравномерно, много атипичных митозов. В половине случаев процесс захватывает яички целиком, а в 10% случаев обнаруживают инвазию в придатки яичек и другие ткани мошонки, при этом опухоль интенсивно метастазирует лимфогенным и гематогенным путями.

Несмотря на то, что лечение семиномы высокоэффективно и данные показывают высокий процент выживаемости, у вылечившихся имеется повышенный риск развития опухоли второй локализации. Это одна из главных причин смертности в постоперативный период у пациентов в прошлом страдавших семиномой. Время появления новой опухоли может варьировать от 1 года до, по некоторым данным, 40 лет. Данные о возрасте, в котором наступила смерть по причине опухоли – 35 до 87 лет. В свете всей информации представляю клинический случай.

Клинический случай заболевания семиномой яичка. Мужчина 58 лет, житель Зейского района, первое обращение в 2006г (45 лет). Анамнез заболевания в течении 5 месяцев, когда пациент обнаружил одностороннее уплотнение в форме узла, увеличение яичка в размерах и отечность левой половины мошонки с чем и обратился к врачу. Была назначена лучевая терапия, с последующей операцией – орхиэктомия левого яичка. Макроскопически в яичке узел из плотной белой ткани до 3 см. Местами граница четкая. Ткань узла дорастает до белочной оболочки. Семенной канатик и клетчатка без видимой опухоли, с отеком. Микроскопически: сперматоцитная семинома с прорастанием белочной оболочки. Раковые клетки в сосудах. В канатике отек. В региональных лимфоузлах метастазов не выявлено. На основании всех данных клинических и морфологических был выставлен диагноз рак левого яичка T2N0M0. Весной 2019 года пациент (58 лет) отметил ухудшение самочувствия без улучшения на протяжении шести месяцев, боли в эпигастрии, снижение веса на 10 кг. При обращении к врачу и проведении клинических исследований результат пункционной биопсии подтвердил рост злокачественной низкодифференцированной опухоли в печени. Возникает вопрос, является ли новообразование в печени самостоятельной опухолью или же метастазом опухоли другой локализации, может даже в прошлом удаленной семиномы? После иммуногистохимического (ИГХ) исследования биопсийного материала оказалась положительной реакция на хромогранин, синаптофизин и CD56. ИГХ анализ позволяет предположить нейроэндокринную опухолью данного пациента. Таким образом, спустя 14 лет после лечения семиномы возникла злокачественная опухоль другой локализации (брюшной полости?).

Не смотря на редкость заболевания (2 случая на 100 тыс. населения) и агрессивность опухоли лечение на I и II стадиях имеет благоприятный прогноз с 5-летней выживаемостью 65-95%, в зависимости от размера опухоли. Так же при 10-летней выживаемости при I, II, III стадиях 33-88%, с учетом стадии опухоли. Основной возраст заболевания семиномой 35-45 лет, что становится социальной проблемой, так как заболевание поражает мужское население трудоспособного возраста. Стоит добавить про актуальность вопроса о возникновении и развитии опухолей второй локализации после проведенного лечения у онкологических больных, ведь даже спустя десятилетия пациенты обращаются с новыми новообразованиями, что и подтверждается данными клинических наблюдений.

1. **ВИЧ-Инфекция**

Исполнитель: ординатор Н.С. Уваров

Руководители: проф. д.м.н. И.Ю. Макаров

ВИЧ-инфекция представляет собой заболевание, вызываемое вирусом иммунодефицита человека, характеризующееся синдромом приобретенного иммунодефицита, способствующего возникновению вторичных инфекций и злокачественных образований в связи с глубоким угнетением защитных свойство организма. ВИЧ-инфекция имеет многообразные варианты течения. Заболевание может длится всего несколько месяцев или растягиваться до 20 лет. Основным способом диагностики ВИЧ-инфекции остается выявление специфических противовирусных антител, а также вирусной РНК. В настоящее время лечение пациентов с ВИЧ проводится антиретровирусными препаратами, способными снижать репродукцию вируса.

Сегодня в мире отмечается пандемия ВИЧ-инфекции, заболеваемость населения планеты, в особенности стран Восточной Европы неуклонно растет.
В настоящее время в мировой практике особое внимание уделяют таким эпидемиологически важным в отношении заболеваемости ВИЧ-инфекцией факторам, как наркомания, беспорядочная половая жизнь. В качестве профилактической меры во многих странах производится бесплатная раздача одноразовых шприцов, метадоновая заместительная терапия. В качестве меры, способствующей снижению половой неграмотности, в учебные программы вводятся обучающие половой гигиене курсы.

ВИЧ-инфекция полностью неизлечима, во многих случаях противовирусная терапия дает незначительный результат. На сегодняшний день в среднем ВИЧ-инфицированные живут 11-12 лет, однако тщательная терапия и современные лечебные препараты позволят заметно удлинить срок жизни пациентов. Основную роль в сдерживании развивающегося СПИД играет психологическое состояние больного и его усилия, направленные на соблюдение прописанного режима.
Вашему вниманию представляю случай из практики больного ВИЧ-инфекцией, со всеми возможными стадиями ее проявления и присоединения вторичных инфекций. Пациент М, поступил 02.11.18г. с жалобами на першение и боли в горле, гипертермию до 41С, кашель, одышку в покое, выраженную общую слабость, снижение массы тела на 20кг. Обратился за помощью при ухудшении самочувствия, больным считает себя длительное время (около года). При обращении к терапевту по месту жительства, где после дополнительных методов исследования был направлен на госпитализацию в АОПТД с последующим подтверждением диагноза туберкулез. На фоне специфической терапии состояние прогрессивно ухудшалось, переведен в палату РАО, где состояние несколько улучшилось. При продолжении назначенной терапии состояние прогрессивно ухудшилось. На фоне полиорганной недостаточности наступила смерть пациента 07.12.18г.

В анамнезе: ВИЧ-инфекция с 2008 года, не наблюдался, не лечился. Спленэктомия в 2004г. по клиническим данным.

При наружном исследовании трупа: общее истощение, на передней брюшной стенке, по средней линии, располагается старый рубец после спленэктомии в 2004г длиной 17см. При внутреннем исследовании трупа: Грудная полость: левое легкое подпаяно к париетальной плевре в области верхушки, отделяется легко, без потери легочной ткани. Органы дыхания: cправа, на границе с дном полости рта, по ходу подъязычно-язычной мышцы, с переходом на переднюю поверхность одноименной половины гортани и опускаясь вплоть до проекции верхнего края щитовидного хряща - рост ткани, белесовато-желтоватого цвета, однородной, рыхлой, легко разрушающейся консистенции, общей площадью 11х5х2 см., без прорастания в подлежащую трахею. Ткань легких по всем отделам резко уплотнена. На разрезе бледно-красного цвета, маловоздушная, с диффузными участками серовато-желтоватого цвета, не имеющими четких границ. В области корней ткань легких белесовато-желтого цвета. В верхушке левого легкого, первом сегменте, располагается полость, овальной формы, размерами 3х2 см., с пустым просветом и мягкими тонкими сероватыми стенками. Органы пищеварения: Язык нормальных размеров. Выше описанная опухоль, по верхнему краю врастает в корень языка, на глубину до 1см. Органы кроветворения: Селезенка отсутствует (спленэктомия в 2004 году – по клиническим данным), в ее ложе образование, овальной формы, темно-вишневого цвета на разрезе, размерами 4х3 см. Лимфатические узлы корней легких размерами до 3см., с поверхности и на разрезе черновато-серого цвета с белесоватыми вкраплениями.

Патогистологическое исследование: Легкие: Просветы подавляющего числа альвеол заполнены ацидофильным пенистым экссудатом, в котором встречаются округлые и серповидные тельца (пневмоцисты). Межальвеолярные перегородки утолщены за счет отека, густо инфильтрированы лимфоцитами, макрофагами и плазматическими клетками. Склероз плевры. Умеренное разрастания соединительной ткани в стенках бронхов, в просветах десквамированный эпителий. В срезах с верхушки левого легкого – стенка кисты, представленная разрастанием соединительной ткани, инфильтрированной лимфоцитами, с сегментарными очагами утолщенной респираторной выстилки. Образование области шеи: Рост недифференцированной мелкоклеточной лимфомы с прорастанием в мышцы корня языка. Образование области ложа селезенки: Полнокровие сосудистого русла красной пульпы с кровоизлияниями различной давности. Склероз и гиалиноз артериол. Очаговый склероз стромы. Белая пульпа представлена лимфоидными фолликулами мелкого размера, с разряженным клеточным составом. Заключение: рудиментарная добавочная долька селезенки.

Исследование крови на ВИЧ от 16.11.2018г.: РНК ВИЧ – 488 000 коп/мл). Результаты анализа CD4; CD8 от 08.11.2018г.: CD3-2095; CD4-154; CD8-1893; соотношение CD4/CD8-0,08.

Таким образом, при наличии у пациента ВИЧ-инфекции в течении 10 лет, и отсутствии наблюдения и лечения, имело место быть присоединение вторичных заболеваний, таких как: туберкулез, пневмоцистная пневмония, злокачественная лимфома, которые в итоге и привели к общему истощению организма и в конечном итоге летальному исходу.

1. **ВОЗДУШНАЯ ЭМБОЛИЯ ПРИ ПОВРЕЖДЕНИИ ГЛУБОКИХ ВЕН ГОЛЕНИ**

Исполнитель: ординатор Е. В. Колупаева

Руководитель: доцент, к.м.н. М.О. Гиголян

Воздушная эмболия - процесс переноса током крови пузырьков воздуха. Наблюдается при открытых повреждениях крупных вен, открытых переломах длинных трубчатых костей, при абортах, особенно при криминальных, производимых путем введения в матку пенистых (мыльных) растворов, при наложении искусственного пневмоторакса, при баротравмах легких. Воздушная эмболия может возникнуть и при неправильном выполнении внутривенных инъекций (инфузий) или медицинских манипуляций. Факторы, обуславливающие наступление летального исхода в случае смерти от воздушной эмболии, зависят от объема попавшего воздуха и скорости его поступления. Механизм образования: 1) повреждение стенки сосуда (сердца), сообщение его с внешней средой; 2) попадание воздуха в просвет кровеносного сосуда; 3) с током крови воздух заносится в правый желудочек сердца; 4) воздушный пузырь вызывает фибрилляцию сердца; 5) наступает смерть. В судебно-медицинской практике отмечаются единичные случаи воздушной эмболии. Чтобы доказать данный диагноз, требуется проведение определенных проб. Способ Рихтера–Сунцова — диагностика венозной воздушной эмболии путём прокалывания правой половины сердца под водой, налитой в полость сердечной сорочки. Адрианова проба — при венозной воздушной эмболии из вскрытой под водой, налитой в полость брюшины, нижней полой вены выделяется пенистая кровь. Содержимое нижней полой вены в большей части случаев соответствует таковому в правой половине сердца. Отсутствие в нижней полой вене пенистой крови при наличии воздуха в правом сердце даёт основание придавать этой пробе лишь вспомогательное значение в диагностике венозной воздушной эмболии. Григорьевой приём - печень выводится из-под рёберного края и производится её глубокий разрез, при наличии в его просвете пенистой крови в виде «вспенённой шапки» проба считается положительной. Лисаковича проба — свёртки крови в полостях сердца при венозной воздушной эмболии могут содержать пузырьки воздуха. Если погрузить такой кровяной сгусток в сосуд с водой, то он всплывёт на поверхность. Даже у трупов лиц с начальными гнилостными изменениями внутренних органов проба не давала положительных результатов, если их смерть не определялась воздушной эмболией. По данным Амурского Бюро СМЭ и ПАО АОКБ за 2017, 2018, и 2019 г. нами установлено 2 случая воздушной эмболии. Один из которых, представляет интерес в судебно-медицинской практике.

В помещении морга ГБУЗ АО «Амурское бюро СМЭ» на основании постановления произведена судебно-медицинская экспертиза трупа гр-ки Г. 1970 года рождения (48 лет). Из постановления известно, что была обнаружена в квартире. Других сведений нет. При наружном исследовании трупа кожный покров в области промежности, наружной поверхности левой нижней конечности, ладонной поверхности кистей и подошвенной поверхности стоп обильно обпачкан сухой массой бурого цвета, похожей на кровь, в виде сплошных пятен и нисходящих потеков. По наружной поверхности левого бедра, на границе средней и нижней трети, расположена рана (условно обозначена №1), рана продолжается раневым каналом в толще двуглавой мышцы бедра, затухая в толще длинной головки, образуя студневидное кровоизлияние. По наружной поверхности нижней трети левой голени расположена рана (условно обозначена №2), рана продолжается раневым каналом, проходящим в толще икроножной мышцы, по ходу имеется повреждение стенки глубокой малоберцовой вены ¼ диаметра; от стенок раневого канала по межфасциальным пространствам распространяются гематомоподобные кровоизлияния темно-красного цвета. Во время внутреннего исследования проведена проба на воздушную эмболию: из полости правого желудочка выделился воздух в виде крупных пузырей, в количестве не менее пяти и обильного количества мелких; результат пробы – положительный. При исследовании внутренних органов наблюдалась картина общего малокровия организма. Непосредственной причиной смерти гр-ки Г. явились воздушная эмболия в сочетании с обильной кровопотерей. Особенность этого случая заключается в его уникальности. Ранение вен голени, как правило, не приводит к возникновению ВЭ и так же приказ 346н не обязывает проводить данную пробу при повреждении периферических сосудов. Однако, судебно-медицинский эксперт обратил внимание на то, что подошвенная поверхность стоп обпачкана сухой массой бурого цвета, похожей на кровь. Данный факт, не исключал возможность сохранять способность потерпевшей к совершению активных действий после причинения ей телесных повреждений. На основании этого и была проведена проба на воздушную эмболию, которая оказалась положительной. Механизму развития этой воздушной эмболии послужили частично пересеченный сосуд и физическая нагрузка на мышцы поврежденной голени. Они, тем самым, создали условия для всасывания воздуха через поврежденную вену и продвижение его по венозному руслу в полость сердца (по типу насоса).

Выводы: воздушная эмболия возникает не только при повреждении крупных сосудов, но и от повреждения периферических сосудов при определенных условиях, что и доказывает наш случай. Принимая во внимание вышесказанное, своевременно оказанная медицинская помощь (предотвращение попадания воздуха через поврежденный сосуд) может спасти человеческую жизнь.

**8.РЕЦИДИВИРУЮЩАЯ ЛИПОСАРКОМА ПОЯСНИЧНОЙ ОБЛАСТИ**

Исполнитель: ординатор А.К. Макарова

Руководитель: доцент, к.м.н. Н.В. Меньщикова

Липосаркома – злокачественное новообразование из группы мезенхимальных опухолей. Развивается из липобластов (незрелые клетки соединительнотканного происхождения), обычно располагается в межмышечном пространстве, реже – в подкожной жировой клетчатке. Этиология заболевания пока окончательно не выяснена.

Классификация (ВОЗ 2013)

Промежуточные (местноагрессивные):

Атипическая липоматозная опухоль/ высокодифференцированная липосаркома

Злокачественные:

Дедифференцированная липосаркома;

Миксоидная липосаркома;

Плеоморфная липосаркома;

Липосаркома БДУ

Макроскопически: Липосаркома представляет собой одиночный узел, либо диффузный инфильтрат неправильной формы. Чаще всего располагается в проксимальных отделах нижних конечностей. Второе место по распространенности занимают липосаркомы забрюшинного пространства, далее в порядке убывания - опухоли паховой области, ягодичной области и коленных суставов. Очень редко поражаются молочная железа, голова, шея, область семенного канатика, стопы, кисти и большие половые губы. Как правило, новообразование одиночное, реже встречаются множественные липосаркомы. Поверхность опухоли желтоватая, либо белая с сероватым оттенком. На разрезе видна серовато-розовая полупросвечивающая ткань с характерными участками, напоминающими «рыбье мясо».

Диагноз липосаркомы основывается на распознании атипии липоцитов и характерных гистологических структур для каждого типа липосарком. Окраска на жир бесполезна, так как жир присутствует в других опухолях, например, в злокачественной фиброзной гистиоцитоме и в несаркоматозных опухолях, таких как почечноклеточная карцинома.

Микроскопически: Микроскопическое строение липосарком пестрое, что наряду с особенностями течения послужило причиной создания многочисленных классификаций, которые послужили отправными для классификации комиссии ВОЗ. Так, среди клеток, составляющих ткань липосарком, встречаются зрелые липоциты, липобласты различной степени зрелости, клетки с обилием вакуолей в цитоплазме, напоминающие ягоды малины, гигантские клетки с причудливыми ядрами, полиморфные крупные клетки и т. п. Клетки заключены в неоднородную строму, содержащую различное количество коллагеновых, аргирофильных волокон, и мнксоидное вещество в различных количествах.

Прогноз: Продолжительность жизни определяется степенью злокачественности и локализацией новообразования. Наиболее благоприятными считаются высокодифференцированные липосаркомы. Пятилетняя выживаемость при таких опухолях колеблется от 45 до 65%. Полное выздоровление наблюдается в 30-40% случаев. У детей прогноз более благоприятен, пятилетняя выживаемость составляет 80-90%. Для низкодифференцированных форм липосаркомы характерен быстрый рост, гематогенное (в 35-40% случаев) и реже лимфогенное (в 6-9% случаев) метастазирование. Рецидивы возникают у 45-75% пациентов.

Случай из практики.

Пациент А. 39 лет.

Диагноз основного заболевания: Липома поясничной области справа, выше п/о рубца. D23.5 кожи туловища

Дата забора материала 12.03.2021

Из анамнеза: со слов пациента оперирован в 2013 году по поводу липомы правой поясничной области. Через 3 месяца после операции п/о рубец стал увеличиваться, беспокоил зуд, изъязвление. Консервативное лечение – без эффекта.

27.05.2015, выполнено иссечение патологического рубца, кожная пластика, удаление мягкотканного образования (гистологически липомиксома).

Рецидив 10.2018г, выполнено иссечение образования (гистологически липома).

19.03.2019 иссечение образования (гистологически плеоморфная липома).

Январь 2021: появилось образование в поясничной области. Госпитализирован в плановом порядке. Из выписки известно, что пациент находился на стационарном лечении в АОДКБ, в стационаре выполнено иссечение образования.

Гистология от 30.03.2021

Макроскопически: узел 5х4см, капсула с кровоизлиянием. Опухолевая ткань желтовато-серого цвета с ослизнением, при окраске на жир (Судан 3) не окрасилась.

Микроскопически: незрелая мезенхимальная опухоль представлена мелкими перстневидными липобластами различной степени зрелости, расположенных в миксоидной строме, с характерным ветвлением мелких кровеносных сосудов, встречаются зрелые липоциты, клетки с обилием вакуолей в цитоплазме, полиморфные крупные клетки. Клетки заключены в неоднородную строму, содержащую различное количество коллагеновых, аргирофильных волокон Липосаркома? Миксома?

Материал отправлен в АООД на иммуногистохимическое исследование

Проведено ИГХ исследование на: S-100, СD-34, CD-68, Ki-67, MNSS, Vimentin.

S-100- позитивная реакция

СD-34 –негативная реакция,

CD-68 –негативная реакция,

Ki-67 -15%,

СKMNF-116 – позитивная реакция,

Vimentin –позитивная реакция.

Заключение: у больного выявлена рецидивирующая опухоль, гистологически соответствует миксоматозной липосаркоме G1.

Актуальность данной темы в том, что в настоящее время, злокачественные опухоли мягких тканей встречаются довольно редко, а также отличаются большим числом нозологических форм и их вариантов, обусловленных многообразием гисто- и морфогенеза, что вызывает сложности в дифференциальной диагностике и постановке окончательного диагноза, и как следствие адекватного выбора объема лечения.

Столь высокий полиморфизм опухолей требует исследования многих участков, с применением различных способов диагностики начиная с применения окрасок на липиды, мукополисахариды, гликоген, а также применения иммуногистохимических методов исследования.

**9.АКТИВНЫЕ ДЕЙСТВИЯ ЧЕЛОВЕКА, ПОЛУЧИВШЕГО РАНЕНИЕ СЕРДЕЧНО-СОСУДИСТОЙ СИСТЕМЫ**

Исполнитель: ординатор Н.Ю. Бондарик

Руководитель: доцент, к.м.н. М.О. Гиголян

 При расследовании различных преступлении у следствия нередко возникает вопрос о способности потерпевшего, получившего смертельное повреждение, совершать самостоятельные целенаправленные действия — ходить, бегать, оказывать сопротивление, вести разговор и т. п. При наличии двух или более смертельных повреждений иногда требуется установить, мог ли потерпевший, будучи смертельно раненым, нанести себе второе, также смертельное повреждение.

Для решения вопроса о возможности совершения целенаправленных действий при смертельных ранениях необходимо подробное исследование трупа или живого лица, медицинских документов, правильная оценка обнаруженных морфологических изменений и четкое представление о функциональных возможностях травмированного органа.

Представляю следующий случай, встретившийся в практике.

18 октября 2020 года гр. Г. 1989 года рождения поступил на стационарное лечение в отделение торакальной хирургии АОКБ. Пациент предъявляет жалобы на выраженную боль в правой половине грудной клетки, усиливающуюся при движениях. Из анамнеза: около 03:00 часов ночи был избит, а также получил ранение в область грудной клетки, левее мечевидного отростка. При поступлении состояние средней степени тяжести, обусловленное болевым синдромом и характером травмы. При осмотре: грудная клетка правильной формы, при пальпации - болезненна в нижних отделах в правой половине. Перкуторно - притупление легочного звука справа в нижних отделах. Дыхание везикулярное, ослаблено справа. По передней поверхности грудной клетки на 1 см левее от мечевидного отростка располагается линейная рана 1,5 см с ровными краями, на 7 и 1 час, не кровоточит. Раневой канал снизу вверх вправо. Там же на 1,5 см левее от первой раны имеется линейная поверхностная рана до 0,5 см, не кровоточит. На рентгенограммах органов грудной клетки – легкие расправлены, малый гидроторакс справа. На КТ органов грудной клетки – гидроперикард до 20 мм, гемоторакс справа до 23 мм, пневмомедиастинум, травматическое повреждение мягких тканей и грудины в области мечевидного отростка. На УЗИ плевральных полостей, перикарда – в области верхушки сердца в полости перикарда слой жидкости толщиной 15 мм. В правой плевральной полости слой жидкости толщиной до 36 мм. Проведена экстренная операция «Торакотомия справа, перикардиотомия, дренирование плевральной полости справа». Ход операции: в 5 межреберье выполнена переднебоковая торакотомия. В плевральной полости наличие крови до 300 мл, санирована. При осмотре верхней, средней, нижней долей легкого, диафрагмы – повреждений не выявлено. Визуально перикард напряжен, признаки гидроперикарда. Жировая клетчатка переднего средостения практически вся имбибирована кровью. Выполнена миниперикардиотомия до 2,5 см, получено до 100 мл крови. Расширение перикардиотомии до 15 см, удалены сгустки крови до 100 мл. При ревизии по передней стенке грудной клетки на границе тела грудины и мечевидного отростка, имеется рана до 0,5 см, проникающая в полость перикарда. При осмотре сердца - рана до 0,2 см. Перикард ушит редкими одиночными швами. Послойный шов на раны. Ас. наклейка. В плевральную полость установлено 2 дренажа. Послеоперационный период без осложнений. Диагноз заключительный клинический: проникающее колото-резанное ранение грудной клетки слева с повреждением перикарда, сердца, гемоторакс, гемоперикард, пневмомедиастинум. 28 октября 2020 года гр. Г. выписывается в удовлетворительном состоянии.

На основании медицинских документов нами были сделаны выводы:

1. У гр. Г. имеются: ранение на передней поверхности грудной клетки, проникающее в правую плевральную полость с повреждением мечевидного отростка, в полость перикарда с повреждением сердца, осложнившееся кровотечением в правую плевральную полость, полость перикарда; поверхностная рана на передней поверхности грудной клетки слева.

2. Данные повреждения могли возникнуть 18 октября 2020 года от воздействия острого предмета, возможно, клинка ножа.

 3. Ранение на передней поверхности грудной клетки, проникающее в правую плевральную полость с повреждением мечевидного отростка, в полость перикарда с повреждением сердца, осложнившееся кровотечением в правую плевральную полость, полость перикарда является опасным для жизни и по этому признаку квалифицируется как причинившее тяжкий вред здоровью.

В процессе расследования следствием было установлено, что 18 октября 2020 года в ходе распития спиртных напитков гр. Г. решил покончить жизнь самоубийством, так как его не устраивает образ жизни (гр. Г. пояснил, что он не имеет постоянного места жительства, является БОМЖом. Ведет аморальный образ жизни. Зарабатывает на жизнь тем, что сдает металлолом. После тратит деньги на алкогольную продукцию). Имеющимся при себе ножом он нанес 2 удара в область грудной клетки. После уснул в кустарнике в с. Чигири Благовещенского района Амурской области. Проснувшись утром, он отрезвел, после чего пешком отправился в ГАУЗ АО «АОКБ» (расстояние – 4 км), где ему была оказана медицинская помощь.

Интерес данного случая заключается не только в том, что гр. Г. с колото-резаным проникающим в полость перикарда ранением смог совершать целенаправленные самостоятельные действия в течение длительного промежутка времени, в нашем случае, до одних суток, но и в том, что этот случай подтверждает мнение многих ученых – самостоятельные действия смертельно раненных людей совершаются чаще всего в момент эмоционального подъема, когда мгновенно усилием воли человека мобилизуются все жизненные силы, что позволяет ему на протяжении некоторого времени сохранять способность к совершению обдуманных достаточно сложных активных действий.

**СЕКЦИЯ ОНКОЛОГИИ**

 Председатель: заведующий кафедрой лучевой диагностики, лучевой терапии с курсом онкологии профессор,

д.м.н. В.П. Гордиенко

**1.TRAM-ЛОСКУТ В РЕКОНСТРУКТИВНЫХ ОПЕРАЦИЯХ У БОЛЬНЫХ РАКОМ МОЛОЧНОЙ ЖЕЛЕЗЫ**

Исполнители: ординаторы А.А. Горбачевская, А.Ш. Мамедова

Руководитель: доцент, к.м.н. О.В. Лысенко

**Аннотация**: В лечении рака молочной железы (РМЖ) реконструкция органа является актуальной проблемой. Хирургический метод остается ведущим в лечение РМЖ. При этом объем операции на молочной железе различен: от радикальной мастэктомии до туморэктомии, а на зонах регионального метастазирования от лимфодиссекции трёх уровней до биопсии сторожевых лимфоузлов. В клинике Амурского онкологического диспансера начато использование перемещенного TRAM-лоскута для реконструкции молочной железы. В клиническом наблюдении описано применение перемещенного TRAM-лоскута для отсроченной реконструкции молочной железы.

TRAM-лоскут (transverserectusabdominismyocutaneousflap) – поперечный кожно-мышечный лоскут передней брюшной стенки на основе прямой мышцы живота. В него входят: кожа, жировая клетчатка, апоневроз и фрагмент прямой мышцы живота на одной или двух питающих сосудистых ножках.

Показанием к реконструкции с использованием перемещенного ТRАМ-лоскута является:

- стадия РМЖ Т0-2N0-1М0;

– отсутствие послеоперационных рубцов в области живота;

– желание пациентки;

– большой размер молочной железы;

– птоз молочной железы II–III степени;

– наличие достаточного объема тканей на передней брюшной стенкe;

– oтсутствие тяжелой сопутствующей патологии, препятствующей длительному оперативному вмешательству;

– генетически обусловленные формы (ВRСА 1, 2);

– гистологические, ИГХ-подтипы (дольковый рак, трижды негативный и HER-2-позитивный).

Противопоказания к реконструкции с использованием ТRАМ-лоскута:

– стадия РМЖ Т3-4N0-1М0-1;

– ранее выполненные операции из доступа по Пфанненштилю с возможным пересечением перфорантных сосудов или их отсутствие по данным ультразвукового исследования;

– табакокурение;

– тяжелая сопутствующая патология (сердечно-сосудистая патология, ожирение);

Варианты переноса ТРАМ лоскута в реципиентную зону: ипсилатеральный и контрлатеральный. Варианты расположения ТРАМ-лоскута в реципиентной зоне: вертикальный, горизонтальный, косой.

Операция включает: определение размеров здоровой молочной железы, маркировка ТРАМ-лоскута и питающих сосудов, выделение ТРАМ-лоскута, формирование подкожного туннеля, подготовку реципиентной зоны, перемещение лоскута в реципиентную зону, формирование возвышения груди, ушивание мышечно-апоневротического дефекта в донорской зоне с использованием синтетической сетки. Завершается вмешательство установкой дренажей с целью профилактики таких осложнений как: гематома, некроз тканей лоскута, липонекроз, некроз и расхождение краев раны в донорской зоне, грыжа, ассиметрия. В маммологическом отделении АООД находится с 2017 года:

Больная К., 42 года. Диагноз: Рак левой молочной железы pT2N3M0, Люминальный А. Комплексное лечение: ПГИ №34240 от 30.11.17 – в левой молочной железе в ВНК – инвазивная аденокарцинома неспецифического типа, G2. Узел 2 см. В 1-ом п/к л/у из 7 – метастаз опухоли. В 3-х п/м л/у – умеренная гиперплазия. ИГХ № 601/17 от 05.12.17 – ER 3/4+7 – позитивная, ER 3/5+8 – позитивная, Ki67 – 5%, Her2/n – негативная.

Сопутствующие заболевания: Миокардиодистрофия смешанного генеза, синусовая тахикардия. ХСН I ФК I. ЖКБ, латентное течение. Хронический калькулезный холецистит, ремиссия. Хронический вирусный гепатит С. Ремиссия. Анемия легкой степени тяжести.

Из анамнеза заболевания: считает себя больной с 27.10.17, когда впервые заметила образование в левой молочной железе. Дообследование и лечение в онкологическом диспансере с 01.11.17 г. В плановом порядке 23.11.17 выполнена РМЭ по Пейти слева. Гистология № 34240 от 30.11.17 - В молочной железе, в ВНК – инвазивная аденокарцинома неспеифического типа, G2. Узел 2 см. В одном п/к л/у из 7 - метастаз опухоли. В 3-х п/м л/у: умеренная гиперплазия. ИГХ № 601/17 от 05.12.17 ЕR 3/4-7 -позитивная. Кi67 - 5 %. Нег2/n – негативная.

В послеоперационном периоде проведено 6 адъювантных курсов ПХТ и послеоперационный курс лучевого лечения. Безрецидивное и безметастатическое течение.

Локальный статус: Левая молочная железа отсутствует. На ее месте п/о рубец горизонтальный, нормотрофический, без признаков воспаления, длиной 15 см. При пальпации – тонкий слой ПЖК, ребра, малая грудная мышца отсутствует. Ткани плотные малоподвижные. Молочная железа справа в удовлетворительном состоянии. Достаточного объема. САК ниже уровня СМС на 7 см.

Обследования: УЗИ молочных желез Заключение: эхографически состояние после оперативного лечения слева. Данных за объемные образования не выявлено.

УЗИ ОБП Заключение: Диффузные изменения паренхимы печени. Диффузное повышение плотности паренхимы поджелудочной железы. Уплотнение стенки желчного пузыря. ЖКБ, конкременты в полости желчного пузыря.

 КТ ОГК Заключение: КТ-признаки грубого постлучевого плевропневмофиброза. Образование S6 бронха слева, которое необходимо дифференцировать с деформацией бронха за счет грубого плевропневмофиброза. Гидроперикард.

В плановом порядке 24.10.2019 выполнена под эндотрахеальным наркозом – отсроченная реконструкция левой молочной железы TRAM-лоскутом. Послеоперационный период протекал без осложнений. Был использован нижнеабдоминальный кожно-жировой лоскут на одной сосудистой ножке. Для профилактики грыжи использована проленовая сетка для укрепления апоневроза передней брюшной стенки. Для предотвращения краевого некроза кожных лоскутов и улучшения их микроциркуляции применяли внутривенную инфузию «Реополиглюкина» с «Тренталом» в раннем послеоперационном периоде. Для достижения симметрии молочных желез через 2 месяца применена коррегирующая операция: липосакция молочной железы и формирование субмаммарной складки и сосково-ареолярного комплекса. Получен хороший косметический эффект.

 Таким образом, отсроченная реконструкция молочной железы — это прежде всего метод реабилитации пациенток с раком молочной железы, существенно улучшающий их качество жизни.

**2.ДЕСМОИДНАЯ ОПУХОЛЬ СРЕДОСТЕНИЯ: 6-ЛЕТНЕЕ КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ ПОСЛЕ КОМБИНИРОВАННОГО ЛЕЧЕНИЯ**

Исполнители: ординаторы Ю.С. Жукова, С.В. Серженко

Руководитель: доцент, к.м.н. О.В. Лысенко

**Аннотация**: Экстраабдоминальный десмоид - новообразование с пограничной биологической природой и склонностью к частому местному рецидивированию. Представлен случай успешного лечения редкой локализации этой опухоли с поражением структур средостения. Длительный безрецидивный период (в течение 6 лет) после лечения обусловлен применением методов комбинированного лечения.

Термин «агрессивный фиброматоз» (экстраабдоминальный десмоид) впервые был введен в
1939 г., хотя эта опухоль была описана намного раньше – в 1832 г. Под экстраабдоминальным
десмоидом понимают опухолевидное разрастание фибробластической ткани неясной этиологии,
вовлекающее в процесс как поперечнополосатые мышцы, так и фасциально-апоневротические
структуры. Десмоиды занимают промежуточное место между фибромами и фибросаркомами, в
средостение они могут проникать из межреберных мышц. Чаще всего они имеют вид узловых образований или плотных инфильтратов без четких границ. Длительное время опухоль остается безболезненной. В связи с тем, что данные опухоли никогда не дают метастазов, формально их относят к доброкачественным новообразованиям. Но за счет агрессивного роста и склонности к многократным рецидивам после хирургического лечения, частота которых достигает 80–90 %, они более соответствуют злокачественным опухолям. При любой локализации десмоида радикальным методом лечения является широкое иссечение опухоли в пределах здоровых тканей. Даже расширенные операции не всегда позволяют избежать рецидива. При повторных операциях длительность безрецидивного периода сокращается, несмотря на выполнение обширных вмешательств. Поэтому лучевая и химиотерапия в комбинации с операцией более
эффективны при лечении десмоидных опухолей мягких тканей. Представляем 6-летнее клиническое наблюдение комбинированного лечения больной с десмоидной опухолью заднего средостения справа, врастающей в ребра, мягкие ткани грудной стенки, остистые отростки грудных позвонков.
Больная Т., 1995 г.р., в ноябре 2015 г. отметила появление болей и припухлости по задней поверхности правой половины грудной клетки. В декабре 2015 г. из-за нарастания болевого синдрома, появления припухлости обратилась в поликлинику по месту жительства, где при рентгенографии грудной клетки выявлена опухоль заднего средостения справа. При поступлении в АООД состояние больной оценено как среднетяжелое. При осмотре по задне-нижней поверхности правой половины грудной клетки пальпировалось умеренно-болезненное, неподвижное образование, плотной консистенции, размерами 12×10 см.
По данным МСКТ грудной клетки и брюшной полости (30.12.15): в нижнем отделе правого
гемиторакса и в паравертебральной области определялось структурное образование, с четкими
контурами, размерами 135×134×167 мм, плотностью +28+35 ед.Х. Располагаясь кнаружи от париетального листка брюшины, опухоль отодвигала диафрагму и печень кпереди, с признаками прорастания в мягкие ткани спины, 11 и 12 ребра и VTh11,VTh12 справа. Образование, прилегая к верхнему полюсу правой почки, деформировало печень, без признаков прорастания. Признаков прорастания в нижнюю полую вену не выявлено. При МРТ грудного отдела позвоночника (18.01.16) выявлены признаки гигантского объёмного образования мягких тканей паравертебральной области на уровне нижне-грудного отдела с инфильтрацией дужек и отростков позвонков VTh11–12 и глубоких мышц спины на этом уровне. Прорастания в дуральный мешок и инфильтрации в спинной мозг не отмечается. По данным МСКТ грудной клетки, МРТ грудного отдела позвоночника, УЗИ шейно-надключичных областей, печени, забрюшинного пространства отдаленных метастазов не выявлено. 19.01.2016 выполнена открытая биопсия выступающей части опухоли в паравертебральной области справа. Гистологическое заключение: десмоидная опухоль. Больная оперирована 28.01.2016, выполнено удаление образования задне - нижнего средостения справа с резекцией задних отделов 9, 10 и11 ребер и остистых отростков VTh11-12. Ход операции: в положении больной на левом боку, над выступающей частью образования произведена
задне - боковая торакотомия длиной до 30 см, разрез кожи в 9–10 межреберье, от предпозвоночной линии до передней подмышечной линии. Выступающая часть образования отделена от окружающих тканей и мышц, при этом отмечена инфильтрация в m. latissimus dorsi, 9, 10 и 11 ребра на протяжении5–8 см, начиная от уровня позвоночно-реберного сочленения. Основание наружной части опухоли выделено с пересечением длиннющей мышцы спины в пределах здоровых участков. В интактном от образования участке – 10 межреберье – вскрыта правая плевральная полость. При ревизии плевральной полости – выпота нет, париетальная и висцеральная плевра без патологических высыпаний. Опухоль занимала практически 1/3 правого гемиторакса, преимущественно располагаясь в задне - нижнем средостении, признаков прорастания в паренхиму легкого не выявлено. Основанием опухоли являлся реберно-позвоночный угол, в проекции 9, 10 и 11 ребер и тел 10, 11 и 12 грудных позвонков. Выполнено пересечение указанных ребер в пределах здоровых тканей. Далее поэтапно выделены участки опухолевой ткани от тел пораженных позвонков, в промежутках между остистыми отростками и дужками тел позвонков, с резекцией остистых отростков, без вскрытия дурального мешка. Макропрепарат удален. Дренированы плевральная полость, ложе мягких тканей груди. Рана ушита окружающими тканями с ликвидацией ложа. Интраоперационная кровопотеря составила 600 мл. Удаленная опухоль плотной консистенции, белесоватого цвета, округлой формы, размерами 15–20 см в едином блоке с участками 9, 10, 11 ребер. Гистологическое заключение (04.02.2016): десмоидная опухоль.
Послеоперационное течение гладкое, рана зажила первичным натяжением, больная выписана
на 18-е сутки после операции. В марте - июне 2016 г. больной проведено 4 курса химиотерапии по схеме: винбластин 10 мг внутривенно, каждую неделю однократно; метотрексат 25 мг внутримышечно, каждую неделю однократно; тамоксифен 40 мг per os ежедневно; и курс дистанционной лучевой терапии на ложеудаленной опухоли, СОД 40 Гр.
Пациентка находится под динамическим наблюдением в течение 6 лет. При контрольных обследованиях, включая МСКТ, признаков рецидива опухолевого процесса не отмечено.
Таким образом, основным методом лечения мезенхимальных новообразований средостения –
десмоидной опухоли – является комплексное лечение, включающее химиолучевую и гормональную терапию в сочетании с хирургическим вмешательством.

**3.ВАРИАНТ ТЕЧЕНИЯ САРКОМЫ МЯГКИХ ТКАНЕЙ БЕДРА В МОЛОДОМ ВОЗРАСТЕ**

Исполнители: ординаторы Е.А. Лакиза, К.Д. Онучин

Руководитель: доцент, к.м.н. О.В. Лысенко

**Аннотация:** Саркомы мягких тканей — это опухоли внескелетной соединительной ткани тела человека, т.е. связок, сухожилий, мышц и жировой ткани, происходящие из примитивной мезодермы. В эту группу также включены опухоли из шванновских клеток примитивной эктодермы и эндотелиальных клеток, выстилающих сосуды и мезотелий.

Представлен случай агрессивного течения опухоли у молодого пациента с хорошим клиническим эффектом на фоне лекарственного лечения. Саркомы мягких тканей встречаются редко и составляют менее 1 % в структуре злокачественных новообразований. Опухоль чаще всего встречается в активном репродуктивном возрасте с одинаковой частотой среди мужчин и женщин. Этиопатогенез сарком до конца не изучен, но определены факторы риска:

прохождение радиотерапии, такие генетические заболевания как нейрофиброматоз, синдром Гарднера, синдром Ли-Фраумени, ретинобластома, воздействие канцерогенов (инсектицидов или гербицидов, хлоридов винила), хроническая лимфедема (лимфедема — это отек рук, кистей, ног или ступней в результате скопления лимфатической жидкости).

Саркомы мягких тканей могут развиваться практически в любой анатомической зоне, но в большинстве случаев они поражают конечности. В некоторых случаях саркомы могут возникать в малом тазу, туловище или забрюшинном пространстве.

Диагноз выставляется на основании жалоб, анамнеза, физикального осмотра, гистологического и иммуногистохимического исследования биопсийного материала, а также инструментальных методов обследования.

В клинике АООД под наблюдением находится пациент Б., 29 лет, с диагнозом недифференцированная саркома правого бедра T2bN0M1. Стадия IV. G 2. Мts в забрюшинные л/узлы. Mts в поясничную мыщцу. Mts в легкие? Лекарственное лечение (по схеме AI). Гистология № 5457/20 от 27.02.20: Недифференцированная саркома (G2) с полями некроза, высокой степени злокачественности. ИГХ: № 144/20 Vimentin - позитивная реакция, SMA - негативная реакция, Ki67- 35%, CD 34 - очагово слабо позитивная, CD 68 - негативная реакция.

Соп: Очаговый туберкулез легких (22.10.19 пульмонэктомия справа). Нейрофиброматоз. Анемия легкой степени.

Обратился в АООД в феврале 2020г с жалобами на наличие объёмного образования на правом бедре. Считает себя больным с апреля 2018 года, когда после травмы стал отмечать появления образования 3х3см на передней поверхности бедра. Обратился в поликлинику по месту жительства. Выполнялись многократные пункции, на цитологию материал не отправлялся. В августе 2018 года выполнено иссечение образования передней поверхности бедра. На гистологическое исследование материал не отправлялся. В ноябре 2018 года по февраль 2019 года стал отмечать активный рост образования на передней поверхности бедра. В феврале 2019 года впервые выявлен туберкулез правого легкого. Получал консервативную терапию. 22.10.19г выполнена правосторонняя пульмонэктомия по поводу туберкулёза в г. Новосибирске. Рекомендовано обратиться в онкологический диспансер по месту жительства. В феврале 2020 года обратился в АООД. Дообследован. Выполнена трепанбиопсия образования правого бедра. Гистология № 5457/20 от 18.02.2020: Недифференцированная саркома (G2) с полями некроза, высокой степени злокачественности. ИГХ № 144/20: Vimentin - позитивная реакция, SMA - негативная реакция, Ki67- 35%, CD 34 - очагово слабо позитивная, CD 68 - негативная реакция. Данные осмотра: Состояние удовлетворительное. Активность по шкале Карнавского 80%. Кожный покров и видимые слизистые физиологической окраски. Множественные элементы нейрофиброматоза. Обе половины симметрично участвуют в акте дыхания. Аускультативно - везикулярное дыхание выслушивается слева по всем полям, справа не выслушивается. Хрипов нет. Частота дыхания 18 в минуту. Тоны сердца, ритмичны, приглушены. ЧСС 87 в минуту. АД 120/70 мм.рт.ст. Язык влажный, обложен серым налетом. Печень по краю реберной дуги, гладкая, безболезненная. Живот при глубокой пальпации мягкий, безболезненный во всех отделах. Селезенка не пальпируется. Кишечные шумы выслушиваются, газы отходят. Стул в норме. Визуально область почек не изменена. Поколачивание безболезненное с обеих сторон. Почки не пальпируются. Мочеиспускание свободное, безболезненное. Диурез адекватный.

Локальный статус: на правой ноге образование занимает всю переднюю поверхность бедра до 40 см, плотное, безболезненное, несмещаемое. Обследование: УЗИ ОБП от 18.02.20- В брюшной полости свободной жидкости нет. Выше пупка, по ходу аорты гипоэхогеннаянодулярная структура с ровным контуром 29х19мм. В воротах левой почки гипоэхогенное неоднородное образование с неровным контуром 65х48мм с кровотоком, слева в подвздошной области аналогичная структура 50х43мм. Заключение: Диффузные изменения печени, поджелудочной железы. Увеличение забрюшинных лимфоузлов по типу MTS.

КТ правого бедра от 13.02.20 - Межмышечно, по передней поверхности бедра - неоднородное образование с четкими и неровными (бугристыми контурами), множественными перегородками в структуре, размерами 245х84х100 мм.

Подкожно, по обеим поверхностям бедер - множественные гипотенсивные образования с четкими и ровными контурами, диаметром до 15 мм (в анамнезе нейрофиброматоз). Заключение: КТ-признаки кистозно-солидного образования мягких тканей передней поверхности правого бедра, не исключается саркома. Нейрофиброматоз.

КТ ОГК 27.02.20 - Заключение: КТ-признаки состояния после правосторонней пульмонэктомии. Единичные очаги уплотнения с участками распада S3, S6 левого легкого (дифференцировать между mts и tbs в фазе инфильтрации и распада). Множественные мягкотканые образования грудной стенки (нейрофиброматоз). Краевой дефект тела Th3 позвонка.

КТ ОБП от 27.02.20 - В толще большой поясничной мышцы слева расположено гиподенсивное образование, раздвигающее мышечные волокна, овальной формы, неоднородной структуры, размерами 8,9 х 5,6 х 5,4 см, плотностью до 21 ед. HU. Лимфатические узлы брюшной полости не увеличены. В забрюшинном пространстве слева выявляется увеличенный общий подвздошный лимфатический узел, шаровидно деформированной формы, пониженной плотности, размерами 29 х18 мм. Заключение: КТ-признаки крупного образования левой большой поясничной мышцы. Увеличенный и шаровидно деформированный левый общий подвздошный лимфатический узел (mts). Образование подвздошной области слева (вероятно, конгломерат околоободочно-кишечных лимфатических узлов). Гепатомегалия. Добавочные селезенки. Конкременты почек. Множественные мелкие мягкотканые образования брюшной стенки (нейрофиброматоз).

УЗИ сердца от 27.02.20 - Камеры не расширены. Сократимость не изменена. Незначительно нарушена диастолическая функция желудочков. Регургитация 1ст на ТК. Признаков легочной гипертензии не выявлено.

Получает лечение в химиотерапевтическом отделении с февраля 2020. Проведено 6 курсов лекарственного лечения (AI). При очередном контроле КТ правого бедра от 22.07.2020г - КТ-признаки положительной динамики, уменьшение опухоли на 50%. Смена линии химиотерапии на пазопаниб – 2 курса. В настоящее время пациент готовится на циторедуктивную операцию.

Выводы:

1. На примере данного клинического случая обращено внимание на экспансивный рост саркомы бедра в молодом возрасте.
2. Запущенный визуальный злокачественный опухолевый процесс связан с отсутствием онконастороженности у специалистов, не выполнение стандартов обследования пациента - гистологической верификации саркомы на ранней стадии.
3. Лекарственное лечение саркомы мягких тканей – эффективный специальный метод терапии, позволяющий в дальнейшем выполнить циторедуктивную операцию.

**4.СЛУЧАЙ ПЕРВИЧНО-МНОЖЕСТВЕННОЙ ПЛОСКОКЛЕТОЧНОЙ КАРЦИНОМЫ ЯИЧНИКОВ И СИГМОВИДНОЙ КИШКИ**

Исполнители: ординаторы В.С. Гонакова, Д.А. Орлова

Руководитель**:** доцент, к.м.н. кафедры: О.В. Лысенко

**Аннотация:** Плоскоклеточная карцинома яичника является редкой патологией, как и плоскоклеточной карцинома сигмовидной кишки, что обуславливает отсутствие статистических данных, а также дефицит представлений об их этиологии и патогенезе. Первично-множественная плоскоклеточная карцинома яичников и сигмовидной кишки составляет предмет дифференциальной диагностики рака сигмовидной кишки с метастатическим поражением яичников. Дана патологоанатомическая и клиническая характеристика опухолей, показаны основные факты, свидетельствующие в пользу первично-множественного характера процесса.

Рак яичников занимает 9-ое место по частоте встречаемости среди злокачественных новообразований у женщин и 5-е место среди причин женской смертности. Практически в 90%случаев злокачественные опухоли яичников имеют эпителиальное происхождение. Плоскоклеточные карциномы яичников (ПКЯ) – достаточно редкая патология. Как правило, ПКЯ развивается вследствие злокачественной трансформации дермоидных кист, которая наблюдается в 0.17-1.4 % случаев, причем развитие плоскоклеточных карцином является самым частым вариантом их малигнизации (75-80% наблюдений) и диагностируется у женщин старших возрастных групп, чаще всего достаточно поздно, при появлении симптомов сдавливания окружающих органов. К сожалению, нет четких клинических признаков плоскоклеточных карцином, опухолевые маркеры часто могут оставаться в пределах нормы, их диагностика связана с морфологическим исследованием операционного материала. В литературе представлены клинические наблюдения плоскоклеточных карцином яичника, возникших в дермоидных кистах. Средний возраст таких больных – 55 лет, что значительно отличается от возраста диагностики зрелых тератом (37.5 лет). Выделяют также вариант плоскоклеточной карциномы яичников, ассоциированной с эндометриозом, как компонент малигнизированной опухоли Бреннера и так называемую чистую плоскоклеточную карциному, когда нет связи с таким образованиями яичников, как дермоидная киста, эндометриоз или опухоль Бреннера. Заболеваемость «чистой» первичной плоскоклеточной карциномой яичника (SCC) еще более низкая. В мире зарегистрировано лишь 30 случаев чистого первичного ПКЯ. Из-за редкой встречаемости «чистой» первичной плоскоклеточной карциномы яичников клинические особенности заболевания. В структуре онкологической заболеваемости у женского населения России рак ободочной кишки находится на 4-м ранговом месте, среди причин смерти – на 2-м месте, составляя 9.5%. Большинство случаев колоректального рака – аденокарциномы. Такие гистотипы, как плоскоклеточные, железисто-плоскоклеточные карциномы, карциноидные опухоли, диагностируются редко. В нашем клиническом наблюдении у пациентки Д., 53 г., с разницей 9 месяцев, диагностированы поражение плоскоклеточной карциномой яичников и сигмовидной кишки, что составило предмет дискуссий и дифференциальной диагностики между первично-множественным характером процесса и раком сигмовидной кишки с вторичным поражением яичников. Заболевание дебютировало в перименопаузальном периоде болевым синдромом и сопровождалось маточным кровотечением на фоне полипа эндометрия. Пациентке была выполнена гистероскопия, удален и гистологически подтвержден железисто-фиброзный полип эндометрия. При ультрасонографии структуры правого яичника выявлено объемное образование. По данным МРТ придатки справа были представлены многоузловым образованием, размерами 74\*43\*36 мм, кистозно-солидной структуры с преобладанием солидного компонента. Видеоколоноскопия не выявила злокачественного поражения толстой кишки, эндоскопически был удален гиперпластический полип слепой кишки. Данных за поражение лимфатических узлов наличие отдаленных метастазов получено не было. Уровень СА125 – 52.14 Ед/мл, HE4 – 255.4 нмоль/л, что несколько выше нормы. В условия АООД пациентке выполнена диагностическая лапароскопия. При ревизии правый яичник был представлен опухолью неправильной формы с кистозными компонентом, размером 40\*25 мм и с солидными компонентом белого цвета неправильной формы с гладкой наружной поверхностью, размерами 40\*35 мм. Контралатеральный яичник до 35 мм в диаметре с единичным возвышающимся над поверхностью белесым вкраплением до 5 мм. В сальнике определялось уплотнение до 2 см в диаметре. Выполнены удаление придатков справа, биопсия контралатерального яичника и участков брюшины в рамках хирургического стадирования.

При плановом морфологическом и иммуногистохимическом исследовании в обоих яичниках наблюдалась картина низкодифференцированной плоскоклеточной карциномы с компонентом саркоматоидного типа. При светооптической микроскопии опухоль представлена умеренно полиморфными клетками с ядрами округлой формы и умеренно выраженной базофильной цитоплазмой. Опухолевые клетки располагаются дискретно и небольшими скоплениями. При иммуногистохимическом исследовании выявлена экспрессия Cytokeratine AE1/AE3.

На основании клинико-морфологических данных сформулирован диагноз: Низкодифференцированная плоскоклеточная карцинома яичника IIIС стадии (Т3сNxM0).

В последующем пациентка получила 4 курса химиотерапии (ХТ) по схеме ТР (паклитаксел в дозе175 мг/м2 в 1-й день, цисплатин в дозе 75 мг/м2 в1-й день). Однакопри контрольном обследовании через 1 мес после завершения ХТ появились боли в левой подвздошнойобласти. При МРТ выявлено объемное образованиеорганов малого таза с признаками инвазии ректосигмоидного отдела толстой кишки. Течение ракаяичников было расценено как резистентное, была назначена монохимиотерапия гемцитабином. Увеличение размеров образования до 35 мм, появлениепризнаков прорастания слизистой сигмовидной кишки, парааортальной лимфаденопатии после4-го курса ХТ потребовало смены режима на циклофосфан с адриамицином. Однако к третьему курсу лечения наблюдалось дальнейшее увеличение опухоли. Выполнена операция релапаротомия. При ревизии опухоль определялась в виде уплотнения до 50 мм в диаметре в области дистальногоотдела сигмовидной кишки. Парааортально пальпировались плотноэластические лимфатические узлы, до 2,5 см в диаметре. Выполнена дистальнаярезекция сигмовидной кишки, резекция имплантационных метастазов, селективная парааортальная лимфаденэктомия. Макропрепарат: опухольблюдцеобразной формы до 35 мм в диаметре, прорастает все слои стенки кишки, толщина еестенки – 17 мм. По характеру роста напоминает первичную опухоль кишки. На разрезе ткань белесоватого цвета. При морфологическом и иммуногистохимическом исследовании получены данные за плоскоклеточный рак сигмовидной кишки низкой степенидифференцировки с прорастанием до серознойоболочки и метастатическим поражением 3 лимфатических узлов из 4 исследованных. Признаков лечебного патоморфоза в опухоли не выявлено.Пациентке был установлен диагноз: Первично-множественные синхронные опухоли: Рак яичников IIIс стадии (T3сNхM0). Состояние после лапароскопии, овариоэктомии справа, 4 курсов неоадъювантной химиотерапии по схеме ТР, интервальнойциторедукции – лапаротомии сэкстирпацией матки и левых придатков, оментэктомии. Состояние после 8 курсов адъювантнойхимиотерапии по схеме ТР. Синхронный рак сигмовидной кишки IIIb стадии (Т3N2M0). Состояниепосле резекции сигмовидной кишки. В адъювантном режиме пациентка получила 6 курсов химиотерапии оксалиплатином. После завершения адъювантного лечения было выявлено метастатическое поражение печени. После курсов ХТ иринотеканом – стабилизация метастатического очага, при смене режима на гемцитабинс цисплатин – частичная регрессия опухолевогопоражения в печени. В настоящее время пациентка направлена на эмболизацию метастатических очагов в печени. Общий период наблюдения с момента появления первых признаков заболеваниясоставляет 50 мес.

**Выводы:** Плоскоклеточный гистотип карцином яичника и сигмовидной кишки в случае первично-множественного поражения позволяет рассматривать данное клиническое наблюдение как редкое. Присутствие убедительных данных за первично-множественный характер заболевания может лишь подчеркивать уникальность наблюдения плоскоклеточных карцином двух локализаций. Рассмотрение случая первичного плоскоклеточного рака сигмовидной кишки лишь незначительно уступает по актуальности полинеоплазиям в силу его ещё более редкой встречаемости по сравнению с ПРЯ. Так или иначе, гистогенез плоскоклеточного рака любой локализации остается окончательно не установленным. Канцерогенез злокачественных плоскоклеточных опухолей обсуждается в рамках конкуренции нескольких гипотез: в части случаев ПРЯ ассоциируют с дисэмбриогенезом или эндометриозом, в случае ПР толстой кишки – либо с эктопическими клетками плоского эпителия, плюрипотентными стволовыми клетками эндодермального происхождения, либо процессами плоскоклеточной метаплазии. Считается, что, как и для ПРЯ, наличие дермоидных кист или эндометриоза, язвенного колита, шистосомоза, и воздействие радиации играют роль в патогенезе данного типа карцином в кишке. Явных причин злокачественной трансформации дермоидных кист, как и других случаев ПРЯ, не выявлено. Среди зарегистрированных случаев «чистого» ПРЯ выявлены значимые ассоциации с дисплазией шейки матки.

**5.ОСОБЕННОСТИ ДИАГНОСТИКИ РАКА МОЛОЧНОЙ ЖЕЛЕЗЫ У МУЖЧИН**

Исполнители: ординаторы Т.Н. Савостьянова, К.К. Тончай – оол, Е.Е. Силаева

Руководитель: доцент, к.м.н. О. В. Лысенко.

**Аннотация**. Рак молочной железы (РМЖ) у мужчин — редкое заболевание: на его долю приходится примерно 0,9–1,7% всех диагностируемых в мире случаев РМЖ. Эти опухоли у мужчин диагностируют в более позднем возрасте, чем у женщин (средний возраст составил 67 лет), тогда как у женщин возрастной показатель имеет 2 пика манифестации: ранний и поздний. Схожесть развития и строения молочной железы у обоих полов, гормональная зависимость, этиология и патогенез определяют общие принципы диагностики и лечения РМЖ у мужчин и женщин.

К предрасполагающим факторам, способствующим развитию РМЖ у мужчин, относятся: нервно-психический стресс, ведущий к срыву гормональной регуляции, нарушения функции щитовидной железы, хроническая патология со стороны печени и желчевыводящих путей, хронические воспалительные и онкологические заболевания половых органов (предстательная железа, яички), прием лекарственных средств, в том числе эстрогенсодержащих препаратов, генетические заболевания, травмы молочной железы (особенно хронические) и др. Семейный анамнез РМЖ прослеживается у 15—20% всех наблюдаемых. Является ли гинекомастия (ВОЗ) дисгормональным гиперпластическим процессом, характеризующимся широким спектром пролиферативных и регрессивных изменений ткани молочной железы с измененным соотношением эпителиального и соединительнотканного компонентов, — предраковым заболеванием, в настоящее время нет единого мнения.

При изучении морфологического строения выявляют картину, напоминающую фиброаденоматоз у женщин, с множественными железистыми ходами, расположенными среди фиброзной ткани. Иногда можно обнаружить пролиферацию железистых ходов с наличием фигур митоза и образованием псевдопапиллярных структур, позволяющих заподозрить малигнизацию. Риск перехода узловой формы в рак колеблется от 9,3 до 12,2%. РМЖ у мужчин выявляется позднее, чем у женщин, и на момент постановки диагноза заболевание у мужчин чаще носит распространенный характер. Сроки обнаружения опухоли до обращения к врачу у 69% больных превышали 6 мес, при этом у 53% этих пациентов выявляли III стадию РМЖ. Низкий уровень знаний о РМЖ у мужчин и отсутствие скрининга в группах мужчин высокого риска, вероятнее всего, являются факторами поздней диагностики заболевания.

Применение комплексной диагностики позволяет в 99% случаев выявить РМЖ у мужчин. Клиническое обследование с визуализирующими (лучевые) методами и технологиями интервенционной диагностики (последующее цитологическое, гистологическое и иммуногистохимическое исследования полученного материала) является стандартом в постановке диагноза. Дифференциальная диагностика РМЖ проводится с гинекомастией, абсцессом, гематомой, липомой или другими доброкачественными заболеваниями.

Клинической картиной РМЖ является, как правило, наличие безболезненного опухолевидного образования повышенной плотности, нередко с четкими контурами, часто связанное с соском. Только 5% опухолей болезненные, как правило, при более поздних стадиях заболевания. Поражение соска, а именно втяжение и изъязвление, у мужчин возникает чаще, чем у женщин. Опухоль быстро прорастает в кожу и грудную стенку, рано метастазирует, причем в первую очередь в аксиллярные лимфатические узлы. Характерна односторонняя локализация. Билатеральный РМЖ отмечен только в 2% случаев. Мутации генов BRCA2 встречаются в 4—16% случаев РМЖ у мужчин и только 0—4% имеют мутации гена BRCA1.

Ниже приводим клинические наблюдения РМЖ у мужчины, проходящего лечение в АООД. Пациент Т., 60 лет. Из анамнеза: по месту жительства в марте 2018 г. пациент обратился в частную клинику к онкологу с жалобами на образование в правой молочной железе. Произведена биопсия образования. Установлен диагноз: внутрипротоковая карцинома. Больной имеет отягощенную онкологическую наследственность: у отца и сестры рак молочной железы. При генетическом исследовании крови мутации BRCA1, BRCA2 не выявлены. Проведено комплексное клинико-рентгеносонографическое обследование. При осмотре на коже правой молочной железы определяется язвенный дефект размером до 8 см в диаметре. Слева за соском выявлено уплотнение без четких очертаний, кожа не изменена. В аксиллярной области справа пальпируются увеличенные лимфатические узлы, слева лимфатические узлы не пальпируются.

Рентгенологическое обследование левой молочной железы (справа проведение маммографии затруднительно в связи с язвенным дефектом): слева за соском определяется участок перестроенной структуры без четких контуров, размером 4,11×3,45 см.

Ультразвуковое обследование обеих молочных желез: справа в области язвенного дефекта выявляется опухолевый узел размером 30,1×27,0 мм. Ваксиллярной области справа увеличенные лимфатические узлы размером 22,0×14,4 и 24,6×13,1 мм. Лимфатические узлы в аксиллярной области слева без видимых структурных изменений. Произведены биопсия образования левой молочной железы под контролем УЗИ (core-биопсия) под местной анестезией, пункция лимфатического узла в аксиллярной области справа под контролем УЗИ. Выполнен пересмотр стеклопрепаратов биоптата опухолевого узла справа. Гистологическое заключение: в правой молочной железе инвазивный рост рака без признаков специфичности G2 трабекулярно-солидного строения. Иммуногистохимическое исследование: ER 8б, PR 8б, Her2/neu отрицательный, Ki- 67 — 60%. Цитологическое исследование пунктата правого аксиллярного лимфатического узла: метастаз рака с дистрофией клеток. Левая молочная железа. Цитологическое исследование пунктата образования в левой молочной железе: умеренно-дифференцированный аденогенный рак. Гистологическое заключение: фрагмент ткани молочной железы с инфильтративным ростом рака трабекулярного строения, возможно, долькового. Иммуногистохимическое исследование: ER 8б, PR 8б, Her2/neu отрицательный, Ki -67 — 22%, Е-кадгеринположитительный.

Вывод. Первично-множественный синхронный рак обеих молочных желез. Пациент получает комплексное специальное лечение.

Заключение: Частота РМЖ у мужчин значительно ниже подобных общемировых показателей у женщин. Это является одной из причин выявления РМЖ у мужчин в запущенных стадиях, поскольку у врачей низка онкологическая настороженность. Клинический опыт показывает, что при жалобах мужчин на уплотнение в молочной железе рекомендуется применение комплекса современных методов диагностики, включающих маммографию, широкий спектр современных технологий ультразвукового исследования — цветовое допплеровское картирование, соноэластографию. Для предоперационного определения морфологической характеристики узлового образования рекомендуется выполнение трепанобиопсии под ультразвуковым контролем с последующим цитологическим, гистологическим и иммуногистохимическим исследованиями, что в дальнейшем определит оптимальную тактику лечения пациента.

**СЕКЦИЯ УРОЛОГИИ**

Председатель: зав. кафедрой хирургии с курсом урологии доцент, д.м.н. Н.П. Володченко

**1.СЛУЧАЙ НАБЛЮДЕНИЯ ВЛИЯНИЯ ПРОТИВООПУХОЛЕВОЙ ТЕРАПИИ ПРИ ОНКОЛОГИЧЕСКОМ ЗАБОЛЕВАНИИ ОРГАНОВ МАЛОГО ТАЗА НА ФЕРТИЛЬНОСТЬ ПАЦИЕНТА**

Исполнитель: ординатор М.А. Рязанова

Руководитель: к.м.н. Д.Н. Величко

В настоящее время благодаря успехам медицины большинство онкологических заболеваний излечимы. Но какой будет жизнь пациента после лечения, во многом могут определить меры, принятые до его начала. Во время лечения часто ускользает из поля зрения, оказываясь второстепенной задачей, особенно важная сторона качества жизни таких пациентов – возможность иметь полноценную семью, стать отцом собственных детей.

Цель: представление случая влияния противоопухолевой терапии при раке простаты у пациента 37 лет на фертильность, обобщение данных по особенностям физиологии репродуктивной системы у мужчин, изучение факторов риска ее повреждения, ассоциированных с противоопухолевой терапией, а также описание наиболее частых нарушений со стороны репродуктивной функции ввиду проведения химио-/лучевой терапии.

Кроме того, в данном докладе приведены существующие методы вспомогательных репродуктивных технологий по сохранению фертильности у мужчин после терапии злокачественных новообразований.

Результатом такого роста становится и увеличение числа мужчин с повышенным риском бесплодия.

Нарушение фертильности у пациентов мужского пола может быть вызвано как самой злокачественной опухолью, так и проводимой терапией. Продуцирующие сперму зародышевые клетки более чувствительны к химио- и лучевой терапии, нежели тестостерон продуцирующие клетки Лейдига (гландулоциты яичка).

С началом противоопухолевой терапии (химио-/ лучевой) сперма может продуцироваться в течение первых двух месяцев ввиду относительной устойчивости герминативных клеток. Даже невысокие дозы химиотерапии и низкие дозы лучевой терапии на гонады могут вызвать преходящее снижение числа сперматозоидов, сохраняющееся в течение 2–3 мес. после завершения лечения, ввиду гибели высокочувствительных дифференцирующихся сперматогоний. Окончательно восстановление продукции спермы зависит от выживаемости ССК и сохранения возможности к их дифференцировке.

Лучевая терапия приводит к возникновению бесплодия, поскольку облученные клетки простаты и семенных пузырьков уже не могут продуцировать необходимые компоненты спермы, отвечающие за подвижность сперматозоидов. Высокие дозы облучения, полученные во время лечения опухолей простаты, могут оказывать повреждающий эффект на тазовые артерии, а также сосуды кавернозных тел полового члена, что способствует развитию эректильной дисфункции, люмбосакральной плексопатии, и как следствие дисфункции тазовых органов.

Химиотерапия

В основе повреждающего действия многих химиопрепаратов лежит их способность вступать в соединения с ДНК и нарушать ее структуру. Неалкилирующие агенты (метотрексат) вызывают постоянную азооспермию почти у 16% больных мужчин. При применении цисплатина азооспермия развивается у 37% мужчин, а при введении алкилирующих агентов (циклофосфамида или прокарбазина) бесплодие возникает у 68% больных.

Обследовалось 30 добровольцев (возраст от 18 до 35 лет), диагноз которым был установлен между 2 и 15 годами, вскоре после чего проводилось лечение по протоколу «Memphis VII (Pinkel)». Опрос, клинический осмотр, исследование эякулята и гормонального статуса (ЛГ, ФСГ и тестостерон) проводились в течение 5 лет после лечения. У 10 пациентов имелась астенозооспермия и еще у 3 – азооспермия.

Генетический аспект.

Так как противоопухолевые препараты могут вызывать повреждение ДНК, имеет место опасность индуцирования изолированных генных или хромосомных мутаций в половых клетках, которые могут вызывать генетические болезни у потомства. Существует несколько больших исследований генетических заболеваний у потомства, зачатого в отдаленные сроки после проведения противоопухолевого лечения у мужчин. Было показано, что увеличения риска генетических дефектов и заболеваний у потомства от естественной беременности не отмечается, и риск таковых не превышает 4%, как и в общей популяции детей.

Сексуальная дисфункция

Сексуальная дисфункция охватывает различные состояния, в силу которых индивид не способен вступать в сексуальную связь в виду физических, эмоциональных, социальных изменений после перенесенной онкологической патологии. Процесс нормальной сексуальной функции является комплексным, и ее нарушение может быть обусловлено потерей сексуального влечения, эректильной дисфункцией, нарушениями эякуляции, оргазмической дисфункцией.

Анкетирование 282 молодых пациентов (средний возраст 27 лет), перенесших противоопухолевую терапию, выявило у 32% из них те или иные нарушения сексуальной функции.

Сохранение фертильности

На сегодняшний день модификация гонадотоксичной терапии в сторону уменьшения доз цито токсических препаратов, снижения доз лучевой терапии, использование протонного облучения для зон высокого риска (например, малый таз), использование методов репродуктивных технологий до начала лечения способствуют снижению отдаленных неблагоприятных последствий со стороны репродуктивной функции у излеченных от онкопатологии.

Криоконсервация спермы — общепринятый и эффективный метод сохранения фертильности, доступный для пациентов, достигших половой зрелости. Сперма должна быть забрана до начала противоопухолевой терапии ввиду риска повреждения ДНК сперматозоидов или нарушения качества спермы.

Несмотря на большие возможности существующих репродуктивных технологий по лечению бесплодия и способности иметь потомство после противоопухолевого лечения, не все пациенты обращаются за помощью ввиду низкой информированности, высокой стоимости, нежелания подвергаться медицинским вмешательствам с использованием методов вспомогательных репродуктивных технологий.

Вывод**:** Рост числа онкологических больных отмечается во всем мире.
Причины этого как в увеличении продолжительности жизни, так и в ухудшении экологической обстановки. Растет и онкоурологическая заболеваемость, в том числе в России: в 2009-2018 гг. заболеваемость раком мочевого пузыря выросла (+ 15,3%), раком предстательной железы (+144,8%), а раком почки на 46,2%.

Сперматогенез является уязвимым звеном при коррекции онкологического заболевания. Своевременное информирование пациентов с онкопатологией о гаметотоксичных эффектах лучевой и химиотерапии, и рекомендация создания криобанка спермы позволят мужчине иметь в будущем генетическое потомство. Это является важным аспектом моральной поддержи больного и его родственников перед проведением лечения основного заболевания.

**СЕРДЕЧНО - СОСУДИСТАЯ ХИРУРГИЯ**

Председатель: главный врач клиники кардиохирургии Амурской ГМА

А.В. Коротких

**1.КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ТРОМБЭКТОМИИ ИЗ ЛЕВОГО ЖЕЛУДОЧКА**

Исполнитель: ординатор В.И. Цюпало

Руководитель: главный врач ККХ АГМА

Тромбоз левого желудочка (ЛЖ) и тромбоэмболический синдром (ТЭС) регистрируются в 10—44 и 4—18% случаев соответственно. Частота возникновения этих осложнений предопределяется нарушениями сократительной функции миокарда. внутрисердечный тромбоз, в частности — тромб ЛЖ, и тромбоэмболический синдром могут возникать при дилатационной кардиомиопатии (ДКМ) с низкой производительностью сердца, остром инфаркте миокарда (ОИМ) или аневризме ЛЖ, остром миокардите, антифосфолипидном либо гиперэозинофильном синдромах, амилоидозе, болезни Бехчета, болезни Шагаса. Патофизиологическим механизмом, объясняющим возникновение рассматриваемой патологии, является «триада Вирхова», представленная повреждением/дисфункцией стенки кровяного русла, стазом крови, системной или локальной гиперкоагуляцией. Учитывая жизнеугрожающий характер тромбоза различных камер сердца и последующих тромбоэмболических осложнений очевидна клиническая значимость его ранней диагностики и выбора оптимальной врачебной тактики.

Что касается хирургического лечения больных с тромбозом ЛЖ, то показанием к его проведению являются большие размеры тромба и его подвижность, тонкая «ножка» тромба, наличие аневризмы в области его происхождения, системная эмболия в анамнезе. В этих клинических ситуациях тромбэктомия должна осуществляться безотлагательно. Причем для радикального удаления тромба и обеспечения простоты его технического выполнения операцию целесообразно осуществить из левой вентрикулотомии.

Клиническийслучай: Больной В. 60 лет. 13.03.21. Поступил в плановом порядке в ККХ АГМА для оперативного лечения ИБС методом АКШ.

Жалобы: на периодические жгучие давящие боли за грудиной при незначительной физической нагрузке, проходящие в покое и перебои в работе сердца усиленное сердцебиение одышку при умеренной физической нагрузке, на нестабильное АД, повышение АД до 180 мм.рт. ст

Анамнез жизни: Операции: 2020 г. простатэктомия, литотрипсия по поводу МКБ 2013 г; хронические заболевания: МКБ; гемотрансфузии Не отягощен; наследственность Не отягощен; аллергологический анамнез Не отягощен; вредные привычки курение 50 лет по 10 сигарет в день.

Анамнеза заболевания: ИБС, ГБ длительное время. Максимально повышение АД 150/100 мм рт.ст., адаптирован к АД 130/80 мм рт.ст., АД регулярно не контролирует. Со слов в марте 2020 г. перенес инфаркт миокарда, за мед. помощью не обращался. При плановом обследовании рубцовые изменения в миокарде передне-перегородочной области. По данным ЭхоКГ 11.02.2021 г. признаки аневризмы ЛЖ в передне-перегородном и верхушечном сегментах, признаки тромба в проекции верхушки лж, при повторном ЭхоКГ от 02.03.2021 г. данных за тромбоз ЛЖ, аневризмы ЛЖ нет. Постоянно принимает: тромбо асс 100 мг, дивер 2.5 мг, триматазидин 35 мг. Амбцлаторно консультирован кардиохирургом, рекомендовано проведение коронарографии 4.03.2021г. по данным КАГ диагносцировано: окклюзия ПНА ОА неровность констуров ПКа стеноз до 40%. Консультирован кардиохирургом рекомендовано хирургическое лечение ИБС: коронарное шуунтирование.

Данные обследований: 04.03.2021 Коронарография Ствол ЛКА без поражения. ПНА: окклюзия ПНА в с/с, заполняется межсистемно. ОА: неровность контуров. ПКА: стеноз в п/с 40%. Правый тип коронарного кровотока. Заключение: Однососудистое поражение коронарного русла: окклюзия ПНА в с/с

04.03.2021 Эхокардиограмма ЧП МЖП: толщина в диастолу в базальном отделе 14.0 мм, характер движения правильный. В базальном и среднем сегменте нижнее-перегородочной области зона повышенной эхогенности, В апикальном сегменте зона гипоакинеза, толщина стенки 5.6 мм, затромбированная гипоэхогенным образованием 23\*23 мм, со стороны полости ЛЖ мобильная часть дополнительного образования 5\*5 мм с анаэхогенным содержимым. Заключение атеросклероз аорты, створок АК. Зона гипоакинеза верхушки ЛЖ с мобильным тромбом. Уплотнен митральный клапан, митральная регургитация 1 степени. Сократительная способность продольных волокон миокарда снижена, циркулярных волокон левого желудочка сохранена. Диастолическая функция левого желудочка нарушена. Дополнительная трабекула в полости ЛЖ.

15.03.2021 10:00 Операция: Коронарное шунтирование в условиях искусственного кровообращения (Маммарокоронарное шунтирование ПНА, Аортокоронарное аутовенозное шунтирование ВТК 2. Тромбэктомия из ЛЖ. Пластика ЛЖ по Cooley**.):** доступом по постинфарктному рубцу в апикально-перегородочной области линейным разрезом вскрыта полость левого желудочка. В верхушечном сегменте фиксированный к эндокарду шаровидный тромб размером 25\*25 мм. Удален**.** В проекции перегородки, трабекулах, в правой сосочковой мышце, множественные тромбы, различной степени организации. Удалены. Тщательная профилактика материальной эмболии. Выполнена линейная пластика ЛЖ по Cooley двумя фетровыми прокладками. Ревизована ВТК 2, ход артерии интрамиокардиально, диаметр 3 мм. Вскрыт просвет в средней трети, проходима в дистальном направлении. Сформирован дистальный анастомоз между аутовеной ВТК 2 по типу конец в бок. Вскрыт просвет на границе средней и дистальной трети передней нисходящей артерии, диаметр менее 2 мм, проходима в дистальном направлении. Сформирован анастомоз между ЛВГА и ПНА по типу конец в бок. Проверка состоятельности анастомозов. Пущен кровоток по ЛВГА, снят зажим с аорты. Восстановление сердечной деятельности самостоятельное.

ИК: 202 мин. Окклюзия Ао: 129 мин.15.03.2021 16:00 Конец операции.

В послеоперационном периоде значительная положительная динамика. Заживление послеоперационной раны первичным натяжением. Для дальнейшего наблюдения и лечения выписан по месту жительства 29.03.2021.

**ФТИЗИАТРИЯ**

Председатель: зав. кафедрой госпитальной терапии с курсом фармакологии

доцент, д.м.н. В.В. Войцеховский

1. **СЛУЧАЙ НАБЛЮДЕНИЯ БОЛЬНОГО С ТУБЕРКУЛЕЗОМ НА ФОНЕ НАСЛЕДСТВЕННОГО САХАРНОГО ДИАБЕТА**

Исполнитель: ординатор А.А. Шевнина

Руководитель: профессор, д.м.н. В.П. Мишук

 В ГАУЗ АОПТД поступил больной М. 19 лет с предварительным диагнозом Инфильтративный туберкулез верхней доли правого легкого в фазе распада, БК+, СД 1 типа, фаза декомпенсации, диабетическая полинейропатия лабораторно подтверждённый. Больной предъявляет жалобы на одышку с затруднением вдоха после небольшой физической нагрузки, кашель с небольшим количеством мокроты, насморк.

Из анамнеза заболеван: В детстве в развитии не отставал от сверстников, материально-бытовые условия были удовлетворительными. С 11 лет болен тяжелой формой сахарного диабета. Часто болеет простудными заболеваниями (3-4 раза в год). В 12 году перенес пневмонию с подозрением на туберкулез в нижней доле правого легкого, однако после обследования заболевание туберкулезом было исключено. В 13 году болел гепатитом В (вероятно, был инфицирован при парентеральном введении препаратов инсулина), а через год— гепатитом А, после чего страдает хроническим персистирующим гепатитом. Курит в течении 6 лет до 2 пачек сигарет в день, алкоголем не злоупотребляет. Бабушка пациента болела туберкулезом. Аллергии на пищевые продукты, лекарственные препараты, растения нет. Во время рентгенобследований на профосмотрах была выявленна патология со стороны легких, направлен на консультацию в АОПТД.

 На момент поступления: Общее состояние больного удовлетворительное. Телосложение нормостеническое. Кожные покровы нормальной влажности и эластичности, с сероватым оттенком, видимые слизистые розового цвета, без очаговых изменений. Периферические узлы не увеличены, пальпация их безболезненна. Опорно-двигательный аппарат без особенностей. Голос не изменен, дыхание через нос затруднено из-за хронического ринита. Грудная клетка нормостеническая, без деформаций, симметричная. Обе половины активно участвуют в акте дыхания, вспомогательная мускулатура в акте дыхания не участвует. Над- и подключичные ямки умеренно выражены. Частота дыхания— 18 в минуту, одышки на момент осмотра нет. Голосовое дрожание не изменено. При сравнительной перкуссии над легкими определяется легочной звук, справа спереди по срединно-ключичной линии от ключицы до 2 межреберья определяется притупление перкуторного звука. Верхние границы лёгких: правое спереди— на 3 см выше ключицы, правое сзади— на уровне VII шейного позвонка; левое спереди— на 4 см выше ключицы, левое сзади— на уровне VII шейного позвонка. При аускультации над большей поверхностью легких определяется везикулярное дыхание, над областью притупления перкуторного звука на фоне жесткого дыхания имеются влажные мелкокалиберные хрипы, не изменяющиеся при покашливании и перемене положения тела больного. Печень выступает из-под реберной дуги на 1 см, край ее неровный, при пальпации чувствительный. Мочеиспускание не нарушено, количество мочи на фоне инсулинотерапии нормальное. Почки не пальпируются, симптом Пастернацкого отрицательный с обеих сторон. Больной охотно вступает в контакт, доброжелателен. Настроение сниженное, сон не нарушен.

При проведении клинического и биохимического анализа крови отклонений от нормы не выявлено. Так же были проведены дополнительные методы исследования: на обзорной рентгенограмме легких справа в верхней доле определяется обширный участок инфильтрации, структура неоднородная, слабой интенсивности, с нечеткими границами. На томограмме верхней доли определяется зона инфильтрации с наличием полости размерами 5\*2,5 см.
5. I.96 г.: на КТ-ОГК справа в верхней доле определяется обширный участок инфильтрации, структура неоднородная, средней интенсивности, с нечеткими границами.

Был созван консилиум и решено добавить ПТХ по 4 режиму, совестно с лечение СД На фоне лечения отмечалась положительная динамика. На очередном КТ исследование отмечается положительная. Пациент прошел лечение в интенсивной фазе по туберкулезу с положительной динамикой, СД 1 типа переведен в стадию компенсации, больной выписан домой для прохождения фазы продолжения лечения на амбулаторном этапе.

Сахарный диабет — неизлечимое заболевание, поэтому важно проводить профилактику, а при появлении первых симптомов обращаться к эндокринологу. Болезнь требует контроля и продуманного подхода на протяжении всей жизни. Для больного главное – научиться с помощью врача управлять диабетом, чтобы недуг не мешал жить нормально. Чем больше человек знает о болезни, тем лучше осваивает элементарные приемы контроля своего состояния и грамотно корректирует, с помощью диеты, уровень сахара в крови. Эндокринологи всего мира считают, что лучшая профилактика диабета – это здоровый образ жизни, что способствует сохранению здоровья и полноценной жизни.

**2.КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ЗАРАЖЕНИЯ ТУБЕРКУЛЕЗОМ И НОВОЙ КОРОНОВИРУСНОЙ ИНФЕКЦИЕЙ**

Исполнитель: ординатор М.Е. Фатеева

Руководитель: профессор, д.м.н. В.П. Мишук

 В ГАУЗ АОПТД поступила больная М. 23 лет с предварительным диагнозом: Двусторонний инфильтративный туберкулез, Новая короновирусная инфекция Covid 19, лабораторно подтверждённая. Двусторонняя вирусная пневмония 75% поражения. Больная предъявляла жалобы на одышку, повышеение температуры до 38.

 Из анамнеза заболевания известно, что первые симптомы появились во время родоразрешения, ранее на учете по беременности не состояла, обратилась за помощью, когда появились регулярные схватки. В роддоме было проведены все необходимые обследования, после чего был создан консилиум и рекомендовано консультации фтизиатра и пульмонолога. По решению консилиума решено перевести пациентку в АОПТД для дальнейшего лечения.

 На момент поступления - состояние средней степени тяжести. Положение активное. Сознание ясное. Телосложение нормостеничекое. Питание удовлетворительное. Рост 160 см. Вес 50 кг. В легких дыхание ослабленное, сатурация 94. Кожные покровы физиологической окраски, тургор сохранен. Слизистые оболочки розовые, влажные, чистые. Отеков нижних конечностей нет. Периферические лимфатические узлы не пальпируются. Щитовидная железа не увеличена. Пассивные и активные движения – в полном объёме. Костно-суставная система без видимых деформаций.

При проведении клинического и биохимического анализа крови отклонений от нормы не выявлено. Так же были проведены дополнительные методы исследования: КТ- Двусторонний инфильтративный туберкулез. Двусторонняя вирусная пневмония 75% поражения Больной было назначенно лечение по двусторонней вирусной пневмонии, после был выполнен кт контроль через две недели отмечается уменьшение поражения до 25%. Был созван консилиум и решено добавить ПТХ по 2 режиму. На фоне лечения отмечалась положительная динамика. На очередном КТ исследование отмечается положительная динамика в виде полного регресса пневмонии. Пациентка прошла лечение в интенсивной фазе по туберкулезу с положительной динамикой.

После перенесенного COVID-19 у многих пациентов в легких формируются выраженные остаточные изменения в виде фиброза. Риск возникает в том числе из-за того, что у пациентов с коронавирусной пневмонией снижается число циркулирующих лейкоцитов и общее число лимфоцитов.

Как и туберкулез, новая коронавирусная инфекция поражает легкие, и ее симптомы - кашель и повышенная температура - могут напоминать туберкулез. Есть вероятность, что люди с поражением легких, в частности, больные туберкулезом, или люди с ослабленным иммунитетом, как при высокой вирусной нагрузке на фоне ВИЧ, в случае заражения COVID-19 будут переносить коронавирусную инфекцию в более тяжелой форме. Кроме того, туберкулез распространен в густонаселенных районах, что повышает риск заражения коронавирусной инфекцией для больных туберкулезом, особенно в переполненных поселениях с плохим доступом к чистой воде и медицинской помощи. Учитывая высокий риск тяжелого течения коронавирусной инфекции у больных туберкулезом, усилия по сокращению последствий пандемии должны включать обеспечение медицинского персонала и близких, обеспечивающих уход за больными, средствами индивидуальной защиты, диагностику коронавирусной инфекции и изоляцию при подозрении и подтверждении диагноза, чтобы предотвратить дальнейшее заражение.

**3.КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ НАБЛЮДЕНИЯ ПАЦИЕНТА С ДИССЕМИНИРОВАННЫМ ТУБЕРКУЛЕЗОМ ЛЕГКИХ И НАЛИЧИЕМ ХРОНИЧЕСКОГО АЛКОГОЛИЗМА**

Исполнитель: ординатор Т.В. Вишвенко

Руководитель: профессор, д.м.н. Мишук В.П.

Аннотация.

 В данной статье представлен случай наблюдения пациента с диссеминированным туберкулезом легких и наличием хронического алкоголизма. Употребление алкоголя в значительной степени снижает сопротивляемость организма человека к инфекционным заболеваниям. На первом месте среди них стоит туберкулез. Проблема алкоголизма и сопутствующего ему туберкулеза весьма актуальна. Лица с сочетанием туберкулеза и алкоголизма представляют большую эпидемиологическую опасность не только из-за высокой распространенности туберкулеза среди страдающих алкоголизмом, но и в связи с часто встречающимися у них тяжелыми деструктивными формами туберкулеза при массивном бактериовыделении. Эта ситуация обусловлена следующими причинами: позднее обращение за медицинской помощью, деградация личности, низкий уровень санитарной грамотности, несоблюдение элементарных правил гигиены, пренебрежение рекомендациями врачей, отказ от радикальной терапии.

Больной А., 42 года. Диагноз: Диссеминированный туберкулез легких в фазе инфильтрации и распада. МБТ +. ГДН1А. ЛУ (чувствительность ко всем ХП). Вирусный гепатит (В, С). ИБС.ПИКС (дата неизвестна).ХСН 0.ХОБЛ средней степени тяжести, ДН II.

Жалобы: при поступлении на повышение температуры тела до 38.9 С и незначительную потливость в течении всего дня, насморк со слизистым отделяемым, умеренно выраженную слабость, потерю аппетита и снижение массы тела на 3 кг; на сухой кашель с однократным выделением в течении дня слизистой мокроты без примеси гноя и крови.

Анамнез заболевания: Туб.анамнез с 06.05.2019г. в/в, госпитализирован в стационар в тяжелом состоянии. С 06.05.19г по 02.10.19г. находился на стационарном лечении в т.о.№1 ГБУЗ «АОПТД» с диагнозом: диссеминированный туберкулез легких в фазе инфильтрации и распада. МБТ (+), ГДУ IА, ДНII ст. Диагноз подтвержден на ЦВКК от 28.05.19. Лечение получал стационарно: РХТ I ИФЛ. Посев мокроты МБТ (+) от 17.05.19г. 02.10.19г. Выписан за нарушение режима, самовольный уход из стационара. После выписки амбулаторно лечился нерегулярно, систематически скрывал свое местонахождение, на прием к фтизиатру не являлся, не открывал дверь и не отвечал на звонки. ЦВКК от 03.09.2019г. Перевод на IVэ РХТ. Лечится нерегулярно.

Повторная госпитализация в т.о.№1 ГБУЗ «АОПТД», находился на стационарном лечении с 13.03.20г. по 06.05.20г. с диагнозом: Диссеминированный туберкулез легких в фазе инфильтрации и распада. МБТ (+). ЛУ (чувствительность ко всем ХП). Вирусный гепатит (В,С). ИБС. ПИКС (дата неизвестна). ХСН 0. ХОБЛ средней степени тяжести. ДН II. Выписан за нарушение режима, самовольный уход из отделения. Амбулаторно лечится нерегулярно, систематически не открывает дверь, не отвечает на звонки, скрывает свое местонахождение, на прием не является.

Повторная госпитализация в т.о. №1. ГБУЗ «АОПТД» Находился на стационарном лечении с 24.06.20 по 18.09.20 с диагнозом: диссеминированный туберкулез легких в фазе инфильтрации и распада. МБТ (+). ДН I. Выписан за нарушение режима (алкогольное опьянение, отказ от лечения).

Анамнез жизни: ХОБЛ, ПИКС (дата неизвестна), травмы, операции отрицает. Со слов больного ранее на учете у фтизиатра не состоял, лечение не получал.

Со слов, неоднократно находился в местах лишения свободы. Наличие контакта с больным туберкулёзом. Аллергологический анамнез не отягощен.

Обследован: Клинический анализ крови, биохимический анализ крови, общий анализ мочи – без особенностей. Кровь на гепатит В, С (06.05.19) положительно.

Анализ мокроты. Цвет – серый Характер – слизистый, консистенция – полувязкая Запах – нет Эпителий – 1 Альвеолярные макрофаги – 3 Лейкоциты – 1 МБ туберкулеза обнаружены в большом количестве.

Анализ мокроты скоп. на КУМ от 10.05.19г. (+); 14.06.19г.(+); 20.09.20г. (+); Посевы на МБТ от 10.05.19г.(+); 14.06.19г. (+);20.09.19г. (+).

Лечение получал по РХТ Iэ, в дальнейшем переведен на IV РХТ.(Z 1.5; Lfx 0.75; ПАСК 6,0;Сm 1,0 в/м, гепатопротекторы). В настоящее время находится под наблюдением участкового фтизиатра. Ведет асоциальный образ жизни, злоупотребляет алкоголем, курит с 12 лет (1 пачка/день). На прием не является, скрывает свое местонахождение, при посещении на дому неоднократно находился в алкогольном опьянении. Лечится нерегулярно. Ввиду влияния данных факторов по данным КТ оГК наблюдается отрицательная динамика.

Данный случай интересен тем, что пациенты с сочетанием туберкулеза и алкоголизма представляют большую эпидемиологическую опасность не только из-за высокой распространенности туберкулеза среди страдающих алкоголизмом. В данном сучае, прерывание лечения привело к быстрой выработке устойчивости возбудителя к противотуберкулезным препаратам, что в дальнейшем приведет к невозможности излечения больного. Прогноз течения заболевания не благоприятный.

**4.КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ТЕЧЕНИЯ ИНФИЛЬТРАТИВНОГО ТУБЕРКУЛЕЗА НА ФОНЕ НОВОЙ КОРОНАВИРУСНОЙ ИНФЕКЦИИ**

Исполнитель: ординатор А.М. Аскерова

Руководитель: профессор, д.м.н. В.П. Мишук

 Инфильтративный туберкулез –это вторичная форма туберкулеза, патоморфологической основой которой являются старые или свежие очаги с перифокальным экссудативным воспалением, на фоне местной гиперергии легочной ткани и характеризуется высокой динамичностью, наклонностью к распаду, бронхогенному обсеменению и выраженным клиническими проявлениями. Инфильтративный туберкулез легких – это самая частая клинически ранняя форма вторичного туберкулеза легких у взрослых. Она встречается приблизительно у 55-60% впервые выявленных больных и у 40-50% состоящих на учете в диспансерах, характерно, что эти показатели медленно увеличиваются во многих городах РФ на протяжении последних лет.

COVID-19 или новая коронавирусная инфекция (SARS-CoV2) -Представляет собой одноцепочечный РНК-содержащий вирус, относится к линии Beta-CoV B семейства Coronaviridae; II группа патогенности (как SARS-CoV и MERS-CoV).Входные ворота возбудителя –эпителий верхних дыхательных путей и эпителиоциты желудка и кишечника;основной морфологический субстрат -диффузное альвеолярное повреждение с одновременным тяжелым поражением сосудистого русла и различных органов и систем; патогенез и патоморфология нуждаются в дальнейшем изучении.

До 2002 года коронавирусы рассматривались в качестве агентов, вызывающих нетяжелые заболевания верхних дыхательных путей с крайне редкими летальными исходами; Эпидемия атипичной пневмонии, вызванная коронавирусом SARS-CoV. За период эпидемии в 37 странах зарегистрировано> 8 000 случаев, из них 774 со смертельным исходом. С 2004 г. новых случаев не зарегистрировано.

В 2012г. Появился коронавирус MERS-CoV, возбудитель ближневосточного респираторного синдрома (MERS). Циркулирует по н.в.До 2020 г. зарегистрировано 866 летальных исходов. В конце 2019 на территории КНР произошла вспышка новой коронавирусной инфекции SARS-CoV-2 с эпицентром в провинции Хубэй. В настоящее время основным источником инфекции является больной человек, в том числе находящийся в инкубационном периоде заболевания. Установлена роль инфекции, вызванной SARS-CoV-2, как инфекции, связанной с оказанием медицинской помощи.

В 2020г эпидемическая ситуация в разных странах крайне неоднородная. наибольшее число случаев инфицирования зарегистрировано в США, Индии, Бразилии и Франции. Высокий уровень заболеваемости и летальности в странах, где изоляционно-ограничительные мероприятия были введены с запозданием или в неполном объеме (Италия, Испания, США, Великобритания).

**Случай из практики.**

11.11.2020г в ПДО АОПД в приемный покой бригадой СМП доставлен пациент А.(50 лет) с жалобами на кашель с тредноотделяемой мокротой ,одышку смешанного характера при незначительной физической нагрузке, боли в горле при глотании, сухость во рту, периодически боли в эпигастральной области, снижение массы тела ,выраженную общую слабость.

**Анамнез жизни и заболевания.**

11.11.2020г в ПДО АОКБ доставлен пациент бригадой СМП с жалобами на боли в эпигастральной области.Считает себя больным в течении 3х месяцев,когда впервые почувствовал ухудшение общего состояния. Участились боли в эпигастрии, аппетит снизился,появились боли при глотании,снизилась масса тела.На сколько именно кг достоверно неизвестно.В ПДО был дообследован сделано КТ-ОГК и экспресс-тест на COVID-19 .Результат мазка отрицательный. На КТ-ОГК выявлены изменения в легких, а именно инфильтративный туберкулез легких. Пациент консультирован фтизиатром, после чего переведен в АОПД для дальнейшего наблюдения и лечения. У пациента инфильтративный туберкулез впервые выявленный, контакт с другими больными отрицает. Социально-бытовые условия удовлетворительные. По словам пациента вредные привычки отрицает.

Общее состояние пациента на момент осмотра тяжелое. После проведения всех необходимых анализов и обследований для пациента планировалось начать специфическую терапию по III режиму химиотерапии на фоне общеукрепляющей терапии. После дообследования пациента необходимо представить на ЦВВК для подтверждения диагноза. Назначено лечение: Tab.Protub -3 2т х утро, Tab.Izoniazidi 0,3 г х 1р\д, Tab.Ethambutoli 0,4г 1т х 3р\д, Sol.Drothaverini 2,0 мл в\м при болях , Tab.Omeprazoli 20 мг 1т. х 2р\д за 30 мин. до еды. Sol.Lamelix 0,4 +Sol.Glucosae 5% 200.0 ml в\в кап., Sol.Acidi ascorbinici 5%-3.0 +Sol.NaCl 0,9% 200.0 ml в\в кап., Sol.Kalii chloride 4%-10.0 +Sol.Glucosae 5%-200.0 в\в кап. Результаты анализов при поступлении: Б\х крови в пределах нормы, клинический анализ крови: Hb-93 г\л легкая анемия, WBC-2,8 10 9\л умеренная лейкопения, СОЭ-24 мм\ч В течении месяца пациент получал необходимую терапию, без отрицательной динамики. Состояние стало лучше, однако с 01.12.2020г появилась одышка смешанного характера при незначительной физической нагрузке, кашель с трудноотделяемой мокротой слизистого характера и повышение температуры тела до 38,0С.С учетом данных жалоб взят мазок на COVID-19. Результат мазка от 01.12.2020г положительный. Проведено КТ-ОГК, выявлен объем поражения легочной ткани до 20% по типу «матового стекла», КТ-1. Данные за вирусную пневмонию. Результаты анализов от 03.12.21г б\х крови также без изменений, однако в клиническом анализе Hb-83 г\л анемия средней степени тяжести, WBC-10,5 незначительный лейкоцитоз (сдвиг лейкоцитарной формулы влево), СОЭ -60 мм\ч что говорит о значительном воспалительном процессе. Частота дыхания пациента 23 в минуту. SpO2-96% без подачи увлажненного кислорода, ЧСС 78 уд. в мин., АД 100\70 мм.рт.ст. К лечению добавлен с 01.12.20г Т.Коронавир 200 мг 8т.х2р\д,02.12.21г по 3т.х2р\д в течении 10дней,Капли Гриппферон по 3 кап.х5р\д,Т.Бромгексин по 2т. х3 р\д,Витамины группы В,С, Т.Левофлоксацин 500 мг 1т.х2р\д. Антикоагулянты и гормонотерапия только по показаниям. Пациент О. получал терапию в полном объёме, состояние оценивалось как средней степени тяжести, в кислородной поддержке необходимости не было. Лечение переносил удовлетворительно.12.12.20г сделан повторный мазок на COVID-19 результат отрицательный. На КТ-ОГК-двусторонняя полисегментарная пневмония в фазе разрешения. Двусторонний инфильтративный туберкулез в фазе рассасывания, распад сохранялся. На данный момент пациент продолжает комплексное лечение по поводу туберкулеза на базе стационара АОПД. Одышка не беспокоит, температура тела в пределах нормы, редкий малопродуктивный кашель. На фоне проводимого лечения положительня динамика.

Данный случай интересен тем, что актуальность коронавирусной инфекции очень высока, так как за короткий период времени эпидемия переросла в пандемию, охватившую более 200 стран по всему миру. Люди очень мало знают о данном вирусе, и информация появляется каждый день. Вирус по-разному взаимодействует с каждым организмом. Туберкулез легких также является остросоциальной проблемой, лечение которой затягивается на многие месяцы. У данного пациента COVID-19 протекал без осложнений, потребности в гормонотерапии и антикоагулянтах не было. На данный момент пациент долечивается на базе стационара АОПТД в терапевтическом отделении №1. Состояние больного оценивается как удовлетворительное.

**СЕКЦИЯ ЭНДОКРИНОЛОГИИ**

Председатель: зав. кафедрой факультетской и поликлинической терапии,

профессор, д.м.н. С.В. Нарышкина

**1. САХАРНЫЙ ДИАБЕТ И БЕРЕМЕННОСТЬ, СОЧЕТАННАЯ С ПАТОЛОГИЕЙ ПОЧЕК**

Исполнитель: ординатор О.С. Двали

Руководитель: профессор, д.м.н. С.В. Нарышкина

**Аннотация**: среди эндокринных заболеваний у женщин наиболее неблагоприятное влияние на репродуктивную функцию оказывает сахарный диабет. Он осложняет течение беременности и родов, приводит к множественному повреждению органов развивающегося плода – диабетической фетопатии (ДФТ) и значительным нарушениям адаптации новорожденного в раннем постнатальном периоде. В последние годы отмечается рост заболеваемости СД, особенно среди детей и лиц юношеского возраста, которые составляют наиболее тяжёлый контингент в акушерской практике. По данным статистики, около 6% всех больных сахарным диабетом приходится на женщин репродуктивного возраста.

 Сахарный диабет (СД) и беременность – сочетание, очень неблагоприятное как для матери, так и для плода. СД приводит к тяжелым последствиям в период гестации, вызывая осложнения, угрожающие жизни женщины и плода. У 80% женщин, страдающих сахарным диабетом, беременность сопровождается акушерскими и диабетическими осложнениями.

Пациентка А., 20 лет Диагноз: Сахарный диабет 1 тип. Диабетический кетоз. Непролиферативная диабетическая ретинопатия. Дистальная диабетическая полинейропатия, сенсоро-вегетативный вариант с преобладанием в нижних конечностях. Нейропатичесий болевой синдром. Астено-невротический синдром. Единственная левая почка (нефрэктомия справа в 2019 году по поводу гнойного пиелонефрита). СКФ 114 мл/мин/1.73м². Хронический пиелонефрит, фаза активного воспаления. Артериальная гипертензия 2 ст., ХСН IIА, ФК I. Беременность 6 недель.

Целевой уровень гликированного гемоглобина 6.5%.

Жалобы при поступлении: на умеренную сухость в ротовой полости, тошноту, рвоту в день поступления, одышку при незначительной нагрузке, ноющие боли в левой поясничной области, повышение температуры тела до 37.0 °С, с 31.12.2019 по 07.02.2020 ноющие боли внизу живота.

*Анамнез заболевания:* наблюдается у эндокринолога по поводу сахарного диабета с 9-летнего возраста (выявлен после перенесенной ангины, показатели гликемии в дебюте заболевания до 26.0 ммоль/л, ацетонурия). С момента заболевания получает базис-болюсную терапию. В настоящее время Ин. Новорапид 3.0 п/к: 8.00-6 ЕД, 13.00-6 ЕД, 17.00-6 ЕД, Ин. Туджео 3,0 п/к в 20.00- 42 ЕД. С 31.12.19 г. Ин.Туджео пациентка отменила самостоятельно. Осуществляет регульрный самоконтроль гликемии, тощаковые показатели от 7.0 ммоль/л до 8.0 ммоль/л, поспрандиальные до 16.0 ммоль/л. С 2018 года обращалась за помощью в ПДО ГАУЗ АО БГКБ до 7 раз:

 с 14.12.18-20.12.18г. госпитализирована в отделение урологии по поводу хронического пиелонефрита, состояние после люмботомии, декапсуляции правой почки; с 11.03.19-29.03.19г.- состояние после декапсуляции правой почки. Хронический пиелонефрит, фаза активного воспаления справа. Пионефроз правой почки. Множественные карбункулы правой почки. Сепсис.

С 26.04.19- 7.05.19г.- Хронический пиелонефрит, фаза активного воспаления. Июнь 2019 г. Госпитализирована в отделение гинекологии по поводу абразио. Июль 2019 г.- остатки хориальной ткани после медицинского аборта. Настоящее ухудшение с 31.12.19г., когда пациентка стала отмечать вышеперечисленные жалобы, 7.01.20г. самостоятельно обратилась за медицинской помощью в связи с гипергликемией до 31.0 ммоль/л, ацетонурией. В ПДО ГАУЗ АО БГКБ осмотрена гинекологом, выполнено УЗИ малого таза: маточная беременность 5 недель 6 дней.

Госпитализирована в терапевтическое отделение на эндокринологическую койку.

*Анамнез жизни:* Менструации с 15 лет, регулярные, безболезненные. Беременностей -2. Родов – 0, аборт-1 (по мед. показаниям). Аллергологический анамнез не отягощен. Туберкулез, сифилис, гепатит, ВИЧ – отрицает.

*Общий осмотр*:

Состояние – тяжелое. Температура тела 36,6 С. Кожный покров чистый, сухой. Подкожно-жировая клетчатка развита равномерно. Отеков нет. Слизистые чистые, розового цвета, влажные. Периферические лимфатические узлы подвижные, эластичной консистенции, безболезненные, не увеличены. Дыхание везикулярное, хрипов нет. ЧДД 15/мин. ЧСС 80 ударов в минуту. АД 130/65 мм.рт.ст.Язык влажный, чистый. Живот при пальпации мягкий, умеренно болезненный в нижних отделах. Печень и селезенка не увеличены. Стул оформленный, 1 раз в день. Симптом поколачивания отрицательный с обеих сторон. Мочеиспускание безболезненное.

*Осмотры специалистов*:

Офтальмолог – Диабетическая непролиферативная ретинопатия обоих глаз.

Невролог – Дистальная диабетическая полинейропатия, сенсоро-вегетативный вариант с преобладанием в нижних конечностях. Нейропатичесий болевой синдром. Астено-невротический синдром. Гинеколог – Беременность 6 недель. Уролог- Единственная почка слева (нефроэктомия справа 2019г.). Хронический пиелонефрит, фаза латентного воспаления. Кардиолог- Артериальная гипертензия 2 ст., ХСН IIА, ФК I. Нефроэктомия справа 2019г.

*Данные дополнительных методов обследования:*

УЗИ внутренних органов – эхографически диффузная неоднородность паренхимы поджелудочной железы. Полость единственной левой почки не расширена.

*Лабораторный данные*: Биохимический анализ крови: общий белок – 60,0 г/л, общий биллирубин-17,7 мкмоль/л, прямой билирубин-4,7 мкмоль/л, непрямой билирубин-13,0 мкмоль/л, АЛТ-13,6 Ед/л, АСТ-16.7 Ед/л, Амилаза-95.9 Ед/л, Холестерин общий-6.1 ммоль/л, Креатинин-66.6 мкмоль/л

Клинический анализ крови: Гемоглобин-119 г/л, Эритроциты- 3.92\*10\*12/л, Тромбоциты-235\* 10Е12/л, Лейкоциты-9.27 10Е9/л, СОЭ- 44 мм/ч.

Гликемия: 7.9 ммоль/л, 13.3 ммоль/л, 9.2 ммоль/л.

Клинический анализ мочи: Цвет – соломенно желтый, Удельный вес – 1020, рН мочи – 7.0, Глюкоза – 55 ммоль/л, Ацетон -3(+++). Белок-отр.

*Сахароснижающая терапия:* Инсулин Левемир п/к 20:00-30 ЕД. Гипотензивная терапия: таб. Допегит 25 мг 3 раза в день.

 Пациентка осмотрена консилионно с целью решения вопроса о возможности сохранения беременности. Учитывая перечень показаний к прерыванию беременности (склонность к диабетическим кетозам; артериальная гипертензия; единственная почка, оставшаяся после нефрэктомии, при артериальной гипертензии, пиелонефрите) было принято решение исключить признаки неразвивающийся беременности и выполнить контроль УЗИ малого таза через 10 дней. По истечению указанного срока пациентка была снова обследована и выполнено выскабливание полости матки, так как диагностирована замершая беременность на ранних сроках.

 Заключение: данный клинический случай ярко иллюстрирует связь декомпенсации сахарного диабета и возможные осложнения со стороны органов и систем, препятствующие вынашиванию беременности. Также необходимо упомянуть о важности соблюдения условий при планировании беременности (глюкоза плазмы натощак/перед едой/на ночь/ночью <5,3 ммоль/л, глюкоза плазмы через 1 час после еды <7,8 ммоль/л или через 2 часа после еды <6,7 ммоль/л, HbA1c < 6,0 %).

**2. ТО, ЧТО СТОИТ ЗНАТЬ ОБ АКРОМЕГАЛИИ**

Исполнитель: ординатор Р.Р. Максимова

Руководитель: профессор, д.м.н. С.В. Нарышкина

Акромегалия (код МКБ – Е22.0) - это тяжелое нейроэндокринное заболевание, обусловленное хронической гиперпродукцией гормона роста (соматотропина, СТГ) у лиц с законченным физиологическим ростом и характеризующееся патологическим диспропорциональным периостальным ростом костей, хрящей, мягких тканей, внутренних органов, а также нарушением морфо-функционального состояния сердечно-сосудистой, легочной системы, периферических эндокринных желез, различных видов метаболизма. Чаще всего акромегалией заболевают между 20 и 40 годами, но иногда наблюдается ее возникновение в возрасте старше 50 лет.

Если заболевание возникает в детстве или в подростковом возрасте, когда еще отсутствует оссификация эпифизов, происходит избыточный пропорциональный рост костей скелета в длину, что приводит к значительному увеличению линейного роста субъекта. Такой клинический синдром получил название гигантизма. Если эти больные не 7 получают своевременное и адекватное лечение, то после завершения пубертатного периода у них помимо гигантизма развиваются все типичные симптомы акромегалии.

 Акромегалия характеризуется прогрессирующей инвалидизацией и сокращением продолжительности жизни. Смертность среди больных акромегалией превышает в десять раз таковую в популяции. Приблизительно 50% нелеченных больных умирают в возрасте до 50 лет. Основными причинами повышенной смертности и сокращения продолжительности жизни являются осложнения, вызванные длительной гиперпродукцией гормона роста: сердечно-сосудистая патология, диабет и его ос­ложнения, заболевания органов дыхания, злокачественные новообра­зования желудочно-кишечного тракта и некоторые другие. В свою оче­редь, своевременная диагностика и адекватное лечение акромегалии позволяет сократить риск смертности в 2-5 раз.

 Точную цифру распространенности акромегалии и соматотропином трудно указать в связи с тем, что время от появления первых признаков акро­мегалии до установления точного диагноза колеблется от 5 до 15 лет. Тем не менее, в 80-е-90-е годы прошлого столетия распространенность акромегалии оценивалась как 40-60 случаев на 1 млн. человек. В Бельгийском исследовании, опубликованном в 2006 г., эти цифры превышали 100 случаев на 1 миллион. По предварительным расчетам Российской базы пациентов с акромегалией это заболевание встречается с частотой 30 случаев на 1 млн. жителей России.

 Пациентка А. 55 лет, направлена поликлиникой с диагнозом: Акромегалия. Аденома гипофиза.

Жалобы: на увеличение размера обуви (на 2 размера), колец рук, огрубение и укрупнение черт лица, огрубение голоса, макроглоссия. Анамнез заболевания: считает себя больной около 10 лет, когда случайно встретившиеся знакомые, с которыми она не виделась несколько лет, обратили внимание на изменение ее внешности, отметили грубость ее голоса; но сама не обращала на это внимание. Спустя год отметила увеличение размера стоп. Впервые обратилась к врачу в 2017 году, при обследовании заподозрена акромегалия, по данным обследования подтверждено повышение уровня СТГ 43,6 нг/мл, кортизола 437,2 нмоль/мл, соматомедина-С 1031,0 нг/мл; по данным МРТ головного мозга выявлена макроаденома гипофиза. Осмотрена нейрохирургом. Дано направление на стационарное лечение.

Анамнез жизни: Вредные привычки: курение, алкоголь, наркотики отрицает. Хронические заболевания: Гипертоническая болезнь с 2017 года. Получает табл. Триметазидина 35 мг по 1 табл. 2 раза в день, Бисопролола 2,5 мг 1 табл. утром, Верошпирона 25 мг 1 табл. утром, Кардиомагнила 75 мг 1 табл. вечером. Травмы и операции: 5 абортов, дат не помнит. На момент осмотра состояние удовлетворительное Положение активное. Поведение адекватное. Телосложение нормостеническое, рост 176, вес 77, (ИМТ 24,9). Температура тела 36,6 С.

Объективный осмотр: кожный покров чистый, обычной окраски. Изменение внешности: увеличены в размерах стопы, кисти, уши, нос, нижняя челюсть; при разговоре с пациенткой отмечается гнусавость голоса. Подкожно-жировая клетчатка развита равномерно. Отеков нет. Периферические лимфатические узлы подвижные, эластичной консистенции, безболезненные, не увеличены.  Дыхание везикулярное, хрипов нет. ЧДД 16/мин. ЧСС 89 удара в минуту. АД 140/80 мм.рт.ст. Язык влажный, увеличен в размерах, отмечаются следы от зубов. Живот при пальпации мягкий, безболезненный. Печень и селезенка не увеличены. Стул оформленный, 1 раз в день. Симптом поколачивания отрицательный с обеих сторон. Мочеиспускание безболезненное. Моча прозрачная, цвет соломенно-желтый.

Эндокринная система**:** при пальпации щитовидной железы размеры по ВОЗ 0 ст. Консистенция мягко-эластичная, подвижная, с окружающими тканями не спаена, узлы пальпаторно не определяются. Глазные симптомы отрицательные. Костно- суставная система: Диастема. Прогнатизм. Утолщение кистей и стоп.

 Данные лабораторного и инструментально обследования: клинический анализ крови: показатели в пределах нормы; биохимический анализ крови: гликозилированный гемоглобин 5,5%, глюкоза натощак 6,2 -7,0 ммоль/л, постпрандиальнаые показатели 5,6- 6,6 ммоль/л. Общий анализ мочи: прозрачность-неполная, уробилин 33 Посев мочи на флору и чувствительность к антибиотикам: Е. coli.

ЭКГ**:** Синусовый ритм, ЧСС 87 в минуту. Нормальное положение эл. оси сердца. Гипертрофия левого желудочка. Регистрируется отрицательный зубец Т во всех отведениях. Возможно, имеет место систолическая перегрузка ЛЖ. В области передней стенки не исключаю ишемическое повреждение.

 С первого дня госпитализации пациенту были назначены Табл. Достинекс 0,5 1 табл. утром 2 раза в неделю и сахароснижающая терапия. При выписке из стационара рекомендовано амбулаторное наблюдение в поликлинике, ВБД без сахара, Таб. Достинекс 0,5 1 таб утром 2 раза в неделю, контроль СТГ, соматомедин, ИФР через 2 месяца.

Через год пациент был госпитализирован в ФГБУ «федеральный центр нейрохирургии» МЗ РФ г. Новосибирск для хирургического лечения.

Метод лечения: Эндоскопическое удаление опухоли, в том числе с одномоментным закрытием хирургического дефекта ауто- или аллотрансплантантом.

Диагноз: Акромегалия, активная стадия. Макроаденома гипофиза, соматотропинома.

Сопутствующий диагноз: Артериальная гипертензия II, степень 3, риск III. НК0. МКБ. Конкременты почек. ХБП 1 ст. Гепатомегалия. Спленомегалия. Хронический гиперпластический фарингит, ремиссия. Диффузно-токсический зоб 1ст., медикаментозная компенсация.

 При выписке из ФГБУ «федеральный центр нейрохирургии» МЗ РФ г. Новосибирск были даны рекомендации по дальнейшему наблюдению (Наблюдение эндокринолога. Прием препарата Левотироксин, Тирозол в прежней дозе под контролем эндокринолога. Контроль ТТГ, Т4 св., тестостерона, кортизола в крови и суточной мочи, СТГ, ИФР, ОАМ, через 3 месяца, МРТ головного мозга через 3 месяца)

Прогноз благоприятный в случае адекватной гормональной терапии и гормонального контроля заболевания. В следствие исполнения всех предписаний врача, пациентка может достичь продолжительности жизни, соответствующей средней продолжительности жизни здорового человека. Но несмотря на лечение или высокий уровень контроля заболевания, последствия болезни (изменение внешнего вида, боли, деформации суставов и другое) остаются.

Заключение: заинтересованность данного случая заключается в редкости (40-60 случаев на 1 млн. человек, как упоминалось выше) этого эндокринным заболевания. Хотя акромегалия характеризуется выраженной симптоматикой, эти изменения нарастают постепенно, и для их проявления могут потребоваться годы. Таким образом, диагноз акромегалии обычно ставят только в достаточно зрелом возрасте.

**3. ТРАНЗИТОРНАЯ ГИПЕРГЛИКЕМИЯ**

Исполнитель: ординатор В.И. Пьянникова

Руководитель: профессор, д.м.н. С.В. Нарышкина

Высокая концентрация глюкозы в крови не всегда является следствием развития сахарного диабета. Кратковременное повышение уровня глюкозы может возникать при стрессе, так как в надпочечниках выделяется большое количество адреналина – гормона, способствующего повышению концентрации сахара в крови. Главное отличие диабетической гипергликемии от стрессиндуцируемой – транзиторный характер этого состояния. То есть, после выздоровления или преодоления причин, приведших к стрессу, уровень сахара в крови возвращается к нормальным показателям.

Реакция организма на острую патологию сопровождается ростом энергетических процессов и высоким катаболизмом. Повышенный расход энергетических веществ при этом неизбежен, и если нет их внешнего поступления, то запасы организма истощаются очень быстро. Подобное состояние повышенного расхода энергии реализуется через стимуляцию симпатико-адреналовой системы. Гипергликемия – это наиболее частый признак критических состояний, таких как нарушения дыхания, кровообращения и хирургической патологии. Гипоксия любой природы, в данном случае острое заболевание, привело к нарушению синтеза и транспорта инсулина и одновременно к повышению уровня контринсулярных гормонов (КИГ) – адреналина, кортизола, глюкагона и гормона роста. Адреналин стимулирует выброс глюкагона и подавляет выработку инсулина β-клетками поджелудочной железы. Высокий уровень кортизола увеличивает продукцию глюкозы печенью и стимулирует распад белков, вследствие чего повышается уровень циркулирующих аминокислот, что приводит к глюконеогенезу. В дополнение к этому стресс приводит к продукции цитокинов, таких как фактор некроза опухолей (TNF-α), интерлейкинов (IL-6 и IL-1), которые повышают инсулинорезистентность, понижая чувствительность рецепторов инсулина к последнему. Ингибирующие процессы приводят к понижению захвата глюкозы клетками, что приводит к гипергликемии. Более того, в условиях гипергликемии, β-клетки развивают десенситизацию, то есть утрачивают чувствительность к гипергликемии, что приводит к «притуплению» выработки инсулина и еще большему повышению уровня глюкозы крови.

Пациентка Ф., 35 лет, доставлена в стационар СМП с диагнозом: Сахарный диабет 1 тип, впервые выявленный.

Находилась в стационаре с 16.03.2020 по 24.03.2020г. Жалобы при поступлении: на выраженную общую слабость, тошноту, многократную рвоту, дрожь в теле, сухость во рту, жажду, боль в пояснице, в эпигастральной области.

**Анамнез заболевания:** считает себя больной с 15.03.2020г, когда утром появилась головная боль, тошнота, рвота, боль в пояснице, в эпигастральной области. Самостоятельно принимала таб. Кеторол. В ночь с 15.03.2020 на 16.03.2020 появилась жажда, многократная рвота. Утром 16.03.2020 вызвала СМП, доставлена в ГАУЗ БГКБ ПДО с диагнозом: сахарный диабет 1 тип, впервые выявленный. В анамнезе СД отрицает. Обследована: глюкоза крови 38,3 ммоль/л. ОАМ: сахар 4+. Госпитализирована в терапевтическое отделение на эндокринологическую койку для дальнейшего обследования и лечения. При осмотре больной в отделении, в виду тяжести и ухудшения общего состояния, вызван на консультация реаниматолог. При осмотре реаниматологом было принято решение о переводе в реанимационное отделение. В результате интенсивной терапии общее состояние больной улучшилось, стабилизировались следующие показатели: Ph крови, глюкоза крови. Пациентка переведена в терапевтическое отделение на эндокринологическую койку для определения дальнейшей тактики лечения. Анамнез жизни: родилась 19.11.1984 г в Амурской области. Работает Индивидуальным Предпринимателем. Вредные привычки отрицает. Туберкулез, гепатиты, СПИД отрицает. Хронические заболевания: хр. панкреатит, хр. ларингит, нефроптоз справа.

Аллергологический анамнез: не отягощен. Наследственность по СД не отягощена. Гемотрансфузионный анамнез: не отягощен.

**Объективный осмотр.** Общее состояние тяжелое. Поведение адекватное. Положение пассивное. Сознания ясное. Телосложение нормостеническое. Вес: 50 кг. Рост: 168 см. ИМТ 17.72 кг/м². ЧСС 120 в мин. ЧДД 16 мин. АД 120 и 70 мм.рт.ст. Т= 36,6º С.Кожный покров бледный, сухой. Подкожно- жировой слой развит удовлетворительно. Распределен равномерно. Липодистрофии отсутствуют. Отеки отсутствуют. Костно – суставная система без видимой патологии. Периферические лимфатические узлы не увеличены, безболезнены, эластичной консистенции, подвижные. Молочные железы мягкие без уплотнения.Органы дыхания: Носовое дыхание свободно. Зев розовый. Миндалины не увеличены, наложения отсутствуют. Грудная клетка – нормостеническая. Равномерно участвует в акте дыхания. Перкуторно легочный звук. Аускультативно в легких дыхание везикулярное с обеих сторон. Хрипы отсутствуют.

Органы кровообращения: Область сердца визуально не изменена. Границы сердца не изменены. Тоны сердца приглушены, ритмичные. Шум отсутствует.

Органы пищеварения: язык сухой, обложен белым налетом у корня языка. Живот правильной формы, симметрично участвует в акте дыхания. При пальпации мягкий. Слегка болезненный в верхних отделах живота. Перитонеальные симптомы отсутствуют.

Мочевыделительная система: без особенностей

Эндокринологический статус: щитовидная железа до 0 степени по ВОЗ, консистенция эластичная. Экзофтальм –нет. Синдромы Грефе, Мебиуса – нет.

Наружные половые органы сформированы по женскому типу. Правильно.

**Дополнительные методы исследования:**

|  |  |
| --- | --- |
| Клинический анализ крови от 16.03.2020  | Клинический анализ крови от 20.03.2020 |
| Лейкоциты -18,44 \*10Е9/л  | Лейкоциты 4,2 \*10Е9/л N |
| Нейтрофилы - п/я 25% | Нейтрофилы 0% N |

|  |  |
| --- | --- |
| Биохимический анализ крови от 16.03.2020г | Биохимический анализ крови от 20.03.2020 |
| Глюкоза – 38,3 ммоль/л  | 5,1 ммоль\л N |
| Прямой билирубин 7,8 мкмоль/л  | 2,1 % N |
| АЛТ 114,1  | 60,3  |
| АСТ 108,1  | 55,5  |

|  |  |
| --- | --- |
| Клинический анализ мочи от 16.03.2020г | Клинический анализ мочи от 20.03.2020г |
| Уд.вес 1030 | 1015 |
| Белок 3+ | отр |
| Ацетон отр | отр |
| Глюкоза 4+ | отр |

Гликемический профиль от 18.03.2020 18:00- 7,8 ммоль/л 22:00- 7,1 ммоль/л 3:00 – 5,9 ммоль/л

Гликемический профиль от 23.03.2020 8:00- 5,3 ммоль/л 11:00 – 7,9 ммоль/л., анализ на С- пептид – 3,6 нг/мл (норма 0,2- 11,8 нг/мл), гликированный гемоглобин 5,6 %, амилаза крови от 16.03.2020 – 213Ед\л

Консультация хирурга: Хронический панкреатит, обострение.

УЗИ ОБП: Диффузные изменения паренхимы печени и поджелудочной железы.

Клинический диагноз: Транзиторная гипергликемия на фоне обострения хронического панкреатита.

Больная получала лечение по поводу обострения хронического панкреатита с положительной динамикой. За весь период пребывания в стационаре пациентке однократно был назначен инсулин Актропид 10 ЕД (16.03.2020).

К выписке состояние больной улучшилось, уровень глюкозы крови нормализовался без применения сахароснижающей терапии. Пациентке рекомендовано: “Д” наблюдение у эндокринолога, динамическое наблюдение гастроэнтеролога, контроль HbA1c через 3 мес, контроль С-пептида через 3 мес, самоконтроль гликемии 2 раза в неделю- утром натощак, через 2 часа после еды, проведение ОТТГ амбулаторно.

Почему именно этот случай я взяла как интересный? Думаю, потому, что довольно сложно дифференцировать между манифестацией сахарного диабета и реактивной (транзиторной) гипергликемией. При проведении дополнительных методов обследования: С-пептид и HbA1c в пределах нормы, в анализе мочи отсутствовал ацетон, рН крови и лактат в пределах нормы. Руководствуясь этими данными, был выставлен диагноз**.** Так же при этом необходимо помнить, что это может быть сахарный диабет в период “ медового месяца”, в связи с этим пациентке были даны рекомендации.

**4. ОСЛОЖНЕНИЯ ДИФФУЗНО – УЗЛОВОГО ТОКСИЧЕСКОГО ЗОБА**

Исполнитель: ординатор В.А. Савченко

Руководитель: профессор, д.м.н. С.В. Нарышкина

ДТЗ – заболевание, обусловленное гипертрофией и гиперфункцией щитовидной железы, сопровождающееся развитием тиреотоксикоза. ДТЗ носит аутоиммунную природу и развивается вследствие дефекта в иммунной системе, при котором происходит выработка антител к рецепторам ТТГ, оказывающих постоянное стимулирующее воздействие на щитовидную железу. Это приводит к равномерному разрастанию тиреоидной ткани, гиперфункции и повышению уровня производимых железой тиреоидных гормонов: Т3 (трийодтиронина) и Т4 (тироксина). Избыток тиреоидных гормонов усиливает реакции основного обмена, истощает запасы энергии в организме, необходимые для нормальной жизнедеятельности клеток и тканей различных органов. Наиболее восприимчивы к состоянию тиреотоксикоза сердечно – сосудистая и ЦНС.

Пациентка Т., 50 лет. Диагноз: Диффузно – узловой токсический зоб II степени. Тиреотоксикоз средней степени тяжести. Тиреотоксическое сердце, фибрилляция предсердий. Сахарный диабет 2 тип. Целевой уровень HbA1c менее 7,0%. ИБС. Фибрилляция предсердий, пароксизмальное течение. ПБПНПГ. СССУ. Приступы Морганье – Адамса – Стокса. Избыточная масса тела (ИМТ 29,03). Гипертоническая болезнь III стадии, артериальная гипертензия 3 степени, риск IV. ХСН IIА, ФК II.

Жалобы: на умеренную сухость во рту, общую слабость и недомогание, тахикардию (учащенное сердцебиение), бессонница, потливость.

Анамнез заболевания**:** со слов пациентки диффузно – узловой токсический зоб выявлен в 2017 году по результатам гормонального фона. Было назначено лечение таб. Тирозол в дозировке 15 мг. Далее у эндокринолога не наблюдалась, гормональный контроль не проводился.

Страдает сахарным диабетом 2 типа в течении 4 лет (с 2016г.). заболевание выявлено случайно во время обследования. С момента заболевания назначено диета, таблетированная сахароснижающая терапия (таб. Манинил 3,5 мг ½ таб. Утром за 5 минут до еды, Таб. Метформин 500мг. вечером), данную терапию получает по настоящее время. Самоконтроль гликемии не проводит. Диету не соблюдает. Последняя госпитализация была в 2019 году.

2.03.20г. обратилась в поликлинику по месту жительства с вышеперечисленными жалобами. Была направлена на госпитализацию в ГАУЗ АО БГКБ в терапевтическое отделение на эндокринологические койки для дальнейшего обследования и коррекции лечения.

Анамнез жизни:Уроженка Амурской области. Туберкулез, сифилис, гепатит, ВИЧ – отрицает. В контакте с инфекционными больными не находилась. Наследственность отягощена по заболеваниям эндокринной системы (у матери и бабушки СД 2 тип, заболевания ЩЖ). Вредные привычки – курит 1 п/д (ИК=25). Перенесенные заболевания: ОРВИ, псориаз с 2015г. Аллергия на кальций хлорид (рвота). Гемотрансфузий не было.

 *Гинекологический анамнез:* менструации с 13 лет, регулярные, б/б. Беременностей не было.

Объективное обследование Общий осмотр: Общее состояние средней степени тяжести. Сознание ясное. Положение активное. Телосложение гиперстеническое. Антропометрия: рост 166 см, вес 80 кг, индекс массы тела 29,03 кг/м2. Кожный покров обычной окраски, горячий на ощупь. Видимые слизистые розового цвета. Лимфатические узлы не пальпируются. Щитовидная железа увеличена до 2 степени (ВОЗ), плотно – эластичной консистенции. Наличие тиреотоксического экзофтальма. Синдром Грефе, симптом Кохера, симптом Мебиуса, симптом Штельвига, симптом Розенбаха - положительные.

*Система органов дыхания*: без особенностей. Частота дыхания 18 в минуту.

*Сердечно-сосудистая система*: Область сердца визуально не изменена. Границы сердца в пределах нормы. Тоны сердца приглушены, ритмичные. Шум отсутствует. Артериальное давление 130 и 90 мм.рт.ст., частота сердечных сокращений 145 в минуту.

*Пищеварительная система*: Язык сухой, обложен белым налетом. Живот увеличен за счет подкожно – жировой клетчатки. При пальпации мягкий, безболезненный. Печень у края реберной дуги, край б/б, мягкоэластичный. Размеры по Курлову 7\*8\*9 см. Селезенка не пальпируется. Стул оформленный 1 раз в день. *Мочевыделительная система*: Поясничная область визуально не изменена. Симптом поколачивания отрицательный с обеих сторон. Мочеиспускание свободное, безболезненное. Диурез адекватный. Пастозность голеней. *Осмотры специалистов*: Офтальмолог – Ангиопатия сетчатки по гипертоническому типу обоих глаз. Параорбитальный отек OU. Невролог – астено – вегетативный индром на фоне эндокринной патологии. Кардиолог – ГБ III ст. АГ 3 ст. Риск IV. Тиреотоксическое сердце. ФП, тахисистолическая форма, персистирующее течение с восстановлением синусового ритма. ХСН IIА, ФК II.

*Данные дополнительных методов обследования:* УЗИ ЩЖ – ЩЖ увеличена в размерах. Контуры четкие, эхогенность снижена, структура выражено диффузно неоднородна за счет участков различной плотности без четкого контура. Повышена васкуляризация ткани ЩЖ. Справа с/3 шеи лимфоузлы 18\*5,0 мм, 10\*5,0 мм, 19\*7,0 мм. Слева в с/3 11\*6,0 мм, 19\*60 мм обычной эхоструктуры. УЗИ ВО: Диффузные изменения паренхимы печени, поджелудочной железы. Нефроптоз с обеих сторон. Уплотнение структур синуса обеих почек. ЭКГ: ФП, выраженная тахисситолия желудочков ЧСС 153 в мин. Вертикальное положение э/оси. Полная блоада ножки пучка Гиса. Признаки гипертрофии миокарда обоих желудочов. *Лабораторный данные*: Исследование системы гемостаза –Протромбин – 94% Биохимический анализ крови - Глюкоза – 6,2 ммоль/л, Общий белок – 63,8 г/л, Мочевина - 3,7 ммоль/л, Креатинин - 44 мкмоль/л, Общий билирубин – 15,4 мкмоль/л, Прямой билирубин – 4,7 мкмоль/л, Непрямой билирубин – 10,7 мкмоль/л, АЛТ – 14,8 Ед/л, АСТ – 16,2 Ед/л. Клинический анализ крови: Гемоглобин – 145 г/л, Эритроциты – 5,8х1012/л, Лейкоциты – 6,7х109/л, Гематокрит – 0,45 %, Тромбоциты – 210х109/л, с/я – 50,7%, лимф – 10,4%, мон – 10,4%, МСН – 24,9 пг, МСV – 77,3 мкм^3, СОЭ – 2 мм/час. Исследование на гормоны: ТТГ – 0,0 мкМЕ/мл, Т4 св. 13,3 пмоль/л. Клинический анализ мочи: Удельный вес 1,025, рН 4,5, Белок – отр., Глюкоза – отр., Ацетон – отр., Лейкоциты – отр., Эритроциты – отр.

*Лечение:* 1) Sol. KCl 4% - 20.0 + MgSul25 – 10.0 + NaCl 0.9% - 200.0 в/в капельно. 2) Sol. Octolipeni 600.0 + Sol. NaCl 0.9% - 200.0 в/в капельно. 3) Таб. Тирозол 15 мг/ сут после еды.4) Таб. Метформин 500 мг/ сут. 5) Таб. Манинил 3,5 мг ½ таб. За 5 минут до еды 1 раз в день.

Выписана 16.03.20 г. с необходимыми рекомендациями.

Заключение: Тиреотоксикоз грозен своими осложнениями: серьезными поражениями ЦНС, сердечно-сосудистой системы (развитием «тиреотоксического сердца»), желудочно-кишечного тракта (развитием тиреотоксического гепатоза). Данный клинический случай ярко иллюстрирует осложнения, которые возникли в результате халатного отношения пациентки к своему здоровью. Поэтому необходимо помнить о важности мотивации пациентов к лечению своего заболевания, соблюдение рекомендаций врача и поддержанию определенного образа жизни – что является необходимой базой для достижения показателей компенсации.

**5.СИНДРОМ ИЦЕНКО-КУШИНГА**

Исполнитель: ординатор Т.С. Тишкова

Руководитель: профессор, д.м.н. С.В. Нарышкина

Под гиперкортицизмом понимается совокупность клинических проявлений, обусловленных хронически избыточной концентрацией кортикостероидных гормонов (прежде всего, кортизола) в системном кровотоке. Синдром Иценко-Кушинга, или первичный гиперкортицизм, развивается вследствие гиперсекреторной активности собственно надпочечников или, точнее, их корковых структур. Синдром Кушинга встречается значительно чаще, чем одноименная болезнь, в 6-10 раз преобладают лица женского пола среди заболевающих. Чаще всего синдром клинически манифестирует в возрастном интервале от 20 до 45 лет.

Основной диагноз: АКТГ-независимый гиперкортицизм. Синдром Иценеко-Кушинга. Узелковая гиперплазия левого надпочечника.

Осложнения основного заболевания: Избыточная масса тела (ИМТ-28 кг/м2). Артериальная гипертензия 3 степени, 2 стадии, риск 4. Дислипидемия. Нарушение толерантности к глюкозе. Остеопороз тяжелого течения (консолидированные переломы 8,9 ребер).

Сопутствующие заболевания: ВПС: двухстворчатый аортальный клапан. ХСН 2 ФК. МКБ. Хронический пиелонефрит вне обострения.

 Пациентка Е. 39 лет, направлена в АОКБ для обследования и подтверждения диагноза: АКТГ-независимый гиперкортицизм. Синдром Иценеко-Кушинга. Узелковая гиперплазия левого надпочечника. С жалобами на изменения внешности (перераспределение подкожно-жировой клетчатки в области лица и живота), избыточный рост волос над верхней губой, животе, слабость.

Из анамнеза заболевания: в 2016 году был выявлен ВПС: двухстворчатый аортальный клапан. Повышение АД отмечает с 2014 года (максимально до 180/110 мм рт.ст.) получает терапию бисопролол 2,5 мг, лизиноприл 10 мг. Отмечает нарушение менструального цикла с 2015 года (лечение не получала). Около 2-х лет назад стала отмечать рост волос над верхней губой и животе, увеличение в объеме живота. В 2018 году кардиолог заподозрила синдром гиперкортицизма и направила на обследование: АКТГ утром менее 5,0 нг/мл, кортизол (слюны) 14,3 ммоль/л, кортизол при НПТ 577,9 нмоль/л (тест отрицательный). ЛПНП 6,51 ммоль/л, ТГ 2,94 ммоль/л, при ОГТТ 4,9-8,9 ммоль/л. МРТ ГМ – признаки диффузной неоднородности аденогипофиза. КТ ОГК консолидированные переломы 8 и 9 ребра слева.

Из анамнеза жизни: Перенесенные операции: операция по поводу врожденного вывиха бедра в 1986, аденотомия в 1995 г. Сопутствующие заболевания: Избыточная масса тела (ИМТ-28 кг/м2). Артериальная гипертензия 3 степени, 2 стадии, риск 4. Дислипидемия. Нарушение толерантности к глюкозе. Остеопороз тяжелого течения (консолидированные переломы 8,9 ребер). ВПС: двухстворчатый аортальный клапан. ХСН 2 ФК. МКБ. Хронический пиелонефрит. Аллергологический анамнез: адреналин – потеря сознания. Вредные привычки: отрицает. Наследственный анамнез: мама- многоузловой зоб, дядя по линии матери – СД 2 тип.

Объективный осмотр: общее состояние удовлетворительное. Сознание ясное. Телосложение гиперстеническое. Рост 158 см. Вес 70 кг. Кожный покров чистый. Периферические лимфоузлы не увеличены. Щитовидная железа не увеличена, пальпаторно узлы не определяются. АД 115/80 мм рт. ст. ЧСС 76 уд. в мин. ЧД 16 в мин. При пальпации живот мягкий, безболезненный, печень у края реберной дуги. Симптом поколачивая отрицательный с обеих сторон. Отеки голеней.

Результаты обследования**:**

|  |  |  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- | --- | --- |
| Перед завтраком | ч/з 2 часа после еды | Перед обедом | ч/з 2 часа после еды | Перед ужином | 22:00 |
| 4,9 |  | 4,8 |  | 5,1 | 5,7 |
| 5,3 |  | 5,2 |  | 5,4 | 5,8 |
| 5,7 | 6,4 |  | 6,4 |  | 6,3 |

Клинический анализ крови: гемоглобин 156 г/л, гематокрит 48,1%.

Биохимический анализ крови: триглицериды 2,25 ммоль/л, общ. холестерин 6,97 ммоль/л, ЛПНП 4,835 ммоль/л. АКТГ утро 1 пг/мл, АКТГ вечер 1 пг/мл. Кортизол (слюна вечер) 9,88 нмоль/л.

Денситометрия: остеопения в проксимальном отделе бедра, в области варда, в позвоночнике и лучевой кости. Мультиспиральная КТ надпочечников: Узелковая гиперплазия левого надпочечника.

Рекомендации: Оперативное лечение в объеме левосторонней адреналэктомии в плановом порядке.

Питание с исключением легкоусвояемых углеводов, ограничением жиров животного происхождения, соли до 3 г в сутки. Медикаментозная терапия: Бисопролол 2,5 мг утром, Лизиноприл 10 мг утром, Торасемид 2,5 мг утром, Метформин 1000 мг вечером, Аторвастатин 10 мг утром, Колекальциферол 100 капель в неделю в течении 2-х месяцев, далее контроль 25(OH)D в крови, при его нормальном уровне поддерживающая доза 40 капель в неделю длительно. При нормальном уровне витамина D (более 30 нг/мл) – алендроновая кислота 70мг 1 раз в неделю + кальций 1000 мг в сутки.

Контроль в динамике: Ежедневный контроль АД и ЧСС, целевой уровень менее 140/90 мм рт.ст. Контроль ОХ, ЛПНП, ЛПВП, ТГ,АЛТ,АСТ,КФК через 1 месяц для коррекции дозы аторвастатина, далее – 1 раз в 3-6 мес. Целевой уровень: ОХ менее 4,5 ммоль/л, ЛПНП менее 2,5 ммоль/л, ЛПВП менее 1,3 ммоль/л, ТГ менее 1,7 ммоль/л. Денситометрия 1 раз в год. ЭХО-КГ, УЗД вен н/к. Наблюдение у эндокринолога по месту жительства.

Интерес данного случая заключается в том, что синдром Иценеко-Кушинга является редким эндокринным заболеванием. Возможно возникновение тяжелых осложнений.

**ОГЛАВЛЕНИЕ**

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| № |  **Специальность**  | **Страница** |
|  | Общая врачебная практика (семейная медицина) | 4 |
|  | Терапия | 7 |
|  | Кардиология | 23 |
|  | Анестезиология - реаниматология | 26 |
|  | Дерматовенерология | 37 |
|  |  Инфекционные болезни | 54 |
|  | Хирургия | 56 |
|  | Акушерство и гинекологии | 66 |
|  | Педиатрия | 73 |
|  |  Психиатрия | 89 |
|  | Неврология | 97 |
|  | Офтальмология | 108 |
|  | Оториноларингология | 114 |
|  | Патологическая анатомия,Судебно - медицинская экспертиза | 124 |
|  | Онкология | 138 |
|  | Урология | 148 |
|  | Сердечно-сосудистая хирургия | 150 |
|  | Фтизиатрия | 151 |
|  | Эндокринология | 157 |