

Описание клинического случая. Девочка, 10 лет, госпитализирована 08.04.2022 на 4-й день болезни. Жалобы: утренняя скованность, болезненность при движении в лучезапястных, левом коленном, голеностопных, левом тазобедренном суставах; склерит, уртикарная сыпь с зудом по всему телу, гиперемия в форме «бабочки» на лице, геморрагическая сыпь на шее, туловище, нижних конечностях; увеличение и болезненность шейных и подчелюстных лимфоузлов. При лабораторном обследовании: повышение уровня С-реактивного белка, антистрептолизина-О, антител к антинуклеарному фактору, ферритина. При инструментальном обследовании: гепатоспленомегалия, мезаденит. Диагностировано системное поражение соединительной ткани. Назначены антибактериальная, инфузионная, нестероидная противовоспалительная терапия. При лабораторном обследовании выявлены положительные EBV VCA и EBNA IgG Ab. На основании развития тромбоцитопении, анемии, гипертриглицеридемии, гиперферритинемии поставлен диагноз ВГФС. Назначены метилпреднизолон и иммуноглобулины для внутривенного введения. Рентгенологические признаки отёка лёгких. Сонографически — двусторонний гидроторакс, дилатация левого желудочка, фракция выброса 48%. Развилась полиорганная недостаточность (дыхательная, сердечно-сосудистая, печёночная) и ДВС-синдром. Несмотря на проводимую посиндромную терапию, 21.04.2022 на фоне крайне тяжёлого состояния, искусственной вентиляции лёгких, кардиотонической поддержки — угнетение сердечной деятельности, летальный исход. Реанимационные мероприятия без эффекта.

Заключение. ВГФС — тяжёлое прогностически крайне неблагоприятное заболевание, имеющее трудности в диагностике и терапии, поэтому необходимы тщательный анализ клинико-лабораторных данных и своевременное назначение адекватного лечения.

СИСТЕМНОЕ ПОРАЖЕНИЕ СОЕДИНИТЕЛЬНОЙ ТКАНИ, ОСЛОЖНЁННОЕ ВТОРИЧНЫМ ГЕМОФАГОЦИТАРНЫМ СИНДРОМОМ

Максютова Е.Р., Иванова А.А.

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

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

Ключевые слова: дети, вторичный гемофагоцитарный
синдром, диагностика

Актуальность. Вторичный гемофагоцитарный синдром (ВГФС) — жизнеугрожающее осложнение, встречающееся у 10% пациентов с системным ювенильным идиопатическим артритом (сЮИА). ВГФС может провоцироваться активностью основного заболевания и/или действием триггеров, например, вирусом Эпштейна–Барр (ЭБВ). Сложность диагностики ВГФС состоит в клинически неспецифичных проявлениях: лихорадка, гепатоспленомегалия, лимфаденопатия, коагулопатия и быстрое развитие полиорганной недостаточности. Специфичные лабораторные критерии (снижение NK-клеточной активности, повышение растворимых sCD25 и sCD163 в крови) труднодоступны.