

ОСОБЕННОСТИ ТЕЧЕНИЯ ОСЛОЖНЕНИЙ МУКОВИСЦИДОЗА У ДЕТЕЙ

Пилясова А.Д., Внукова Е.В., Александрова Д.М.

Научный руководитель: доцент Л.Е. Ларина

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

Ключевые слова: *клинический случай; дети;
муковисцидоз; осложнения; кровотечение*

Актуальность. Муковисцидоз (МВ) обусловлен полиорганным поражением экзокринных желез жизненно важных органов с тяжёлым течением и неблагоприятным прогнозом. Лидирующие позиции среди причин смертности при МВ занимают бронхолёгочные и посттрансплантационные осложнения, развитие цирроза печени с его возможными осложнениями.

Клинический случай. Мальчик, 12 лет, экстренно госпитализирован с кровохарканьем. За день до госпитализации было 3 эпизода чёрного стула. Анамнез заболевания: за последние несколько лет неоднократно госпитализирован с периодически возникающим кровохарканьем. Анамнез жизни: в возрасте 3 мес на основании генетического тестирования установлен диагноз МВ (N1303K/S466X;R1070P). С января 2024 г. инициирована терапия элексафтор+тезафтор+ивакафтор. При поступлении состояние тяжёлое, обусловленное кровотечением с развитием анемии, тромбоцитопенией, коагулопатией. Кожа бледная, нижние конечности и мошонка отёчные. Ногтевые пластины в виде часовых стекол. Аускультативно дыхание жёсткое. Живот увеличен, плотный, безболезненный. На передней брюшной стенке венозные коллатерали по типу головы медузы. Лабораторно: анемия средней тяжести, тромбоцитопения; снижение концентрации протромбина; синдром цитолиза, гипоальбуминемия, гипербилирубинемия, повышение уровня глюкозы и иммунореактивного инсулина в крови. В динамике в течение 2 ч в отделении снижение гемоглобина до 64 г/л, нарастание отёчного синдрома, декомпенсация кровообращения, ребёнок переведён в ОРИТ. Начата заместительная терапия препаратами крови. Проведена эзофагогастродуоденоскопия: в осмотренных отделах данных за желудочно-кишечное кровотечение нет. Во время нахождения в ОРИТ наблюдалось увеличение размеров живота, отёков нижних конечностей и мошонки. При УЗИ органов брюшной полости в динамике — нарастание свободной жидкости в брюшной полости. После стабилизации состояния ребёнок был переведён в педиатрическое отделение. В дальнейшем выявлено нарастание асцита более 1000 мл, проведено дренирование брюшной полости под контролем УЗИ. За время госпитализации проведены заместительная терапия компонентами крови, гемостатическая, антибактериальная, диуретическая и бронходилатационная терапия с положительной динамикой. На момент выписки состояние ребёнка стабильное, отёки купированы, в заместительной терапии не нуждается.

Заключение. У 5–10% больных МВ к 10 годам жизни течение заболевания осложняется циррозом печени, в большинстве случаев с развитием портальной гипертензии. При этом основным осложнением становятся возможные кровотечения из расширенных вен пищевода. При развитии цирроза у больных МВ основные усилия терапии должны быть направлены на предотвращение кровотечений и венозную декомпрессию.