

ГЕМОРРАГИЧЕСКИЙ ВАСКУЛИТ У РЕБЁНКА С МУКОВИСЦИДОЗОМ

Сырцова П.О., Федоренко Д.С.

Научный руководитель: доцент Л.Е. Ларина

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

Ключевые слова: дети; геморрагический васкулит;
муковисцидоз; диагностика; таргетная терапия;
пневмония; дыхательная недостаточность

Актуальность. Геморрагический васкулит (ГВ) — системный иммунокомплексный васкулит, проявляющийся неспецифическим воспалением стенок сосудов микроциркуляторного русла. Является частой системной васкулопатией у детей — частота встречаемости 25 : 100 000. Муковисцидоз (МВ) — аутосомно-рецессивное моногенное наследственное заболевание, характеризующееся поражением всех экзокринных желёз, жизненно важных органов и систем. Больные МВ требуют специфической и часто антибактериальной терапии.

Описание клинического случая. Девочка 5 лет с лёгочно-кишечной формой МВ поступила в пульмонологическое отделение с жалобами на одышку и сыпь на фоне терапии препаратом ивакафтор + тезакафтор + элексакафтор и ивакафтор. Диагностирована внебольничная двусторонняя полисегментарная пневмония, вызванная *Mycoplasma pneumoniae*. При поступлении отмечалось наличие геморрагической сыпи на верхних и нижних конечностях и ягодицах. Отмечалась дыхательная недостаточность II степени. Сатурация без дотации кислорода 89%. Проведена компьютерная томография органов грудной клетки с контрастным усилением для исключения тромбоэмболии лёгочной артерии (ТЭЛА): данных за ТЭЛА нет, отмечалась отрицательная динамика в виде увеличения поражения лёгких и объёма жидкости в полости перикарда. Был диагностирован ГВ, кожная форма, возможно связанная с пневмонией и применением нового таргетного препарата. Проведена антиагрегантная, антикоагулянтная и антигистаминная терапия ГВ. Больной МВ скорректирована антибактериальная терапия и доза препарата таргетной терапии. На фоне антигистаминной и антикоагулянтной терапии и постепенного увеличения дозы препарата ивакафтор + тезакафтор + элексакафтор и ивакафтор отмечалась инволюция геморрагических высыпаний. Больная выписана домой с продолжением проводимой терапии.

Практическая значимость. ГВ — частый системный васкулит, требующий своевременной диагностики и правильного подбора терапии. У больных с тяжёлыми хроническими заболеваниями необходимо диагностировать ГВ на начальных этапах, чтобы предотвратить поражение почек, которое может усугубить течение основного заболевания.

* * *