

## ТАНАТОФОРМНАЯ КАРЛИКОВСТЬ: СЛУЧАЙ ИЗ ПРАКТИКИ ПЕДИАТРА

Бурлуцкая А.В., Кузьменко А.В., Семак И.Ю.,  
Статова А.В., Махрова И.А.

Кубанский государственный медицинский университет,  
Краснодар, Россия

**Ключевые слова:** танатоформная карликовость;  
диагностика; лечение

*Актуальность.* Данный клинический случай вызывает большой интерес, т.к. является крайне редкой формой патологии с множественным поражением систем и органов, приводящим к летальному исходу.

*Описание клинического случая.* Девочка на 9-е сутки жизни была переведена из перинатального центра в отделение реанимации и интенсивной терапии новорождённых с диагнозом: Танатоформная карликовость. Врождённая пневмония. Перинатальное повреждение ЦНС, синдром угнетения. Двусторонние кефалогематомы. Неонатальный кандидоз. Анемия смешанного генеза.

Из акушерского анамнеза матери было выяснено, что ребёнок от 2-й беременности, 2-х срочных родов на 38-й неделе. Беременность протекала на фоне анемии лёгкой степени, с 20-й недели выявлено многоводие, на 37-й неделе установлен гестационный пиелонефрит, проходила стационарное лечение. По данным внутриутробного скрининга на основании УЗИ определены множественные пороки развития: скелетная аномалия, гипоплазия грудной клетки, гипоплазия лёгких.

Ребёнок родился с массой тела 2680 г, длиной 42 см, окружностью головы 38 см, окружностью груди 27 см, оценка по шкале Апгар 6–6–7 баллов. Объективные данные: снижение рефлексов врождённого автоматизма, голова брахицефалической формы, маленький нос, выступающий лоб, короткая шея, узкая грудная клетка, симптом «трезубца» обеих кистей, микромелия, многочисленные кожные складки верхних и нижних конечностей. В ходе дополнительного обследования установлены эхографические признаки дилатации обоих боковых желудочков головного мозга, повышение эхогенности паренхимы в перивентрикулярных областях; при ЭхоКГ — данные межпредсердного сообщения; по данным рентгенографии — ателектазы верхушек обоих лёгких. Отмечено уплощение тел позвонков, короткие ребра, укорочение и изогнутость бедренных костей. В общем анализе крови лейкоцитоз, моноцитоз; в биохимическом анализе крови повышение уровня С-реактивного белка.

Проведённое лечение: пункция кефалогематом, антибактериальная и противогрибковая терапия, симптоматическая терапия, энтеральное питание через зонд, круглосуточный мониторинг витальных функций, выхаживание посредством открытой реанимации с сервоконтролем. После стабилизации состояния ребёнок переведён на второй этап выхаживания.

*Заключение.* Танатоформная карликовость в большинстве случаев приводит к летальному исходу в течение первых нескольких дней или месяцев жизни из-за узкой грудной клетки, которая служит причиной дыхательной недостаточности и при пренатальной ультразвуковой и генетической диагностике может являться поводом для прерывания беременности по медицинским показаниям.

\* \* \*