

**БОЛЕЗНЬ КРОНА, АССОЦИИРОВАННАЯ
С БОЛЕЗНЬЮ КАСТЛЕМАНА****Красновидова А.Е.¹, Зенкова К.И.²****Научные руководители: проф. А.С. Потапов,
доктор мед. наук В.А. Скворцова**¹Первый Московский государственный медицинский университет имени И.М. Сеченова Минздрава России (Сеченовский университет), Москва, Россия;²Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей Минздрава России, Москва, Россия*Ключевые слова: клинический случай, дети, болезнь Крона, болезнь Кастлемана, диагностика*

Актуальность. В данной работе представлен уникальный случай болезни Крона (БК), ассоциированной с болезнью Кастлемана, что ранее не было описано в педиатрии. БК — хроническое воспалительное заболевание желудочно-кишечного тракта. Болезнь Кастлемана — редкое лимфопролиферативное заболевание, ассоциированное с широким спектром неопластических и аутоиммунных состояний. Несмотря на различные клинические проявления, эти заболевания объединяет ключевое звено патогенеза — повышенная экспрессия провоспалительных цитокинов, в частности интерлейкина-6, уровень которых коррелирует с тяжестью как БК, так и болезни Кастлемана. Особый интерес представляет сочетание этих орфанных форм патологии.

Описание клинического случая. В гастроэнтерологическом отделении НМИЦ здоровья детей наблюдается девочка 11 лет с диагнозом БК, дебют в 10 лет с абдоминальной боли, потери массы тела. При госпитализации отмечалась высокая воспалительная активность (СОЭ 49 мм/ч, С-реактивный белок 64 мг/л), лейкопения до $3,57 \times 10^9/\text{л}$, лимфопения до $0,97 \times 10^9/\text{л}$, лихорадка, тяжёлая белково-энергетическая недостаточность (Z-score индекс массы тела/возраст = -3.2). По данным проведённого обследования выявлены язвы илеоцекальной области, инфильтрат брюшной полости, межкишечные свищи, участки стеноза, в связи с чем была проведена резекция терминального отдела подвздошной кишки с наложением илеостомы. Морфологически выявлено гранулематозное воспаление. Иницирована антицитокиновая терапия БК адалимумабом с положительной динамикой. В дальнейшем при обследовании обнаружено объёмное образование в средостении. Проведено торакоскопическое удаление образования и прилежащих лимфатических узлов. Гистологически выявлена ангиофолликулярная гиперплазия лимфатического узла, установлена болезнь Кастлемана. На фоне проводимой терапии и нутритивной поддержки с включением продуктов энтерального питания отмечалась прибавка массы тела (Z-score индекс массы тела/возраст = -1,06). При контрольном обследовании данных за рецидив новообразования не выявлено, достигнута ремиссия БК, проведено закрытие илеостомы с наложением анастомоза.

Заключение. Радикальное хирургическое удаление поражённых лимфатических узлов при локальных формах болезни Кастлемана позволяет добиться стойкой ремиссии, но состояние описанной больной требует продолжения терапии и динамического наблюдения, поскольку выявлена обусловленная БК гиперпродукция цитокинов, в том числе интерлейкина-6, играющего ключевую роль в патогенезе болезни Кастлемана.