

к развитию нефропатии, связанной с недостаточностью CFHR5) и мутации в генах CFH, C3 и MTHFR в гетерозиготном состоянии. Рекомендована терапия: та- кролимус пролонгированного действия 12 мг/сут, микофеноловая кислота по 720 мг 2 раза в сутки, метилпреднизолон 12 мг/сут, экулизумаб 1200 мг 2 нед, микофеноловая кислота отменена в ноябре 2021 г. в связи с развитием гидроторакса.

В январе 2022 г. обратилась в Московский городской ревматологический центр с целью исключения систем- ной красной волчанки, была госпитализирована.

Результаты. По данным физикального осмотра кли- нических признаков системной красной волчанки не отмечалось, клинический анализ крови, общий анализ мочи без отклонений от нормы, уровень C3- и C4-компонентов комплемента на уровне нижней границы нормы (0,8 и 0,2 г/л соответственно), АНФ, иммуноблот антинуклеарных антител, антифосфоли- пидные антитела, антитела к кардиолипину, C1q- ингибитор отрицательные, общий билирубин и ЛДГ в пределах нормы. По данным КТ органов грудной клетки, ЭхоКГ, УЗИ брюшной полости патологических изменений не выявлено.

Заключение. Данный клинический случай демон- стрирует редкий вариант C3-нефропатии, приведшей в течение 3 лет к развитию хронической болезни почек C5Д. В связи с персистирующей в течение 2 лет про- теинурией, снижением C3-комплемента, повышением титра АНФ больная наблюдалась у нефролога с диа- гнозом «системная красная волчанка, волчаночный нефрит». Однако в связи с тем, что отсутствовали характерные для системной красной волчанки кли- нические проявления (поражение кожи, слизистых оболочек и др.), иммунологические нарушения, дан- ный диагноз исключен (несоответствие критериям ACR/EULAR 2019). Наличие гидроторакса, гидропе- рикарда в анамнезе, вероятнее всего, было вызвано азотемией. Морфологическая картина биоптата почки (диффузный иммунокомплексный гломерулонефрит с преобладанием депозитов C3), а также результаты генетического исследования позволили установить диагноз C3-гломерулопатии (CFHR5-нефропатии) и назначить патогенетическую терапию экулизума- бом.

СЛОЖНОСТИ КУРАЦИИ ПАЦИЕНТА С СИНДРОМОМ ДАУНА И ПОЛИМОРБИДНОСТЬЮ В ПОСТКОВИДНОМ ПЕРИОДЕ

З.А. Колхидова, И.П. Никишина, В.Г. Маткава

*Детское ревматологическое отделение
ФГБНУ НИИР им. В.А. Насоновой, Москва
e-mail: kolkhidovaz@gmail.com*

Цель работы — на примере клинического наблюде- ния описать трудности курации пациентки с синдро- мом Дауна и множеством сопутствующих состояний,

усугубленных перенесенной новой коронавирусной инфекцией COVID-19.

Материалы и методы. Пациентка Н., 9 лет. Сразу после рождения у девочки диагностированы: синдром Дауна, синдромальная форма врожденного порока сердца, дефект межжелудочковой перегородки, дефект межпредсердной перегородки, высокая легочная ги- пертензия, недостаточность трикуспидального клапа- на. С раннего возраста наблюдалась неврологом по по- воду задержки психоречевого развития, ортопедами (вывих левого надколенника кнаружи, латеритизация правого надколенника, дисплазия блока левого бедра, шейно-плечевой синдром, нестабильность шейного отдела позвоночника, spina bifida anterior C5-Th1), офтальмологом (ОУ-миопический астигматизм, рас- ходящееся косоглазие). По жизненным показаниям постоянно получала силденафил, мацитентан, спиро- нолактон, а также ноотропные и антигипоксические препараты. С 2018 г. появились боли в лучезапястных, коленных, голеностопных суставах, которые связыва- ли с артропатией в рамках синдрома Дауна. В марте 2020 г. установлен диагноз ювенильного идиопатиче- ского артрита, назначен метотрексат с умеренным по- ложительным эффектом, однако стойкая тенденция к лейкопении ограничила регулярную терапию.

Впервые госпитализирована в детское отделение ФГБНУ НИИР им. В.А. Насоновой в ноябре 2021 г.

Результаты. Проведенное в детском отделении ком- плексное обследование, в том числе МРТ в режиме whole body, позволило идентифицировать практически тотальное полиартикулярное поражение с синовитами и участками остеита. Это окончательно подтвердило воспалительную природу заболевания, сомнения в ко- торой были вызваны отсутствием значимого ограничения функции вследствие экстремальной гипермобильности суставов и невозможностью оценки субъективного вос- приятия боли пациенткой с синдромом Дауна. Учиты- вая сохранение активности на фоне терапии метотрек- сатом, его плохую переносимость из-за лейкопении, наличие тяжелой мультиморбидности, планируемое оперативное вмешательство, относительные огра- ничения к применению инъекционных форм препаратов, предпочтительным выбором стало назначение инги- бителя янус-киназ тофацитиниба. Терапия продол- жена с удовлетворительной переносимостью и поло- жительным эффектом, что позволило 26.01.22 в НМИЦ ДТиО им. Г.И. Турнера провести корригирующую ва- ризирующую остеотомию дистального отдела левого бедра, открытое вправление левого надколенника, временный эпифизиодез медиального мыщелка лево- го бедра. Ранний послеоперационный период протекал без особенностей. В день выписки наблюдались на- чальные признаки ОРВИ. 03.02.22 подтверждено за- болевание COVID-19, КТ1. В ДГКБ им. З.А. Башляе- вой 07.02.22 осуществлено введение моноклональных антител бамланивимаб + этесевимаб. Лабораторно

выявлена стойкая гиперкоагуляция (в том числе Д-димер >1000 нг/мл ($n < 500$)). Назначены антикоагулянты: гепарин с переходом на варфарин под контролем МНО (целевое 2–3). 01.03.22 в удовлетворительном состоянии выписана из стационара. По организационным причинам контроль МНО впервые выполнен 26.03.22: МНО >8 , без последующей врачебной консультации. Прием варфарина продолжен. 28.03.22 в НМИЦ ДТиО им. Г.И. Турнера амбулаторно выполнено удаление спиц с наложением циркулярного гипса (вероятно, травматолог не был информирован о показателях гемостаза). В течение последующих суток развитие некупируемого кровотечения из мест стояния спиц, обширная гематома в области послеоперационной раны, гемартроз. В тяжелом состоянии 04.04.22 девочка госпитализирована в отделение реанимации и интенсивной терапии ДГКБ им. З.А. Башляевой, введена свежемороженая плазма, отменен варфарин. 08.04.22 под наркозом выполнена аспирация содержимого гематомы из левого коленного сустава. 11.04.22 г. девочка выписана в удовлетворительном состоянии.

Заключение. Наше клиническое наблюдение иллюстрирует сложности дифференциации воспалительной природы артрита у ребенка с синдромом Дауна. Решению проблемы помогло выполнение МРТ в режиме whole body. Сложность выбора терапии была обусловлена множеством коморбидных состояний и нервно-психическими особенностями ребенка с синдромом Дауна. Развитие жизнеугрожающего состояния в послеоперационном периоде, осложнившегося присоединением инфекции COVID-19, можно объяснить дискоординацией действий смежных специалистов и несоблюдением рекомендаций по контролю МНО родителями. Назначение варфарина было обосновано наличием коагуляционных нарушений на фоне COVID-19 и врожденного порока сердца, но не было учтено наличие временного эпифизиодеза (установленные спицы). Решение вопроса о выполнении плановых оперативных вмешательств в период пика пандемии требует строго взвешенного подхода с учетом прогностически неблагоприятных факторов у пациентов с сопутствующими заболеваниями и высокими рисками заражения COVID-19 в лечебно-профилактическом учреждении.

РЕДКОЕ РЕВМАТОЛОГИЧЕСКОЕ ЗАБОЛЕВАНИЕ: БОЛЕЗНЬ СТИЛЛА У ВЗРОСЛЫХ

В.П. Раужева, С.П. Ескин

*Кафедра госпитальной терапии им. академика
П.Е. Лукомского лечебного факультета ФГАОУ ВО РНИМУ
им. Н.И. Пирогова Минздрава России, Москва
e-mail: rauzhevav@mail.ru*

Цель работы — описать клинический случай пациентки с болезнью Стилла и определить, возможна ли ранняя диагностика и нужно ли учитывать данную

патологию в диагностическом поиске у взрослых пациентов.

Материалы и методы. Пациентка Н., 27 лет, поступила 11.10.13 в ревматологическое отделение ГКБ № 15 с жалобами на боли в коленных и левом плечевом суставах, общую слабость, повышение температуры тела до фебрильных цифр в одно и то же время суток (в 19 ч), появление пятнисто-папулезной сыпи розового цвета на высоте лихорадки, уменьшающейся по интенсивности при снижении температуры. Ранее считала себя относительно здоровой. В сентябре 2013 г. обратилась к дерматологу по поводу высыпаний на коже. Принимала антигистаминные препараты без эффекта. В дальнейшем присоединились боли в суставах, боли и чувство жжения в горле, повышение температуры тела до фебрильных значений. Была госпитализирована в КИБ № 3 с диагнозом «ОРВИ, реактивный полиартрит», где находилась с 06.10.13 по 11.10.13, когда впервые присоединился кожный зуд. На фоне терапии глюкокортикоидами (преднизолон 150 мг/сут в течение 4 дней, затем 60 мг/сут — 2 дня) сыпь регрессировала, температура тела снизилась до субфебрильных значений, боли в суставах уменьшились. Дважды осмотрена ЛОР-врачом: патологии не выявлено. Известно, что за 2–3 нед до дебюта заболевания перенесла обострение вирусной инфекции простого герпеса. Была переведена в ревматологическое отделение ГКБ № 15 с подозрением на системность процесса.

Результаты. При поступлении в отделение состояние пациентки средней тяжести. На коже шеи, плеч, бедер, ладонных поверхностей кистей определялась пятнисто-папулезная сыпь. Слизистые оболочки бледные. Увеличение лимфатических узлов шейной группы. Боли при максимальном сгибании в коленных суставах. Деформация правого коленного сустава за счет артрита. Боли с ограничением объема активных движений до 90° в левом плечевом суставе. Печень выступала из-под края реберной дуги на 2 см. Пальпировалась незначительно увеличенная селезенка. В общем анализе крови: анемия легкой степени тяжести (Hb 115 г/л), лейкоцитоз $17,3 \times 10^9$ /л, тромбоцитоз 617×10^9 /л, в биохимическом анализе крови: увеличение СРБ до 52,9 мг/л. Лабораторные симптомы системных ревматических заболеваний (АНФ на Нер-2 клетках; антитела к кардиолипину класса IgG, IgM; АЦЦП; HLA-B27; иммуноблоттинг на антинуклеарные антитела) выявлены не были. На основании описанных выше клинических и лабораторных симптомов был поставлен диагноз: болезнь Стилла. На фоне проведенной терапии метипредом, пульс-терапии метилпреднизолоном, метотрексатом был получен хороший эффект: положительная динамика в виде регресса артритов, высыпаний и кожного зуда, нормализации температуры тела и лабораторных показателей.

Заключение. Представленный клинический случай демонстрирует пример трудностей диагностики