

# Клинический разбор

к.м.н. Сурков А.Н.

ФГБУ «Научный центр здоровья детей» РАМН

# Пациент Б., 6 лет

# Анамнез жизни



- ребенок от ВИЧ-инфицированных родителей
- от 3-й беременности (1-ая: м/а, 2-ая: выкидыш)
- протекавшей на фоне анемии, гестоза 2-й половины, хламидийной инфекции, угрозы прерывания в 26-27 недель.
- с 14-й недели беременности мать принимала ретровир для профилактики перинатальной передачи ВИЧ-инфекции
- роды 1-е, на 36-37 неделе, с преждевременным излитием околоплодных вод (безводный промежуток 12 ч 20 мин, воды мекониальные)
- масса при рождении – 3350 г, длина – 50 см
- оценка по шкале Апгар – 7/7 баллов
- в родах – внутривенное введение ретровира, далее – 10 дней
- в раннем неонатальном периоде состояние средней степени тяжести за счет синдрома угнетения ЦНС гипоксического генеза, аспирационного синдрома
- физическое и нервно-психическое развитие на первом году жизни соответствовало возрасту

# Анамнез болезни



- с рождения повышенный аппетит
- изменения характера стула – частый (от 7 до 15 раз в день), обильный, маслянистый, зловонный
- увеличенный в объеме живот, расширенная венозная сеть на передней стенке живота
- частые ОРИ, носовые кровотечения
- неоднократно переносил пневмонии: в 2 года 11 мес. (июнь 2007 г.) – двусторонняя нижнедолевая, в 4 года 1 мес. (в август 2008 г.) и 4 года 4 мес. (ноябрь 2008 г.) – левосторонняя и правосторонняя нижнедолевые

# Анамнез болезни



- 3 мес – выявлена ВИЧ-инфекция (ПЦР РНК ВИЧ – 750000 копий/мл); б/х анализ крови: АЛТ – 170 МЕ/л, АСТ – 159 МЕ/л
- с 5 мес – по данным УЗИ, гепатоспленомегалия
- с 1,5 лет – поликомпонентная антиретровирусная терапия (зерит, эпивир, калетра); эхопризнаки диффузного паренхиматозного процесса в печени, реактивные изменения поджелудочной железы
- 3 года – неровность контуров печени, паренхима диффузно неоднородна, гиперэхогенна, сосудистый рисунок обеднен, спленомегалия; б/х анализ крови: АЛТ – 40, АСТ – 73 МЕ/л. ПЦР РНК ВИЧ <400 копий/мл
- 5 лет 9 мес – мама впервые обратилась в ФГБУ «НЦЗД» РАМН с жалобами на кашицеобразный «маслянистый» стул до 15 раз в день, боли в области пупка перед актом дефекации

# Результаты обследования



## Объективно:

- нормостенического телосложения, удовлетворительного питания (вес 25 кг рост 124,5 см)
- кожные покровы бледные, чистые, умеренно влажные
- расширенная венозная сеть на передней грудной и брюшной стенке,
- язык незначительно обложен беловатым налетом
- живот увеличен в объеме, при пальпации мягкий, болезненный в эпигастрии, пилоро-дуоденальной зоне, точке Кача, подвздут в верхних отделах
- перкуторно нижняя граница печени:  $+1,5+3+4\text{см}+\text{в}/3+1$  см ниже края реберной дуги (начиная с правой передней подмышечной линии), при пальпации печень каменной плотности, поверхность ее бугристая, край неровный, несколько болезненный при пальпации,
- пальпируется нижний полюс селезенки,
- стул светло-желтый, кашицеобразный, «маслянистый», зловонный

# Результаты обследования



- **Клинический анализ крови:**  
гемоглобин – 102 г/л, тромбоциты –  $106 \cdot 10^9$ /л
- **Биохимический анализ крови:**  
АЛТ – **43** Ед/л, АСТ – **61** Ед/л, липаза **6** Ед/л (норма 10-22),  
холестерин – **2,52** ммоль/л (норма 3,1-5,2)
- **Скрининг гепатитов В, С, D** – отрицательно
- **Аутоантитела:** ANA, AMA-M2, anti-LKM1, ASMA, anti-ds-DNA, р-ANCA
- **Церулоплазмин** – 25,1 мг/дл (норма 17,0-42,0)
- **Альфа-1-антитрипсин** – 174,0 мг/дл (норма 78,0-200,0)

# Результаты обследования



## Копрограмма:

консистенция – **кашицеобразная**

мышечные волокна – **много (неперевар.)**

нейтральный жир – **очень много**

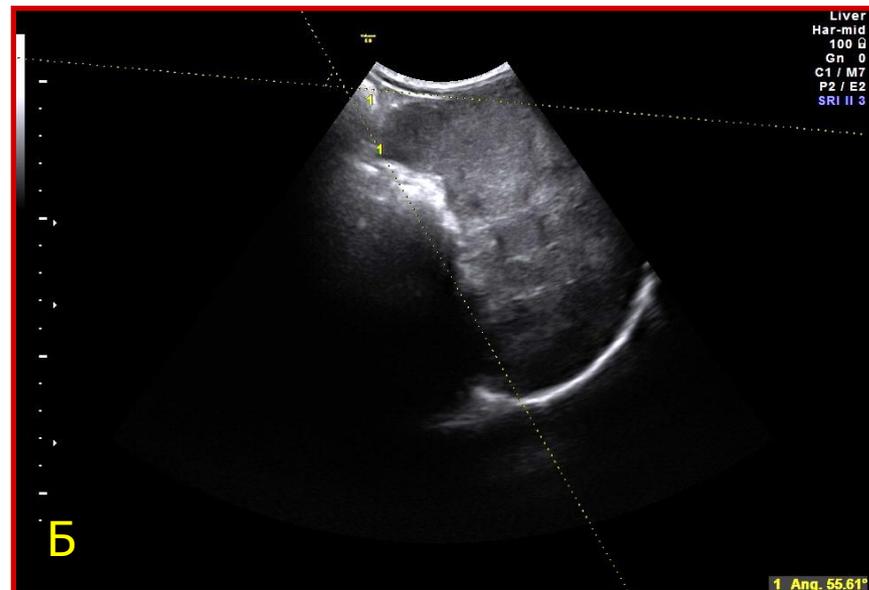
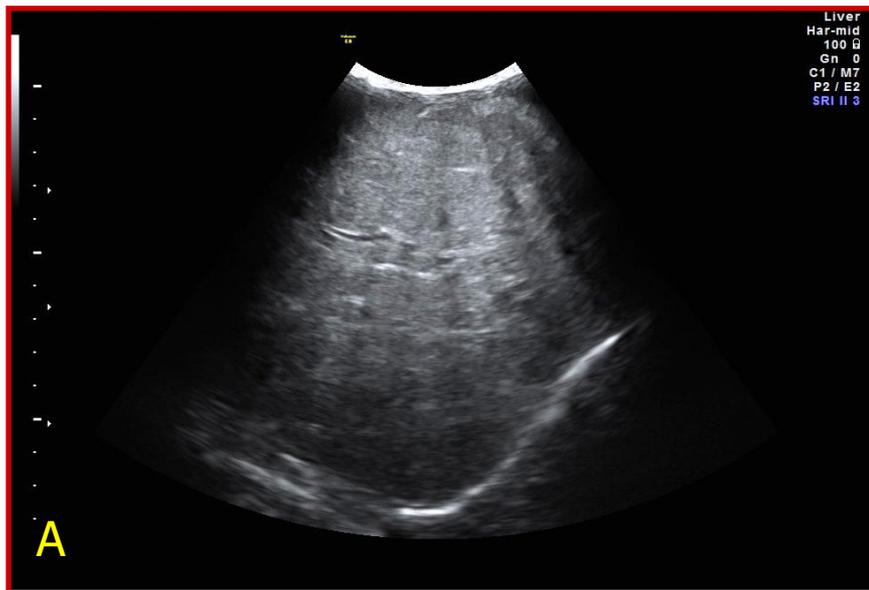
растительная клетчатка – значительное к-во

крахмал – внеклеточный, немного

слизь – мало

лейк. – ед.в п/зр, эритроц., эпителий – отр.

# Результаты обследования



**Эхограммы печени пациента Б., 6 лет с циррозом печени на фоне тяжелого течения муковисцидоза:**

А – гепатомегалия, выраженная диффузная неоднородность и гиперэхогенность паренхимы печени, множественные узлы

Б – контур печени неровный, угол висцерального края закруглен, выраженная диффузная неоднородность паренхимы печени

# Результаты обследования



## Ультразвуковая эластография печени:

при проведении серии измерений в правой доле печени **все показатели выражено повышены**, колеблются в диапазоне **31,6-75,0 кПа** (норма – до 5,7 кПа), среднее значение **значительно повышено** и составляет **40,3кПа**, что соответствует **циррозу печени (F4 по шкале METAVIR)**.

# Диагноз?



## На основании результатов обследования у ребенка

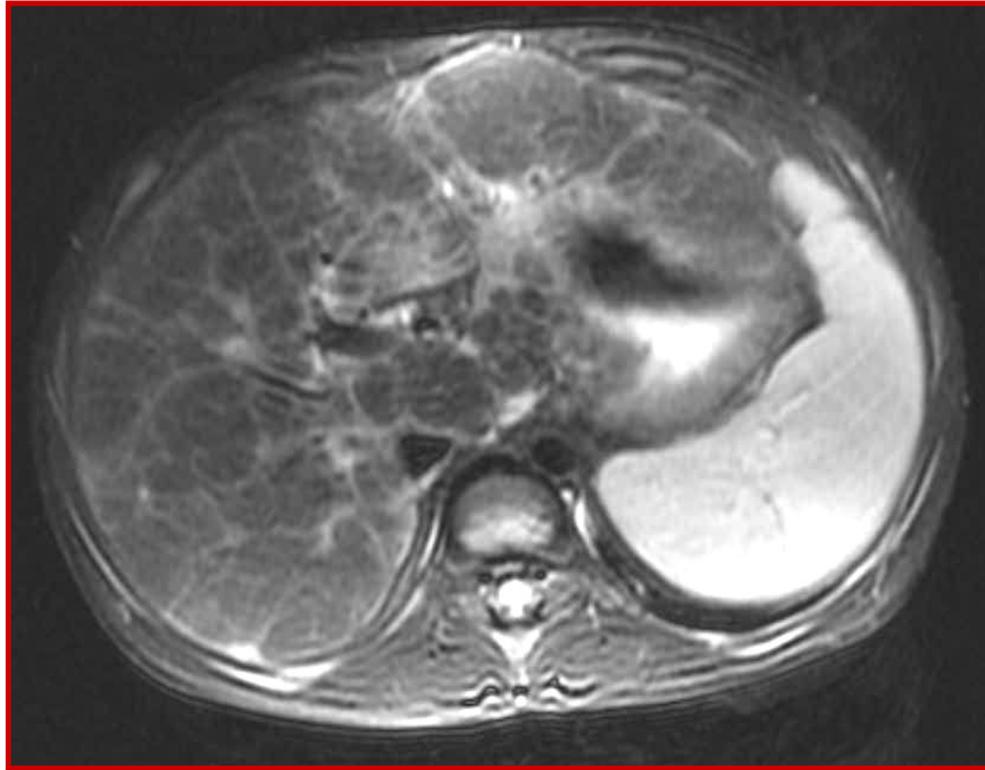
### исключены:

- аутоиммунные гепатиты
- болезнь Вильсона
- альфа-1-антитрипсиновая недостаточность
- вирусные гепатиты В, С, D
- гликогеновая болезнь

### Возможные причины тяжелого поражения печени:

- в рамках врожденной ВИЧ-инфекции
- при воздействии инфекционных агентов (оппортунистические инфекции: микобактериальные, бактериальные, грибковые, протозойные)
- онкологическим процессом (саркома Капоши, лимфома)
- антиретровирусная терапия (гепатотоксичность)
- СПИД-ассоциированная холангиопатия (по типу папиллярного стеноза, склерозирующего холангита, стриктур внутрипеченочных желчных протоков).
- **сочетанное полиэтиологическое поражение печени на фоне ВИЧ**

# Результаты обследования



**Магнитно-резонансная томограмма пациента Б., 6 лет с циррозом печени при муковисцидозе (аксиальная проекция):** выраженная гепато- и спленомегалия, неровный контур печени, деформация долей и сегментов печени, выраженная неоднородность ее паренхимы печени за счет множественных регенераторных узлов и грубых соединительно-тканых тяжей, бугристый контур поджелудочной железы, кистозная ее трансформация

# Результаты обследования



## КТ органов грудной полости:

в обоих легких определяются **бронхоэктазы, частично заполненные** (в верхней, средней и нижней долях правого легкого и в язычковых сегментах верхней доли и в нижней доле левого легкого), инфильтративные изменения в легких не выявлены, в паратрахеальной и бифуркационной группах определяются лимфатические узлы размерами до 8 мм.  
*Заключение: бронхоэктазы в обоих легких, внутригрудная аденопатия.*

# Результаты обследования



**Панкреатическая эластаза-1  
86 мкг/г (норма >200)**

**Потова проба  
на аппарате «Нанодакт» – 104 ммоль/л NaCl  
(норма до 60 ммоль/л).  
Результат положительный**

**При анализе ДНК  
обнаружены мутации *F508del* и *CFTRdele2,3*  
(21kb) в гене *CFTR***

# Диагноз: Муковисцидоз, смешанная форма, тяжелое течение

# Коррекция внешнесекреторной недостаточности



**Препаратом первого выбора  
является  
Креон-10000 и 25000 ЕД**



- препараты должны быть животного происхождения
- содержание достаточного количества ферментов (содержание липазы на один прием пищи до 30000 ЕД)
- наличие энтеросолюбивой оболочки
- равномерное и быстрое перемешивание с пищей
- одновременный пассаж ферментов с пищей через привратник в ДПК
- быстрое освобождение ферментов в верхних отделах тонкой кишки
- отсутствие желчных кислот
- безопасность, отсутствие токсичности

# Препаратом первого выбора является Креон-10000 и 25000 ЕД

- желатиновая капсула через 1-2 минуты растворяется в кислой среде желудка
- минимикросферы (диаметр частиц 1 мм), освобождаясь равномерно перемешиваются с пищей, беспрепятственно транспортируются в химусе в двенадцатиперстную и тонкую кишку, где активируются в щелочной среде
- не требует включения в терапевтическую программу препаратов, снижающих кислотность желудочного сока
- начинает действовать в дистальных отделах двенадцатиперстной кишки, не разрушает рилизинг-фактор холецистокинина и не тормозит стимуляцию поджелудочной железы

# Коррекция внешнесекреторной недостаточности



*Дозы микросферических панкреатических ферментов  
для больных МВ (Н.Ю. Каширская, 2001)*

<b>Дети грудного возраста</b>	<b>Дети старше 1 года</b>
2500-3300 ЕД на 120 мл молока (молочной смеси), что равно 400-800 ЕД липазы на 1 г жира в питании	2000-6000 ЕД/кг/сут, что равно 500-4000 ЕД липазы на 1 г жира в пище
	500-1000 ЕД/кг на основной прием пищи
	250-500 ЕД/кг на дополнительный прием пищи

# Спасибо за внимание!