

В неврологическом статусе от 26.09.06: травматическая ампутация 1-2 фаланг большого пальца правой кисти, черепные нервы без патологии. Парезов нет. Рефлексы без убедительной разницы сторон: на руках живые, коленные — высокие, ахилловы поликлоничные, двусторонние аддукторные феномены; справа патологический рефлекс Якобсона-Ласко. Дистальный гипергидроз конечностей. Нейропсихологическое тестирование: объем непосредственного запоминания — 8 слов из 20; объем опосредованного запоминания — 14 слов из 20; общее время выполнения корректурной пробы — 4 мин 3 с, «индекс утомляемости» — 0,7. В дополнение к анамнезу: до настоящего заболевания считал себя здоровым, на учете у невролога не состоял, в школе занимался физической культурой в основной группе, обследован по призыву — признан годным к военной службе.

К лечению — микроциркулянты, ноотропы, мильгамма. Выписан в удовлетворительном состоянии под наблюдение эндокринолога.

Заключительный диагноз: сахарный диабет, I тип, впервые выявленный, декомпенсация, кетоацидоз. Диабетическая энцефаломиелопатия.

Второе наблюдение свидетельствует о развитии у пациента 19 лет с впервые выявленным сахарным диабетом I типа, декомпенсацией, кетоацидозом диабетической энцефаломиелопатии.

В заключение следует подчеркнуть, что диабетический кетоацидоз при сахарном диабете, независимо от

возраста пациентов, типа и давности заболевания, способствует развитию тяжелых поражений центральной нервной системы. Исход мозговой комы во многом зависит от своевременной диагностики неврологических осложнений и их комплексной терапии. В алгоритм обследования больных сахарным диабетом с декомпенсацией метаболизма и развитием комы целесообразно включать консультации невролога и нейровизуализацию — КТ-исследование головного мозга.

Л и т е р а т у р а

1. Балаболкин М.И., Клебанова Е.М., Кремская В.М. Лечение сахарного диабета и его осложнений: Руководство для врачей. М.: Медицина, 2005. 510 с.
2. Герман Э., Прусиньски А. Неврологические синдромы в клинике внутренних болезней. Варшава, 1971. 219 с.
3. Дедов И.И., Шестакова М.В. Сахарный диабет: Руководство для врачей. М.: Универсум Паблишинг, 2003. 455 с.
4. Калинин А.П., Котов С.В. Неврологические расстройства при эндокринных заболеваниях. М.: Медицина, 2001. 272 с.
5. Мартынов Ю.С. // Журн. невропат. и психиатр. 1972. Т. 72. Вып. 8. С. 1128-1135.
6. Мументалер М. Неврология. М.: МЕДпресс-информ, 2007. 920 с.
7. Прихожан В.М. Поражение нервной системы при сахарном диабете. М.: Медицина, 1981. 296 с.



УДК 616.151.511 : 616.13/14 - 005.6

Е.П. Батаева, О.Г. Максимова, И.А. Дорожкова, О.А. Егорова, А.С. Богданова, Ю.А. Витковский

СЛУЧАЙ ХРОНИЧЕСКОГО ГЛОМЕРУЛОНЕФРИТА У ДЕВОЧКИ 10 ЛЕТ С ПЕРВИЧНЫМ АНТИФОСФОЛИПИДНЫМ СИНДРОМОМ

*Читинская государственная медицинская академия;
Областная детская клиническая больница №1, г. Чита*

Антифосфолипидный синдром (АФС) — хронический вазоокклюзивный процесс с рецидивирующими тромбозами вен, артерий или мелких внутриорганных сосудов, приводящий к развитию полиорганной ишемии, а иногда и к полиорганной недостаточности [5]. Учитывая трудности в диагностике и лечении, разнообразие клинических проявлений, АФС остается одной из наиболее актуальных проблем современной медицины, затрагивающей различные отрасли медицинской науки [2].

В настоящее время установлено, что до 70% всех случаев венозного тромбоза обусловлены генетическими причинами, т.е. наследственной предрасположенностью (первичной тромбофилией), на фоне которой приобре-

Ключевые слова: гломерулонефрит, антифосфолипидный синдром.

Key words: glomerulonephritis, antiphosphorouslipid syndrome.

тенные факторы играют провоцирующую роль. Объем исследований, посвященных этой проблеме у детей, по сравнению со взрослыми, относительно небольшой [3]. В настоящее время известны дефекты в генах следующих факторов свертывания крови, приводящие к наследственным тромбофилиям: антитромбина-III, протеинов С и S, аномалии протромбина G 20210A, метилентетрагидрофолатредуктазы (МТГФР) и другие. Среди них наиболее

часто встречающейся и клинически значимой является описанная в 1993 г. наследственная тромбофилия, обусловленная резистентностью фактора Va к активированному протеину С (APC-R). В ее основе лежит точечная мутация гена фактора Va, обозначаемая как аномалия V-Лейден (FVL) [1, 4].

Распространенность лейденовской мутации фактора Va среди практически здорового населения в Европе и США колеблется от 3 до 15%. Процент выявления данной мутации оказался самым высоким среди представителей белой расы (5,27), в других этнических группах он значительно ниже [6]. Частота встречаемости тромбофилии на всей территории Российской Федерации не установлена. По данным отечественных исследователей, аномалия V-Лейден в западных регионах России составляет 3,2% в популяции. По нашим данным, на территории Забайкалья данный вид аномалии встречается в 3,7% случаев [7].

Методы исследования

Коагуляционный гемостаз оценивали по следующим тестам: протромбиновое время (А.Л. Quick, 1943), МНО, АЧТВ (М.Л. Лаптев, С. Weillard, 1957). Определение резистентности Va-фактора к активированному протеину С и наличие волчаночного антикоагулянта осуществлялось коагулологическим методом с использованием реактивов (фактор-V-PC-тест) и (Люпус-тест), соответственно, ООО «Технология-Стандарт» (г. Барнаул). Выявление мутации (фактора V-Лейден) осуществлялось методом ПЦР с использованием праймеров ООО «Сибэнзим» (г. Новосибирск).

Под нашим наблюдением находилась девочка 1995 г. рождения, которая поступила 17.01.2006 г. в нефрологическое отделение Областной детской клинической больницы (ОДКБ) г. Читы 17.02.2006 г. с жалобами на умеренную периодическую отечность лица в течение 2 мес. Диагноз при направлении: диффузный гломерулонефрит. Известно, что в декабре 2005 г. впервые появились отеки на лице, которые купировались самостоятельно. При исследовании мочи неоднократно отмечалась протеинурия до 0,6%. В феврале 2006 г. вновь появились отеки, и присоединилась умеренная непостоянная артериальная гипертензия, в связи с чем девочка была госпитализирована в ОДКБ.

Из анамнеза жизни известно, что ребенок от II беременности, из двойни, роды на сроке 35-36 нед., весом — 2200 г, длиной тела — 51 см. У матери отягощенный акушерский анамнез: замершая беременность, неоднократно выкидыши, при приеме контрацептивов отмечались маточные кровотечения. Настоящая беременность протекала с угрозой невынашивания на различных сроках. В возрасте 7 лет девочка осмотрена психиатром, выставлен диагноз: умеренно выраженная умственная отсталость.

Состояние при поступлении в стационар расценили как средней степени тяжести за счет нефротического синдрома. Отмечались бледность кожных покровов, отечность лица, олигурия. В лабораторных тестах выявлены лейкоцитоз до $10,2 \times 10^9/\text{л}$ за счет абсолютной нейтрофилии, ускорение СОЭ до 30 мм/ч, тромбоцитопения до $170 \times 10^{12}/\text{л}$. Также отмечались гиперлипидемия (108 ед./л), гиперхолестеринемия (12 ммоль/л), гипопротейнемия (43 г/л), гипоальбуминемия, гипер-альфа 2 глобу-

линемия. По данным показателей гемостаза — явления гиперкоагуляции: АЧТВ — 27 с, фибриноген — 8,5 г/л. В общем анализе мочи удельная плотность — 1024, белок — 3,3 г/л. По данным УЗИ почек — уплотнение паренхимы.

На основании клинико-лабораторных данных был выставлен диагноз: диффузный гломерулонефрит, хроническое течение, нефротическая форма. Проводилось лечение: диета №7, инфузионная терапия — реополиглюкин, 10% глюкоза с компонентами, 5% альбумин, антибактериальная терапия, преднизолон из расчета 2 мг/кг/сут per os в 3 приема, гепарин 100 ЕД/кг/сут подкожно 4 раза в сут в течение 3 нед., курантил 0,025×3 раза в сут, эуфиллин 0,15 по 1/2 табл.×3 раза в сут.

На фоне проводимой терапии положительного эффекта не отмечалось. Наблюдались разнонаправленные коагулологические тесты, колебания уровня тромбоцитов при нормальном или высоком уровне гемоглобина. Сохранялся умеренно выраженный нефротический синдром. В конце февраля девочка была переведена в Детскую инфекционную больницу с симптомами острого инфекционного энтероколита, на фоне течения которого отмечалось ухудшение состояния, а через неделю вновь была направлена в нефрологическое отделение ОДКБ. Состояние расценили как тяжелое за счет выраженного нефротического синдрома. В течение 2 дн. состояние продолжало ухудшаться за счет присоединения неврологической симптоматики (судорожный синдром, нарушение сознания), резкого, но кратковременного повышения артериального давления до 160/70 мм рт.ст. По данным исследований: выраженная полицитемия (Hb — 180 г/л, Ht — 50%), гиперкоагуляция, выраженная гипопротейнемия, диспротеинемия, протеинурия до 4,6 г/л, явления ДВСК-синдрома. На Эхо-КГ: обнаружено наличие пристеночного тромба в левом предсердии до 7-8 мм. В связи с этим девочку перевели в отделение реанимации. По показаниям назначено ИВЛ, внутривенное введение барбитуратов, антибиотиков, гормонов, гепарина. Через 2 сут судороги купировались, отеки уменьшились. Больная продолжала получать комплексную терапию, включая гормоны и гепарин. Однако через 2 сут состояние вновь ухудшилось: выросла полицитемия (Hb — 200 г/л, Ht — 53%), стали появляться массивные кровотечения из мест инъекций (в месте стояния подключичного катетера слева, который перестал функционировать, в связи с чем удален), полостные (в плевральную полость). Одновременно по данным УЗИ регистрировались тромбы во внутренних органах (селезенке, печени и сердце). По жизненным показаниям 09.03.06 проведена катетеризация подключичной вены справа для титрования инотропных препаратов. На фоне кровотечений, отечного синдрома отмечалось падение гемоглобина, появились признаки напряжения в грудной клетке справа. Назначен торакоцентез. При дренировании плевральной полости получено 800 мл геморрагической жидкости, и в течение двух суток сохранялась кровоточивость. Проводилось замещение отмытыми эритроцитами и СЗП, с целью остановки кровотечения вводился новосеван. С 11.03.06 снизился диурез вплоть до анурии. Несмотря на проводимую терапию, в клинике нарастали симптомы почечной недостаточности. Сохранялись проблемы с гемостазом, в связи с чем постоянно проводилась коррекция дозы гепарина, применялись, в том числе, и

низкомолекулярные гепарины (фраксипарин). 16.03.06 появилась клиника отека легких, что потребовало реанимационных мероприятий, проведения экстренного перитонеального диализа, при котором в брюшной полости обнаружено 1500 мл геморрагической жидкости. Отек легких удалось купировать. С момента поступления в реанимацию больная получала зондовое питание. В связи с появлением симптомов поражения ЖКТ, проведена ФГДС, обнаружены эрозивные изменения в пищеводе, энтеральное питание прекращено.

В связи с необычным течением заболевания и возникновением тяжелых геморрагических осложнений (массивные желудочно-кишечные кровотечения, из мест инъекции, почечное кровотечение, большое количество напряженных гематом по всему телу), исследованы показатели гемостаза, выставлен диагноз: первичная тромбофилия (мутация фактора V-Лейден). Вторичная тромбофилия: антифосфолипидный синдром. Хронический ДВСК-синдром.

На 71 сут нахождения в реанимационном отделении по клиническим и функциональным методам исследования (ЭКГ) был диагностирован инфаркт миокарда. Смерть больной наступила на 93 сут пребывания в стационаре ОДКБ от полиорганной недостаточности. Клинический диагноз: первичная тромбофилия. Антифосфолипидный синдром. Хронический ДВСК-синдром. Правосторонний напряженный гемоторакс. Гемаперитонеум. Почечное кровотечение. Желудочно-кишечное кровотечение. Постгеморрагический шок. Острая почечная недостаточность. Отек легких. Диффузный гломерулонефрит, хроническое течение, нефротическая форма. Не исключается течение волчаночного нефрита. Тромбоз сосудов головного мозга, судорожный синдром. Постгипоксическая энцефалопатия. Цереброваскулярная недостаточность. Вторичная кардиомиопатия. Распространенный инфаркт миокарда. ПК II Б. Эрозивный эзофагит. Дизбактериоз кишечника. Носитель перитонеального катетера с 24.03.06 по 19.04.06. Адгезивный перитонит. Правосторонняя внутрибольничная сегментарная пневмония, возможно гипостатического генеза. Полиорганная недостаточность. Вторичное ИДС.

В Научно-исследовательский центр морфологии человека г. Москвы были направлены материалы патолого-анатомического исследования с целью подтверждения основного заболевания и установления причины смерти.

По заключению проведенной экспертизы основным диагнозом явилось сочетанное заболевание: хронический гломерулонефрит (код №03) с нефротическим и нефрокальцинозным компонентами и фактор V (мутация Лейден (код Д68.2)). Морфологические изменения внутренних органов соответствуют диагнозу «первичная тромбофилия». Микроскопия органов и отдельных тромботических масс подтвердила наличие тромбоза различной степени давности. АФЛС в данном случае следует считать первичным, так как превалируют тромбозы глубоких вен, коронарных артерий, аорты, легочных артерий, ретинальных и церебральных сосудов. Сочетание хронического гломерулонефрита с выраженной гиперкальциемией. Субинтимальный кальциноз артерий легких, коронарных сосудов, артерий щитовидной железы и других органов, дезодотелизация поверхности сосудов, что является характерным для мутации Лейден. Причиной смерти явилось сочетание двух основных заболеваний, которые в совокупности, взаимно отягощая друг друга, привели к гибели ребенка от полиорганной недостаточности.

Л и т е р а т у р а

1. Зубаиров Д.М. Молекулярные основы свертывания крови и тромбообразования. Казань: Фэн, 2000. 364 с.
2. Папаян Л.П., Кобилянская В.А., Шейдина А.М. и др. // Тер. архив. 2001. № 7. С. 47-51.
3. Патрушев Л.И. // Биохимия. 2002. №1. С. 40-56.
4. Andrew M., Monagle P., Brooker L. // Inc. 2000. P. 5-46.
5. Балуда М.В., Тлепшуков И.К. // Тромбоз, гемостаз и реология. 2000. №4 (4). С. 24-26.
6. Баркаган З.С., Момот А.П. // Тромбоз, гемостаз и реология. 2000. №1(1). С. 21.
7. Богданов И.Г., Богданова А.С., Мироманова Н.А. и др. // Дальневост. мед. журнал. 2007. №1. С. 33-34.

