

Рецензируемый научно-практический медицинский журнал

# Мать и Дитя

в Кузбассе

Mother and Baby in Kuzbass



Выпуск посвящен **95**-летнему юбилею Новокузнецкого государственного института усовершенствования врачей

**С юбилеем, ГИДУВ!**



16+

№ 3(90) сентябрь 2022



# Мать и Дитя

в Кузбассе

Рецензируемый научно-практический медицинский журнал  
Основан в 2000 году

**Учредитель и издатель:**

Некоммерческое партнерство  
«Издательский Дом «Медицина  
и просвещение»

**Адрес учредителя, издателя  
и редакции:**

650066, Россия,  
Кемеровская область,  
г. Кемерово, пр. Октябрьский, 22  
Тел: 8-905-969-68-63  
E-mail: m-i-d@mail.ru  
www.mednauki.ru

**Директор:**

А.А. Коваленко

**Научный редактор:**

Н.С. Черных

**Макетирование:**

И.А. Коваленко

Издание зарегистрировано  
Федеральной службой по надзору  
в сфере связи, информационных  
технологий и массовых  
коммуникаций (Роскомнадзор).

**Регистрационный номер:**

серия Эл № ФС77-73145

от 22 июня 2018 г.

**Подписано в печать:** 26.09.2022 г.

**Дата выхода в свет:** 27.09.2022 г.

**Тираж:** 50 экз.

Решением ВАК Министерства  
образования и науки РФ журнал  
«Мать и Дитя в Кузбассе» включен  
в «Перечень рецензируемых  
научных изданий, в которых  
должны быть опубликованы  
основные научные результаты  
диссертаций на соискание ученой  
степени кандидата наук,  
на соискание ученой степени  
доктора наук».

Правила оформления научных статей,  
направляемых для публикации,  
расположены на сайте журнала:  
[mednauki.ru/index.php/MD/information/  
authors](http://mednauki.ru/index.php/MD/information/authors)

**Главный редактор: Ю.И. РОВДА**

**РЕДАКЦИОННАЯ КОЛЛЕГИЯ:**

Артымук Н.В., д.м.н., проф. (Кемерово) – зам. главного редакто-  
ра, Котович М.М., д.м.н., проф. (Новокузнецк), Лобанов Ю.Ф.,  
д.м.н., проф. (Барнаул), Манеров Ф.К., д.м.н., проф. (Новокузнецк),  
Перевощикова Н.К., д.м.н., проф. (Кемерово), Соболева М.К.,  
д.м.н., проф. (Новосибирск), Черных Н.С., к.м.н., доц. (Кемерово) –  
ответственный секретарь, Щербак В.А., д.м.н., доцент (Чита),  
Яковлева Л.В., д.м.н., проф. (Уфа).

**РЕДАКЦИОННЫЙ СОВЕТ:**

Баринов С.В., д.м.н., проф. (Омск), Белокриницкая Т.Е., д.м.н.,  
проф. (Чита), Белоусова Т.В., д.м.н., проф. (Новосибирск), Бло-  
хин Б.М., д.м.н., проф. (Москва), Вавилова В.П., д.м.н., проф.  
(Кемерово), Галактионова М.Ю., д.м.н., доц. (Красноярск), Дубро-  
вина С.О., д.м.н., проф. (Ростов-на-Дону), Желев В.А., д.м.н., проф.  
(Томск), Занько С.Н., д.м.н., проф. (Витебск, Респ. Беларусь), Захаро-  
ва И.Н., д.м.н., проф. (Москва), Игишева Л.Н., д.м.н., проф.  
(Кемерово), Казначеева Л.Ф., д.м.н., проф. (Новосибирск),  
Кравченко Е.Н., д.м.н., профессор (Омск), Кривцова Л.А., д.м.н.,  
проф. (Омск), Леонтьева И.В., д.м.н., проф. (Москва), Ремнева О.В.,  
д.м.н., проф. (Барнаул), Рычкова Л.В., д.м.н. (Иркутск), Саннико-  
ва Н.Е., д.м.н., проф. (Екатеринбург), Скударнов Е.В., д.м.н., проф.  
(Барнаул), Сутурина Л.В., д.м.н., проф. (Иркутск), Филиппов Г.П.,  
д.м.н., проф. (Томск), Цхай В.Б., д.м.н., проф. (Красноярск), Чер-  
ная Н.Л., д.м.н., проф. (Ярославль), Шабалдин А.В., д.м.н. (Кемерово),  
Al-Jefout M., MD, PhD (Karak, Jordan), Lech M.M., MD, PhD (Warsaw,  
Poland).

Обязательные экземпляры журнала направляются  
в ФГУП НТЦ «Информрегистр»  
и в Президентскую библиотеку имени Б. Н. Ельцина

Публикуемые в журнале материалы входят в Российский Индекс научного  
цитирования РИНЦ, индексируются Реферативным журналом ВИНТИ РАН,  
а также международными библиографическими базами данных DOAJ, Ulrich's  
International Periodicals Directory, OCLC WorldCat, BASE, OpenAIRE, ResearchBib,  
Google Scholar, OpenArchives.

Полнотекстовые версии журнала размещены в электронных базах данных  
научной электронной библиотеки [eLIBRARY.ru](http://eLIBRARY.ru) и научной электронной  
библиотеки «КиберЛенинка».

## ОГЛАВЛЕНИЕ:

### КАДРЫ

Лютина Е.И., Яковлев Я.Я., Котович М.М., Сарычева Е.Г., Соколовская М.А., Загородникова О.А., Андриянова О.И., Щепетков С.П. ИСТОРИЧЕСКИЙ ОЧЕРК КАФЕДРЫ ПЕДИАТРИИ НОВОКУЗНЕЦКОГО ГИДУВА, ПОСВЯЩЕННЫЙ 90-ЛЕТИЮ ПРОФЕССОРА Ю.Е. МАЛАХОВСКОГО .....	4
---	---

### ОБЗОРЫ НАУЧНОЙ ЛИТЕРАТУРЫ

Кравченко Е.Н., Куклина Л.В. АКУШЕРСКАЯ ТАКТИКА И ПЕРИНАТАЛЬНЫЕ ИСХОДЫ ПРИ ХОРИОАМНИОНИТЕ .....	10
Ремнёва О.В., Бельницкая О.А., Чернова А.Е., Яворская С.Д. ХРОНИЧЕСКИЙ ЭНДОМЕТРИТ И ИНФЕРТИЛЬНОСТЬ: КОРРЕКЦИЯ ПРИРОДНЫМИ ФИЗИЧЕСКИМИ ФАКТОРАМИ АЛТАЯ .....	16

### ОРИГИНАЛЬНЫЕ СТАТЬИ

Яковлев Я.Я. СИНДРОМ «ОЩУЩЕНИЯ НЕДОСТАТОЧНОГО КОЛИЧЕСТВА МОЛОКА» (ОНКМ) У КОРМЯЩИХ МАТЕРЕЙ. ПРЕДИКТОРЫ И ЗНАЧЕНИЕ .....	23
Котович М.М., Яковлев Я.Я., Сергиенко Г.М., Матвеева Н.В., Требунских А.И., Гельд Ю.Г. К ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНОМУ ДИАГНОЗУ МУЛЬТИСИСТЕМНОГО ВОСПАЛИТЕЛЬНОГО СИНДРОМА У ДЕТЕЙ, АССОЦИИРОВАННОГО С НОВОЙ КОРОНАВИРУСНОЙ ИНФЕКЦИЕЙ .....	30
Сергиенко Г.М., Котович М.М., Горошкова М.Ю., Шабашкевич Е.П., Селиванова Н.В. КЛИНИЧЕСКИЕ СЛУЧАИ ПОЗДНЕЙ ДИАГНОСТИКИ ЗЛОКАЧЕСТВЕННОЙ ЛИМФАДЕНОПАТИИ У ДЕТЕЙ И ПОДРОСТКОВ .....	36
Яковлев Я.Я., Бурнышева О.В., Готлиб М.Л., Пересадына М.А., Лавринова О.В., Соловьева А.Н. МИКРОБИОТА НИЖНИХ ДЫХАТЕЛЬНЫХ ПУТЕЙ И ЕЁ ЧУВСТВИТЕЛЬНОСТЬ К АНТИБАКТЕРИАЛЬНЫМ ПРЕПАРАТАМ У БОЛЬНЫХ МУКОВИЦИДОЗОМ ДЕТЕЙ .....	41
Соколовская М.А. ЗНАЧЕНИЕ ПЕРИНАТАЛЬНЫХ ФАКТОРОВ РИСКА В ПРОФИЛАКТИКЕ РАЗВИТИЯ СИНДРОМА ПОЛИОРГАННОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ У НОВОРОЖДЕННЫХ .....	48
Гребнева В.С., Ренге Л.В., Зорина В.Н., Григорьева Е.Ю., Власенко А.Е. ХЛАМИДИЙНАЯ ИНФЕКЦИЯ У БЕРЕМЕННЫХ: ВОЗМОЖНОСТИ ОЦЕНКИ СОСТОЯНИЯ ПЛОДА И НОВОРОЖДЕННОГО С ИСПОЛЬЗОВАНИЕМ НЕКОТОРЫХ ОСТРОФАЗОВЫХ ПОКАЗАТЕЛЕЙ КРОВИ И МЕТОДОВ ЛОГИСТИЧЕСКОЙ РЕГРЕССИИ .....	54
Сарычева Е.Г. СОВРЕМЕННЫЕ АСПЕКТЫ ФУНКЦИОНАЛЬНЫХ НАРУШЕНИЙ БИЛИАРНОГО ТРАКТА (ФНБТ) У ДЕТЕЙ .....	62
Яковлев Я.Я., Рудковская Л.В., Лавринова О.В., Матвеева Н.В., Андриянова О.В. ТЯЖЕЛЫЙ ГИПЕРЭОЗИНОФИЛЬНЫЙ СИНДРОМ С ПОРАЖЕНИЕМ КОЖИ У ДЕТЕЙ В ПРАКТИКЕ ПЕДИАТРА .....	69
Киселева Е.А., Махмутходжаев А.Ш., Михеенко Г.А. ОКИСЛИТЕЛЬНЫЙ СТРЕСС У ПАЦИЕНТОК С КРАУРОЗОМ ВУЛЬВЫ .....	78
Керимова С.Ф., Угдыжекова Ю.Р., Шибельгут Н.М., Елгина С.И., Мозес В.Г., Рудаева Е.В., Мозес К.Б., Помыткина Т.Е. ЧУВСТВИТЕЛЬНОСТЬ И СПЕЦИФИЧНОСТЬ НЕПРЯМОГО МЕТОДА ОПРЕДЕЛЕНИЯ ПРЕДПОЛАГАЕМОЙ МАССЫ ПЛОДА В ПРОГНОЗИРОВАНИИ МАКРОСОМИИ ПРИ ГЕСТАЦИОННОМ САХАРНОМ ДИАБЕТЕ .....	83
Балакчина А.И., Каладзе Н. Н., Лагунова Н.В. РЕГИОНАЛЬНЫЕ ОСОБЕННОСТИ ВОЗРАСТА МАТЕРЕЙ И АНТРОПОМЕТРИЧЕСКИХ ХАРАКТЕРИСТИК НОВОРОЖДЕННЫХ ДЕТЕЙ РЕСПУБЛИКИ КРЫМ .....	86

Викжанович С.Н., Синевич О.Ю., Тимошенко Л.В., Чернявская Е.А., Шерешик Н.Н. ОЦЕНКА РАЗВИТИЯ РЕАБИЛИТАЦИОННОЙ КУЛЬТУРЫ СЕМЕЙ, ВОСПИТЫВАЮЩИХ ДЕТЕЙ С ОГРАНИЧЕННЫМИ ВОЗМОЖНОСТЯМИ ЗДОРОВЬЯ: ПРАКСИОЛОГИЧЕСКИЙ АСПЕКТ .....	93
Семенов Ю.А., Чижовская А.В., Москвичева М.Г., Долгушина В.Ф., Казачков Е.Л., Сахарова В.В. АНАЛИЗ ДИНАМИКИ ЧАСТОТЫ СПОНТАННЫХ ПРЕЖДЕВРЕМЕННЫХ РОДОВ И ИХ ВЛИЯНИЕ НА ПОКАЗАТЕЛИ ПЕРИНАТАЛЬНОЙ СМЕРТНОСТИ ПО Г. ЧЕЛЯБИНСК С 2012 ПО 2020 ГГ. ....	101
Селиверстов И.А., Перевощикова Н.К., Дракина С.А., Анисимова А.В., Кабанова К.В., Черных Н.С. ПОКАЗАТЕЛИ ДИНАМОМЕТРИИ У ДЕТЕЙ ПОДГОТОВИТЕЛЬНЫХ ГРУПП ДОШКОЛЬНЫХ ОБРАЗОВАТЕЛЬНЫХ УЧРЕЖДЕНИЙ Г. КЕМЕРОВО .....	108
Сафронов О.В., Казачкова Э.А., Казачков Е.Л., Сафронова И.В., Мшак-Манукян Г.Н. КЛИНИКО-МОРФОЛОГИЧЕСКАЯ ОЦЕНКА ЭФФЕКТИВНОСТИ АМБУЛАТОРНОЙ ГИСТЕРОСКОПИЧЕСКОЙ МИОМЭКТОМИИ ..	117
Жук Т.В., Яворская С.Д., Востриков В.В. ОСОБЕННОСТИ НУТРИЕНТНОГО И МЕТАБОЛИЧЕСКОГО СТАТУСА ПАЦИЕНТОК С ТРУБНО-ПЕРИТОНЕАЛЬНЫМ ФАКТОРОМ БЕСПЛОДИЯ И ОЖИРЕНИЕМ .....	126
Обоскалова Т.А., Ярмолинская М.И., Ющенко М.А. СРАВНИТЕЛЬНАЯ ОЦЕНКА ЭФФЕКТИВНОСТИ УПРАЖНЕНИЯ КЕГЕЛЯ И МЕХАНИЧЕСКОГО ВАГИНАЛЬНОГО ТРЕНАЖЕРА В КОНСЕРВАТИВНОМ ЛЕЧЕНИИ ТАЗОВОГО ПРОЛАПСА У ЖЕНЩИН .....	131
Мацынин А.Н., Чурилов А.В., Налетов А.В., Коктышев И.В. КЛИНИКО-АНАМНЕСТИЧЕСКАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА БЕРЕМЕННЫХ С ЙОДНЫМ ДЕФИЦИТОМ .....	135
Сарычева Е.Г., Любова Н.С. СИНДРОМ ЗАПОРОВ У ДЕТЕЙ .....	140
Яковлев Я.Я., Фурцев В.И., Котович М.М., Лютина Е.И., Сарычева Е.Г., Соколовская М.А., Загородникова О.А. ЗНАНИЯ ВРАЧЕЙ ВОПРОСОВ ГРУДНОГО ВСКАРМЛИВАНИЯ ...	147
Елгина С.И., Кабанова С.В., Ситникова О.А., Мозес В.Г., Рудаева Е.В., Мозес К.В., Черных Н.С. ИНФОРМИРОВАННОСТЬ СТУДЕНТОВ МЕДИЦИНСКОГО ВУЗА О ПРЕГАВИДАРНОЙ ПОДГОТОВКЕ .....	157
Елгина С.И., Кадашников К.В., Мигулько Д.А., Третьякова С.В., Мозес В.Г., Рудаева Е.В., Мозес К.В. АКТУАЛЬНОСТЬ СОБЛЮДЕНИЯ ИНТЕРГЕНЕТИЧЕСКОГО ИНТЕРВАЛА .....	161

### СЛУЧАЙ ИЗ ПРАКТИКИ

Зенченко О.А., Скударнов Е.В., Выходцева Г.И., Волкова Ю.В., Новикова Л.М., Малюга О.М. ЗЛОКАЧЕСТВЕННАЯ АРТЕРИАЛЬНАЯ ГИПЕРТЕНЗИЯ У РЕБЕНКА С АТИПИЧНЫМ ГЕМОЛИТИКО-УРЕМИЧЕСКИМ СИНДРОМОМ .....	164
Загородникова О.А., Яковлев Я.Я., Гаврилова Е.Н., Шабашкевич Е.П., Осокина И.В. РЕДКОЕ ЗАБОЛЕВАНИЕ ВРОЖДЕННОГО ГИСТИОЦИТОЗА ИЗ КЛЕТОК ЛАНГЕРГАНСА У НОВОРОЖДЕННОГО МЛАДЕНЦА ...	169
Мальцева Е.В., Соколовская М.А., Братчиков Д.Ю., Доманская О.В. СЛУЧАЙ ПОРТАЛЬНОГО ВНЕПЕЧЕНОЧНОГО И ВНУТРИПЕЧЕНОЧНОГО ТРОМБОЗА НЕУТОЧНЕННОЙ ЭТИОЛОГИИ, ОСЛОЖНЕННЫЙ СИНДРОМ ПОРТАЛЬНОЙ ГИПЕРТЕНЗИИ, ОСТРОЙ ПЕЧЕНОЧНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТЬЮ ..	175
Соколовская М.А., Макарецца Е.С., Гаврилова Е.Н. КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ СЕМЕЙНОЙ МИОДИСТРОФИИ ДЮШЕННА .....	182
Лапин К.С., Требунских А.И., Зорина Е.Б., Шлейхер Н.В., Эмих А.Т. КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ УСПЕШНОГО ЛЕЧЕНИЯ ПРИ ВНУТРИСУСУДИСТОМ РАЗРУШЕНИИ ГЛУБОКОЙ ВЕНОЗНОЙ ЛИНИИ (ГВЛ) С ПОСЛЕДУЮЩЕЙ МИГРАЦИЕЙ ДИСТАЛЬНОГО ОТРЕЗКА В ПОЛОСТИ СЕРДЦА .....	189

Интернет-адрес электронной версии журнала: <http://mednauki.ru/index.php/MD/issue/view/243>

**CONTENTS:****PERSONNEL**

Lyutina E.I., Yakovlev Ya.Ya., Kotovich M.M., Sarycheva E.G., Sokolovskaya M.A., Zagorodnikova O.A., Andriyanova O.I., Schepetkov S.P.  
HISTORICAL SKETCH OF THE DEPARTMENT OF PEDIATRICS OF NOVOKUZNETSK STATE INSTITUTE OF HIGHER PROFESSIONAL EDUCATION, DEDICATED TO THE 90TH ANNIVERSARY OF PROFESSOR Y.E. MALAKHOVSKY ..... 4

**REVIEWS OF SCIENTIFIC LITERATURE**

Kravchenko E.N., Kuklina L.V.  
OBSTETRIC TACTICS AND PERINATAL OUTCOMES IN CHORIOAMNIONITIS ..... 10  
Remneva O.V., Belnitskaya O.A., Chernova A.E., Yavorskaya S.D.  
CHRONIC ENDOMETRITIS AND INFERTILITY: CORRECTION BY NATURAL PHYSICAL FACTORS ALTAI ..... 16

**ORIGINAL ARTICLES**

Yakovlev Ya.Ya.  
THE "PERCEIVED INSUFFICIENT MILK SUPPLY" (PIMS) SYNDROME IN BREASTFEEDING MOTHERS. PREDICTORS AND SIGNIFICANCE ..... 23  
Kotovich M.M., Yakovlev Y.Y., Sergienko G.M., Matveeva N.V., Trebunskiykh A.I., Geldt Y.G.  
TO THE DIFFERENTIAL DIAGNOSIS OF MULTISYSTEM INFLAMMATORY SYNDROME IN CHILDREN ASSOCIATED WITH A NEW CORONAVIRUS INFECTION ..... 30  
Sergienko G.M., Kotovich M.M., Goroshkova M.Yu., Shabashkevich E.P., Selivanova N.V.  
CLINICAL CASES OF LATE DIAGNOSIS OF MALIGNANT LYMPHADENOPATHY IN CHILDREN AND ADOLESCENTS ..... 36  
Yakovlev Y.Y., Burnysheva O.V., Gottlieb M.L., Peresadina M.A., Lavrinova O.V., Solovyova A.N.  
LOWER RESPIRATORY TRACT MICROBIOTA AND ITS SENSITIVITY TO ANTIBACTERIAL AGENTS IN CHILDREN WITH CYSTIC FIBROSIS ..... 41  
Sokolovskaya M.A.  
THE SIGNIFICANCE OF PERINATAL RISK FACTORS IN THE PREVENTION OF MULTIPLE ORGAN FAILURE SYNDROME IN NEWBORNS ..... 48  
Grebneva V.S., Renge L.V., Zorina V.N., Grigoryeva E.Y., Vlasenko A.E.  
CHLAMYDIA INFECTION IN PREGNANT WOMEN: POSSIBILITIES OF FETAL AND NEONATAL ASSESSMENT USING SOME ACUTE-PHASE BLOOD PARAMETERS AND LOGISTIC REGRESSION METHODS ..... 54  
Sarycheva E.G.  
MODERN ASPECTS OF FUNCTIONAL DISORDERS OF THE BILIARY TRACT (FNBT) IN CHILDREN ..... 62  
Yakovlev Y.Y., Rudkovskaya L.V., Lavrinova O.V., Matveeva N.V., Andriyanova O.I.  
HYPEREOSINOPHILIC SYNDROME AND SKIN LESIONS IN CHILDREN IN THE PRACTICE OF THE PEDIATRICIAN ..... 69  
Kiseleva E.A., Makhmutkhodjaev A.Sh., Mikheenko G.A.  
OXIDATIVE STRESS IN PATIENTS WITH VULVAR KRAUROSIS ..... 78  
Kerimova S.F., Ugdyzhkova Y.R., Shibelgut N.M., Elgina S.I., Moses V.G., Rudaeva E.V., Moses K.B., Pomitkina T.E.  
SENSITIVITY AND SPECIFICITY OF THE INDIRECT METHOD FOR DETERMINING THE ESTIMATED FETAL WEIGHT IN THE PREDICTION OF DIABETIC FETOPATHY IN GESTATIONAL DIABETES MELLITUS ..... 83  
Balakchina A.I., Kaladze N.N., Lagunova N.V.  
REGIONAL FEATURES AGE OF MOTHER AND ANTHROPOMETRIC CHARACTERISTICS OF NEWBORN CHILDREN REPUBLIC OF CRIMEA ..... 86

Vikzhanovich S.N., Sinevich O.Yu., Timoshenko L.V., Chernyavskaya E.A., Shereshik N.N.  
ASSESSMENT OF THE REHABILITATION CULTURE DEVELOPMENT OF FAMILIES RAISING CHILDREN WITH DISABILITIES: PRAXIOLOGICAL ASPECT ..... 93  
Semenov Yu.A., Chizhovskaya A.V., Moskvicheva M.G., Dolgushina V.F., Kazachkov E.L., Saharova V.V.  
ANALYSIS OF THE DYNAMICS OF FREQUENCY OF SPONTANEOUS PREMATURE BIRTHS AND THEIR IMPACT ON PERINATAL MORTALITY RATES IN CHELYABINSK CITY FROM 2012 TO 2020 ..... 101  
Seliverstov I.A., Perevoshchikova N.K., Drakina S.A., Anisimova A.V., Kabanova K.V., Chernykh N.S.  
DYNAMOMETRY INDICATORS OF CHILDREN IN PREPARATORY GROUPS OF PRESCHOOL EDUCATIONAL INSTITUTIONS IN KEMEROVO ..... 108  
Safronov O.V., Kazachkova E.A., Kazachkov E.L., Safronova I.V., Mshak-Manukyan G.N.  
CLINICAL AND MORPHOLOGICAL ASSESSMENT OF THE EFFECTIVENESS OF THE AMBULATORY HYSTEROSCOPIC MYOMECTOMY ..... 117  
Zhuk T.V., Yavorskaya S.D., Vostrikov V.V.  
CHARACTERISTICS OF THE NUTRITIONAL AND METABOLIC STATUS IN PATIENTS WITH TUBO-PERITONEAL FACTOR OF INFERTILITY AND OBESITY ..... 126  
Oboskalova T.A., Yushenko M.A.  
COMPARISON OF THE EFFECTIVENESS OF KEGEL EXERCISE AND MECHANICAL VAGINAL TRAINER IN THE CONSERVATIVE TREATMENT OF PELVIC PROLAPSE IN WOMEN ..... 131  
Matsynin A.N., Churilov A.V., Naletov A.V., Koktyshov I.V.  
CLINICAL AND ANAMNESTIC CHARACTERISTICS OF PREGNANT WOMEN WITH IODINE DEFICIENCY ..... 135  
Sarycheva E.G., Lyubova N.S.  
CONSTIPATION SYNDROME IN CHILDREN ..... 140  
Yakovlev Y.Y., Furtsev V.I., Kotovich M.M., Lyutina E.I., Sarycheva E.G., Sokolovskaya M.A., Zagorodnikova O.A.  
DOCTORS' KNOWLEDGE OF BREASTFEEDING ISSUES ..... 147  
Elgina S.I., S.V. Kabanova, O.A. Sitnikova, Moses V.G., Rudaeva E.V., Moses K.B., Chernykh N.S.  
AWARENESS OF STUDENTS OF THE MEDICAL UNIVERSITY ABOUT THE PRE-GRAVIDAR PREPARATION ..... 157  
Elgina S.I., Kadashnikova K.V., Migulko D.A., S Tretyakova V., Moses V.G., Rudaeva E.V., Moses K.B.  
THE ACUTALITY OF OBSERVING THE INTERGENETIC INTERVAL ..... 161

**CASE HISTORY**

Zenchenko O.A., Scudarnov Ye.V., Vykhodceva G.I., Volkova Yu.V., Novikova L.M., Maluga O.M.  
MALIGNANT ARTERIAL HYPERTENSION IN A CHILD WITH ATYPICAL HEMOLYTIC-UREMIC SYNDROME ..... 164  
Zagorodnikova O.A., Yakovlev Y.Y., Gavrilova E.N., Shabashkevich E.P., Osokina I.V.  
A RARE DISEASE OF CONGENITAL HISTIOCYTOSIS FROM LANGERHANS CELLS IN A NEW-BORN BABY ..... 169  
Maltseva E.V., Sokolovskaya M.A., Bratichikov D.Yu., Domanskaya O.V.  
A CASE OF PORTAL EXTRAHEPATIC AND INTRAHEPATIC THROMBOSIS OF UNSPECIFIED ETIOLOGY, COMPLICATED BY PORTAL HYPERTENSION SYNDROME, ACUTE LIVER FAILURE ..... 175  
Sokolovskaya M.A., Makartseva E.S., Gavrilova E.N.  
CLINICAL CASE OF FAMILIAL DUCHENNE MYODYSTROPHY ..... 182  
Lapin K.S., Trebunskikh A.I., Zorina E.B., Schleicher N.V., Emich A.T.  
CLINICAL CASE OF SUCCESSFUL TREATMENT IN INTRAVASCULAR DEEP VENOUS LINE (DVL) DESTRUCTION WITH SUBSEQUENT MIGRATION OF THE DISTAL SEGMENT INTO THE HEART CAVITY ..... 189

Статья поступила в редакцию 11.07.2022 г.

Загородникова О.А., Яковлев Я.Я., Гаврилова Е.Н., Шабашкевич Е.П., Осокина И.В.  
Новокузнецкий государственный институт усовершенствования врачей – филиал ФГБОУ ДПО РМАНПО  
Минздрава России,  
Новокузнецкая городская клиническая больница № 1 им. Г.П. Курбатова,  
Кузбасская детская клиническая больница им. проф. Ю.Е. Малаховского,  
г. Новокузнецк, Россия

## РЕДКОЕ ЗАБОЛЕВАНИЕ ВРОЖДЕННОГО ГИСТИОЦИТОЗА ИЗ КЛЕТОК ЛАНГЕРГАНСА У НОВОРОЖДЕННОГО МЛАДЕНЦА

Гистиоцитоз из клеток Лангерганса (ГКЛ) представляет собой редкое заболевание. ГКЛ не является наследственным, генетически детерминированным заболеванием. Эпидемиология ГКЛ изучена недостаточно.

**Цель исследования** – представить клинический случай гистиоцитоза из клеток Лангерганса (ГКЛ) у новорожденного и описать трудности его диагностики.

**Материалы и методы.** Представлен клинический случай ГКЛ у новорожденного мальчика. Ведущим в клинике при рождении был кожный синдром в виде геморрагической сыпи и полиморфных, распространенных элементов на коже туловища, конечностей, волосистой части головы, лице. Первоначально был заподозрен диагноз герпетической инфекции. Однако ввиду отсутствия положительных результатов ПЦР-диагностики, а также сомнений в достоверности диагноза, младенец был выписан с формулировкой по заключительному диагнозу «Инфекционный васкулит невыясненной этиологии». Позже, в возрасте двух месяцев, когда у пациента появились осложнения с мультисистемным поражением костей скелета, легких, костного мозга, по результатам гистологического и иммуногистохимического исследований диагностировали ГКЛ.

**Результаты.** ГКЛ – довольно редко встречающаяся патология, клиническая картина которой разнообразна и неспецифична, что обуславливает трудности диагностики. В представленном случае для ранней диагностики следовало провести биопсию кожных элементов, что позволило бы своевременно поставить правильный диагноз и предотвратить осложнения.

**Ключевые слова:** редкое заболевание; гистиоцитоз; клетки Лангерганса; новорожденные; диагностика; мультисистемное поражение

Zagorodnikova O.A., Yakovlev Y.Y., Gavrilo E.N., Shabashkevich E.P., Osokina I.V.

Novokuznetsk State Institute for Further Training of Physicians,  
Novokuznetsk City Clinical Hospital N 1 named after G.P. Kurbatov,  
Kuzbass Children's Clinical Hospital named after Y.E. Malakhovsky, Novokuznetsk, Russia

### A RARE DISEASE OF CONGENITAL HISTIOCYTOSIS FROM LANGERHANS CELLS IN A NEW-BORN BABY

Histiocytosis from Langerhans cells (HCL) is a rare disease. HCL is not a hereditary, genetically determined disease. The epidemiology of HCL has not been studied enough.

**Purpose of the study** – the aim is to present a clinical case of Langerhans cell histiocytosis (HCL) in a newborn and describe the difficulties of its diagnosis.

**Basic provisions.** A clinical case of HCL in a newborn boy is presented. Leading in the clinic at birth was a skin syndrome in the form of hemorrhagic rash and polymorphic, common elements on the skin of the trunk, limbs, scalp, face. Initially, a diagnosis of herpes infection was made. However, due to the lack of positive results of PCR diagnostics, as well as doubts about the reliability of the diagnosis, the infant was discharged with a formula for the final diagnosis of infectious vasculitis of unknown etiology. Later, at the age of two months, when the patient had complications with multisystem damage to the bones of the skeleton, lungs, bone marrow, according to the results of histological and immunohistochemical studies, HCL was diagnosed.

**Conclusion.** HCL is a rather rare pathology, the clinical picture of which is diverse and nonspecific, which causes difficulties in diagnosis. In the presented case, a biopsy of the skin elements should have been performed for early diagnosis, which would have allowed to make the correct diagnosis and prevent complications.

**Key words:** rare disease; histiocytosis; Langerhans cells; newborns; diagnosis; multisystem lesion

Гистиоцитозы из клеток Лангерганса (ГКЛ) – это клинически полиморфная группа заболеваний, в основе которых лежит аккумуляция и клональная пролиферация патологических клеток Лангерганса в очаге поражения. По частоте встречаемости ГКЛ значительно уступают лейкозам и лимфомам, а

Информация для цитирования:



10.24412/2686-7338-2022-3-169-174



TQJZCX

Загородникова О.А., Яковлев Я.Я., Гаврилова Е.Н., Шабашкевич Е.П., Осокина И.В. Редкое заболевание врожденного гистиоцитоза из клеток лангерганса у новорожденного младенца // Мать и Дитя в Кузбассе. 2022. №3(90). С. 169-174.



сложности дифференциальной диагностики ведут к тому, что данные о заболеваемости колеблются в достаточно широких пределах и составляют, по данным разных авторов, от 0,5 до 6 случаев на 1 миллион детского населения в год. В возрасте до года этот показатель значительно выше и составляет 10 случаев на 1 миллион [1-4]. Заболевание встречается в любом возрасте, пик заболеваемости приходится на возрастную группу с 0 до 4-х лет. Мальчики болеют чаще девочек [1, 5].

Благодаря появлению методов электронной микроскопии, иммуногистохимии, расширению панели диагностических антител, была установлена опухольная природа ЛКГ [6], в основе которой лежит инфильтрация различных органов и тканей злокачественной популяцией активированных клеток Лангерганса, что ведет к морфологическим и функциональным нарушениям. Иммунологическим субстратом ЛКГ являются CD1a+, S100+ и Langerin-позитивные дендритные клетки [7]. Также известно, что в патогенезе задействованы механизмы, характерные как для опухолевых, так и для реактивных процессов. Нет абсолютных доказательств, однозначно подтверждающих ведущую роль одной из этих причин.

У детей раннего возраста ЛКГ характеризуется мультисистемным поражением с быстрой диссеминацией и вовлечением печени, легких, костей скелета, кожи, печени, легких, селезенки, лимфатических узлов, костного мозга, центральной нервной системы [7, 8]. В литературе мы нашли примеры изолированного поражения слизистой оболочки твердого неба при ЛКГ у новорожденных [9]. Современные представления о клинико-морфо-иммунологических особенностях ЛКГ основываются на обобщении отдельными клиниками своего небольшого опыта в диагностике и лечении этой редкой патологии, а также описании отдельных клинических случаев [10, 11]. Описания ГКЛ у новорожденных встречаются в основном в зарубежной литературе [12-14].

#### Клинический случай

Мальчик родился в срок, без асфиксии, осенью 2013 года. Мать младенца здорова. Старший ребенок в семье здоров. Настоящая беременность у женщины вторая, протекала с кандидозом. Роды самостоятельные, вторые, осложненные вторичной слабостью родовой деятельности. Масса при рождении 4070 г, длина 49 см. Оценка по шкале Апгар 8-9 баллов. Состояние и самочувствие были удовлетворительными. Прикладывался к груди, сосал активно. С рождения обратили внимание на генерализованный кожный синдром в виде сыпи и полиморфных, распространенных элементов на коже туловища, конечностей, волосистой части головы, лице. Всего от 40 до 50 элементов, от пятны до папулы, размером от точки до крупной горошины, которые в дальнейшем охарактеризовали как множественные гранулематозные разрастания (рис. 1-7). Папулезные элементы от синюшно-багрового

цвета до темно-коричневого по типу «булочки с черникой». Элементы выступали, отмечалась их кровоточивость. Слизистые были интактными.

На этапе родильного дома в общем анализе крови по Cito! сразу после рождения отмечался сдвиг формулы влево, наличие миелоцитов, юных форм, и повышенный уровень эозинофилов без повышения уровня лейкоцитов, нейтрофильный индекс составлял 0,2 (Hb 185 г/л, эр  $4,85 \times 10^{12}$ /л, количество лейкоцитов –  $12,4 \times 10^9$ /л; Э 15 %, М 1 %, Ю 2 %, П 5 %, С 36 %, Л 33 %, М 8 %, норм 12/100, тромбоцитов  $163 \times 10^9$ /л, ретикулоцитов 34 %, Нт 0,56). В биохимическом анализе крови без патологических изменений, нарушений гемостаза также не выявлено. Проведение дифференциальной диагностики на этапе родильного дома было невозможным, поэтому младенца перевели с диагнозом: ВУИ (предположительно из группы TORCH) с очагами экстрамедуллярного кроветворения в дерме? Его состояние было стабильным без витальных наруше-



**Рисунки 1-7**  
**Гранулематозные разрастания на коже**  
**Figures 1-7**  
**Granulomatous growths on the skin**

**Рисунки 8–10**  
**Изменения в костях**  
**Figures 8–10**  
**Bone Changes**

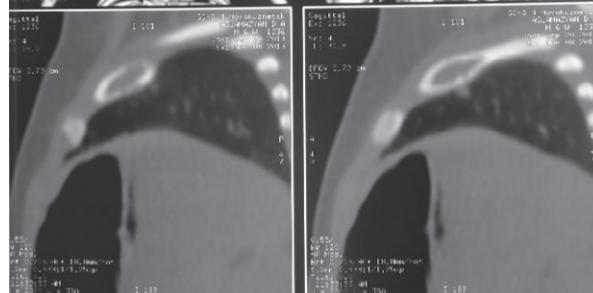
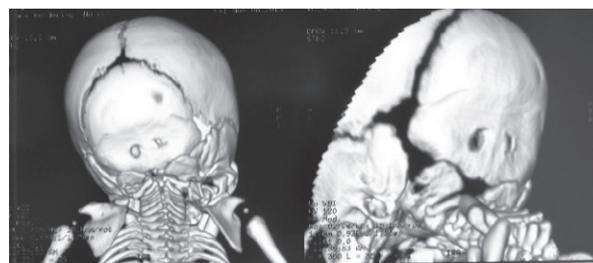
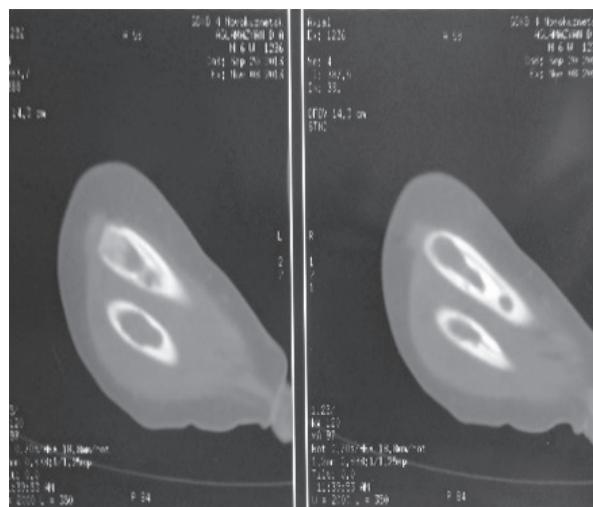
ний, наблюдалась видимая желтуха, показатели коагуляционного гемостаза были в пределах нормы. По характеру высыпаний предполагалась инфекция из группы вируса герпеса. Начали противовирусную терапию ацикловиром. Ребенок был на полном энтеральном питании, соматически сохранный, что позволило перевести его в отделение патологии новорожденных, где было продолжено лечение ацикловиром, несмотря на полученный отрицательный результат по ИФА и ПЦР крови на герпетическую инфекцию. В круг дифференциального диагноза были включены инфекции TORCH-комплекса, врожденный лейкоз, нейробластома. Ребенок был осмотрен узкими специалистами (онкогематологом, дерматологом, окулистом, неврологом, оториноларингологом), которые не выявили у младенца специфических изменений, характерных для профиля их специальности. К сожалению, онкогематолог тоже «не узнал» заболевание у пациента. Ребенок, с учетом кожного геморрагического синдрома, был выписан домой с диагнозом: «Инфекционный васкулит невыясненной этиологии».

Последующая госпитализация проведена в детское хирургическое отделение с диагнозом: «Абсцесс волосистой части головы». Ребенку было проведено оперативное лечение: вскрытие и дренирование гнойника (на месте бывшего элемента). Рана зажила вторичным натяжением. При обследовании в хирургическом отделении дважды выявлялся повышенный уровень  $\alpha$ -фетопroteина (300,2 Ед/мл и 674,0 Ед/мл), но настороженности это не вызвало.

В возрасте 1,5 месяцев ребенок вновь был госпитализирован в неврологическое отделение детской больницы, когда появились жалобы на снижение мышечного тонуса в левой руке, ограничение движения в этой же конечности. Медицинский персонал отделения отмечал, что во время физиолечения (электрофорез, парафин) и массажа ребенок сильно беспокоился, плакал. Помимо выраженного болевого синдрома, отрицательная динамика проявилась отечностью и ограничением движений в правых руке и ноге. При рентгенологическом исследовании голеней в двух проекциях (рис. 8 и 10) определялось утолщение костей правой голени с деструкцией проксимального метафиза берцовых костей до 1,5–3 см, малоберцовых 1–2,5 см (рис. 8, 9, 10). Мягкие ткани утолщены, уплотнены. Слева деструкция диафиза большеберцовой кости 0,5 × 1,5 см с периостальными наслоениями.

На краниограммах (рис. 11) — деструкция в лобной кости справа 1,2 × 0,6 × 1,0 см и в теменной кости до 0,6 см. По снимку ОГК (рис. 9, 12) утолщение боковой поверхности VII ребра, участок деструкции в передних отделах III–V ребер с их вздутием, деструктивные изменения в левой лопатке и отсутствие ее контуров, очаги в легких, печени.

За неделю до двухмесячного возраста ребенок поступает в отделение детской онкологии с выраженным болевым синдромом. Физическое развитие ребенка к возрасту двух месяцев выше среднего — масса 6150 г, 54 см, находился на естественном



вскармливания. На коже лица сохранялась пигментация после высыпаний. Имелся отек тыла правой стопы, отек правой голени, органомегалии не отмечалось. По общему анализу крови – анемия (Hb 99 г/л) с повышением СОЭ 25 мм/час, без лейкоцитоза и нейтрофилии. Гемостаз стабильный, по биохимическому анализу крови все показатели в пределах референсных значений, только повышение ЩФ – 1323 Е/л.

После биопсии очага деструкции большеберцовой кости правой ноги провели цитологическое исследование, выявленные изменения соответствовали эозинофильной гранулеме кости. Иммуногистохимическое исследование, проведенное в ФНКЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева г. Москвы, выявило, что опухолевые клетки экспрессируют CD1a+, S100+, CD68 и Langtrин, заключение о наличии у ребенка гистиоцитоза из клеток Лангерганса. Диагноз: «Гистиоцитоз из клеток Лангерганса. Мульти-системная форма (с поражением костей скелета, легких, костного мозга – анемия). Группа высокого риска. Выявленный в ноябре 2013 года».

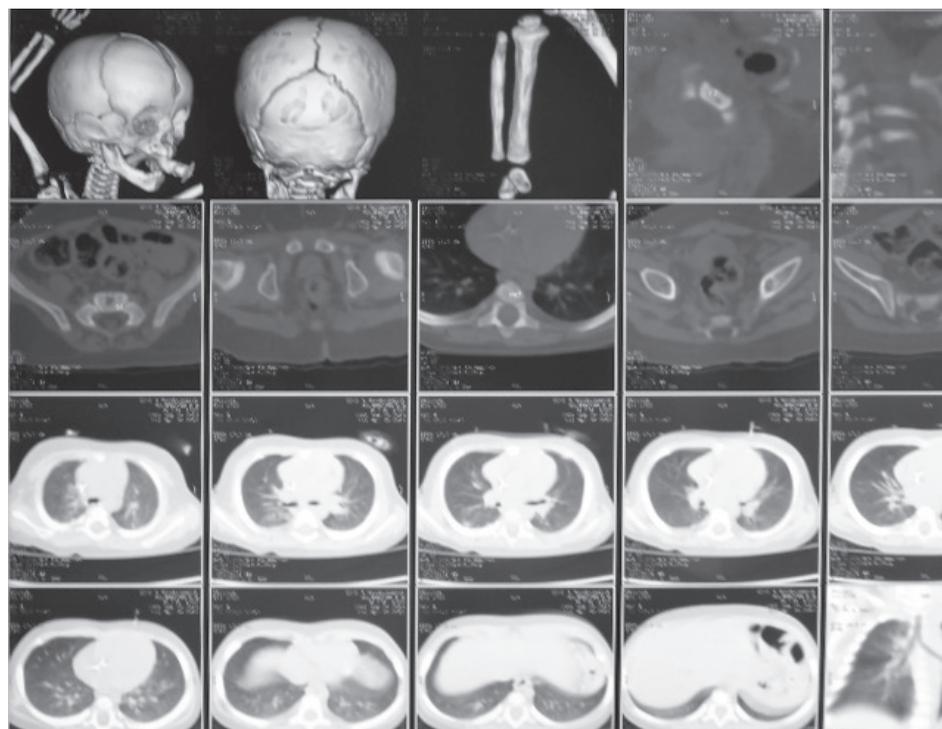
С двухмесячного возраста ребенка начато лечение по протоколу LCH-III. С учетом малого возраста ребенка интенсификация I дозы цитостатиков редуцированы на 50 %.

На снимках, представленных ниже (рис. 13), видно восстановление костной и легочной ткани в местах очагов деструкции.

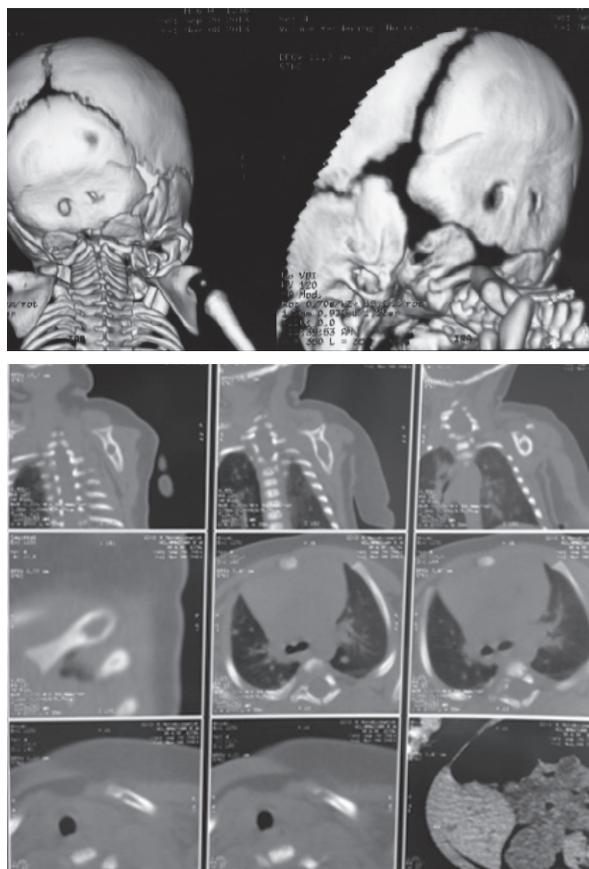
### ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Данный пример, случай редкого заболевания, диагностика которого заключается в основном в проведении своевременной биопсии очагов пораже-

**Рисунок 13**  
Динамика  
восстановления тканей  
**Figure 13**  
Dynamics of tissue repair



**Рисунки 11-12**  
Изменения в костях черепа и грудной клетки  
**Figures 11-12**  
Changes in the bones of the skull and chest



ния (в данном случае — кожи). Несвоевременная диагностика процесса может привести к тяжелому течению заболевания, плохо поддающемуся лечению, а нередко — к летальному исходу.

В нашем случае диагностический этап можно было свести к минимуму, если бы провели биопсию необычных образований на коже, что позволило бы не получить осложнений и своевременно начать лечение. К сожалению, в своей многолетней практике неонатологов с подобным заболеванием у новорожденного младенца основная группа авторов ста-

ти встретились впервые. Мальчику в ноябре 2022 года исполнится 9 лет. Успешно учится в школе. Регулярно наблюдается у онкогематологов, рецидивов по ГКЛ за прошедшие годы не имел.

#### Информация о финансировании и конфликте интересов

Исследование не имело спонсорской поддержки. Авторы декларируют отсутствие явных и потенциальных конфликтов интересов, связанных с публикацией настоящей статьи.

### ЛИТЕРАТУРА / REFERENCES:

- Rumyantsev AG, Maschan AA, Maschan MA, Novichkova GA. Federal clinical guidelines for the diagnosis and treatment of Langerhans cell histiocytosis in children. М., 2015. 17 p. Russian (Румянцев А.Г., Масчан А.А., Масчан М.А., Новичкова Г.А. Федеральные клинические рекомендации по диагностике и лечению гистиоцитоза из клеток Лангерганса у детей. М., 2015. 17 с.)
- Odynets YuV, Piddubna IM, Makieieva NI. Histiocytosis of Langerhans cells in children. *Child's health*. 2016; 4(72): 89-91. Russian (Одинец Ю.В., Поддубная И.Н., Макеева Н.И. Гистиоцитоз из клеток Лангерганса у детей //Здоровье Ребенка. 2016. № 4(72). С. 89-91.)
- Minkov M. Multisystem Langerhans cell histiocytosis in children: current treatment and future directions. *Paediatr Drugs*. 2011; 13(2): 75-86.
- Morren M-A, Broecke KV, Vangeebergen L, Sillevs-Smitt JH, Van Den Berghe P, Hauben E, et al. Diverse Cutaneous Presentations of Langerhans Cell Histiocytosis in Children: A Retrospective Cohort Study. *Pediatr Blood Cancer*. 2016; 63(3): 486-492. doi: 10.1002/pbc.25834
- Volkova EN, Bronin GO, Vvisotskaya TA, Finogenova NA, Tiganova OA, Nepokulchitskaya NV. Results of a retrospective monocenter study of histiocytosis from Langerhans cells in children. *Pediatrics. Journal named after G.N. Speransky*. 2009; 88 (4): 33-40. Russian (Волкова Е.Н., Бронин Г.О., Высоцкая Т.А., Финогенова Н.А., Тиганова О.А., Непокучицкая Н.В. Результаты ретроспективного моноцентрового исследования гистиоцитоза из клеток Лангерганса у детей // Педиатрия. Журнал им. Г.Н. Сперанского. 2009. Т. 87, № 3. С. 33-40.)
- Makhonova LA, Durnov LA. Histiocytic diseases in children. М.: MIA, 2004. P. 93. Russian (Махонова Л.А., Дурнов Л.А. Гистиоцитарные заболевания у детей. М.: МИА, 2004. С. 93.)
- Novichkova GA, Minkov M, Maschan MA, et al. Histiocytosis. In: Clinical oncohematology. Ed. M.A. Volkova. М.: Medicine, 2007. P. 891-911. Russian (Новичкова Г.А., Минков М., Масчан М.А. и др. Гистиоцитозы. В кн.: Клиническая онкогематология. Под ред. М.А. Волковой. М.: Медицина, 2007. С. 891-911.)
- Faizullina RM, Gafurova RR, Shangareeva ZA, Tikhonova IV, Dunaev YuK. Langerhans cell histiocytosis: clinical case of a difficult diagnosis. *Doctor.Ru*. 2019; 9(164): 25-29. Russian (Файзуллина Р.М., Гафурова Р.Р., Шангареева З.А., Тихонова И.В., Дунаев Ю.К. Гистиоцитоз из клеток Лангерганса – трудный диагноз (клинический случай) //Доктор. Ру. 2019. № 9(164). С. 25-29.) doi: 10.31550/1727-2378-2019-164-9-25-29
- Valiev TT, Makhonova LA, Kovrigina AM, Sholokhova EN, Tupitsyn NN, Serebryakova IN, Mentkevich GL. Case of congenital langerhans cells histiocytosis in an infant. *Oncohematology*. 2011; 6(2): 19-23. Russian (Валиев Т.Т., Махонова Л.А., Ковригина А.М., Шолохова Е.Н., Тупицын Н.Н., Серебрякова И.Н., Менткевич Г.Л. Случай врожденного лангергансоцеллоцитоза у ребенка раннего возраста //Онкогематология. 2011. Т. 6, № 2. С. 19-23.)
- Widodo I, Sahara N, Dwianingsih EK, Ferronika P. Case series of cutaneous Langerhans cell histiocytosis in Indonesian children; The clinicopathological spectrum. *Dermatol Reports*. 2020; 12(2): 8777. doi: 10.4081/dr.2020.8777
- Yakovlev YY, Manerov FK, Andriyanova OI, Dudkin SA, Matveeva NV, Selivanova NV, et al. The case of Langerhans cell histiocytosis (Abt-Letterer-Siwe disease) in twin girls. *Pediatrics. Journal named after G.N. Speransky*. 2018; 97(4): 141-145. Russian (Яковлев Я.Я., Манеров Ф.К., Андриянова О.И., Дудкин С.А., Матвеева Н.В., Селиванова Н.В., и др. Случай гистиоцитоза из клеток Лангенгарса (болезни Abt-Letterer-Siwe) у девочек-близнецов //Педиатрия. Журнал им. Г.Н. Сперанского. 2018. Т. 97, № 4. С. 141-145.)
- Stein SL, Paller AS, Haut PR, Mancini AJ. Langerhans Cell Histiocytosis Presenting in the Neonatal Period. *Arch Pediatr Adolesc Med*. 2001; 155(7): 778-783. doi: 10.1001/archpedi.155.7.778
- Alvarez AF, Patel ShP, Brasher MI, Ruggiero JaE, Aneji Ch. Langerhans cell histiocytosis: Presentation in a preterm neonate. *Cancer Rep (Hobo-ken)*. 2022; 5(2): e1472. doi: 10.1002/cnr2.1472
- Battistella M, Freitag S, Teillac DH, Brousse N, de Prost Y, Bodemer C. Neonatal and early infantile cutaneous langerhans cell histiocytosis: comparison of self-regressive and non-self-regressive forms. *Arch Dermatol*. 2010; 146(2): 149-156. doi: 10.1001/archdermatol.2009.360.

## КОРРЕСПОНДЕНЦИЮ АДРЕСОВАТЬ:

ЗАГОРОДНИКОВА Ольга Александровна,

654005, г. Новокузнецк, пр. Строителей, д. 5, НГИУВ – филиал ФГБОУ ДПО РМАНПО Минздрава России.

Тел: 8 (3843) 73-46-91 E-mail: [doctor-oa@mail.ru](mailto:doctor-oa@mail.ru) ORCID: 0000-0002-1075-2957

### ИНФОРМАЦИЯ ОБ АВТОРАХ

### INFORMATION ABOUT AUTHORS

ЗАГОРОДНИКОВА Ольга Александровна, канд. мед. наук, доцент, доцент кафедры педиатрии и неонатологии, НГИУВ – филиал ФГБОУ ДПО РМАНПО Минздрава России, г. Новокузнецк, Россия.  
E-mail: [doctor-oa@mail.ru](mailto:doctor-oa@mail.ru) ORCID: 0000-0002-1075-2957

ZAGORODNIKOVA Olga Aleksandrovna, candidate of medical sciences, docent, docent of the department of pediatrics and neonatology, Novokuznetsk State Institute for Further Training of Physicians, Novokuznetsk, Russia.  
E-mail: [doctor-oa@mail.ru](mailto:doctor-oa@mail.ru) ORCID: 0000-0002-1075-2957

ЯКОВЛЕВ Яков Яковлевич, канд. мед. наук, доцент, и.о. зав. кафедрой педиатрии и неонатологии, НГИУВ – филиал ФГБОУ ДПО РМАНПО Минздрава России, г. Новокузнецк, Россия.  
E-mail: [yko3@yandex.ru](mailto:yko3@yandex.ru) ORCID: 0000-0002-9860-0201

YAKOVLEV Yakov Yakovlevich, candidate of medical sciences, docent, acting head of the department of pediatrics and neonatology, Novokuznetsk State Institute for Further Training of Physicians, Novokuznetsk, Russia.  
E-mail: [yko3@yandex.ru](mailto:yko3@yandex.ru) ORCID: 0000-0002-9860-0201

ГАВРИЛОВА Елена Николаевна, зав. отделением патологии новорожденных и недоношенных детей, ГБУЗ КДКБ им. проф. Ю.Е. Малаховского, г. Новокузнецк, Россия.  
E-mail: [nkz-dkb4@kuzdrav.ru](mailto:nkz-dkb4@kuzdrav.ru)

GAVRILOVA Elena Nikolaevna, head of the department of pathology of newborns and premature babies, Kuzbass Children's Clinical Hospital named after Y.E. Malakhovsky, Novokuznetsk, Russia.  
E-mail: [nkz-dkb4@kuzdrav.ru](mailto:nkz-dkb4@kuzdrav.ru)

ШАБАШКЕВИЧ Елена Петровна, детский гематолог, отделение детской онкологии и гематологии, ГБУЗ КДКБ им. проф. Ю.Е. Малаховского, г. Новокузнецк, Россия.  
E-mail: [elena.shabashkevich@yandex.ru](mailto:elena.shabashkevich@yandex.ru)

SHABASHKEVICH Elena Petrovna, pediatric hematologist, department of pediatric oncology and hematology, Kuzbass Children's Clinical Hospital named after Y.E. Malakhovsky, Novokuznetsk, Russia.  
E-mail: [elena.shabashkevich@yandex.ru](mailto:elena.shabashkevich@yandex.ru)

ОСОКИНА Ирина Валерьевна, неонатолог, родильный дом, ГАУЗ НГКБ № 1 им. Г.П. Курбатова, г. Новокузнецк, Россия.  
E-mail: [admin@1gkb-nk.ru](mailto:admin@1gkb-nk.ru)

OSOKINA Irina Valerievna, neonatologist, maternity hospital, Novokuznetsk City Clinical Hospital N 1 named after G.P. Kurbatov, Novokuznetsk, Russia. E-mail: [admin@1gkb-nk.ru](mailto:admin@1gkb-nk.ru)

Статья поступила в редакцию 18.07.2022 г.

Мальцева Е.В., Соколовская М.А., Братчиков Д.Ю., Доманская О.В.  
Кузбасская детская клиническая больница им. проф. Ю.Е. Малаховского,  
Новокузнецкий государственный институт усовершенствования врачей – филиал ФГБОУ ДПО РМАНПО  
Минздрава России,  
г. Новокузнецк, Россия

## СЛУЧАЙ ПОРТАЛЬНОГО ВНЕПЕЧЕНОЧНОГО И ВНУТРИПЕЧЕНОЧНОГО ТРОМБОЗА НЕУТОЧНЕННОЙ ЭТИОЛОГИИ, ОСЛОЖНЕННЫЙ СИНДРОМ ПОРТАЛЬНОЙ ГИПЕРТЕНЗИИ, ОСТРОЙ ПЕЧЕНОЧНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТЬЮ

Статья посвящена актуальной теме в неонатологии – развитию тромбозов. Показаны частота возникновения неонатальных тромбозов, факторы риска их развития. Освещены вопросы диагностики, терапевтические подходы при развитии тромбозов у новорожденных и их исходы. Представлен клинический случай порտального вне/внутрипеченочного тромбоза неуточненной этиологии, осложненный синдромом порտальной гипертензии, острой печеночной недостаточностью у недоношенного ребенка. Показаны этапы диагностики, методы лечения.

**Ключевые слова:** тромбозы; артериальные, венозные тромбозы; новорожденные дети; факторы риска; пупочный венозный катетер; коагулограмма; антикоагулянты; тромболитики; порտальная гипертензия; печеночная недостаточность

**Maltseva E.V., Sokolovskaya M.A., Bratchikov D.Yu., Domanskaya O.V.**

Kuzbass Children's Clinical Hospital named after Y.E. Malakhovsky,  
Novokuznetsk State Institute for Further Training of Physicians, Novokuznetsk, Russia

### A CASE OF PORTAL EXTRAHEPATIC AND INTRAHEPATIC THROMBOSIS OF UNSPECIFIED ETIOLOGY, COMPLICATED BY PORTAL HYPERTENSION SYNDROME, ACUTE LIVER FAILURE

The article is devoted to the current topic in neonatology – the development of thrombosis. The incidence of neonatal thrombosis and its risk factors are shown. The questions of diagnostics and therapeutic approaches to the development of neonatal thromboses and their results are covered. A clinical case of portal extra/intrahepatic thrombosis of unspecified etiology complicated by the portal hypertension syndrome and acute hepatic insufficiency in a premature infant is presented. The stages of diagnosis and methods of treatment are shown.

**Key words:** thrombosis; arterial, venous thrombosis; newborn children; risk factors; umbilical venous catheter; coagulogram; anticoagulants; thrombolytics; portal hypertension; liver failure

Тромбоз – состояние, характеризующееся развитием тромба с полной или частичной окклюзией сосуда и нарушением (или значимой угрозой нарушения) тканевого или органного кровотока [1]. Внутрисосудистый тромбоз лежит в основе формирования опасных для жизни состояний, приводящих к развитию инфарктов, инсультов, легочной эмболии и тромбоза глубоких вен. Эти заболевания составляют 25 % всех смертей в мире. По данным I. Cicha (2015), в последние годы во всем мире распространенность тромботических заболеваний продолжает расти.

Неонатальный тромбоз – это тромботический синдром, развивающийся в период новорожденности или в утробе матери, и характеризующийся

формированием внутри сосудов сгустков, которые препятствуют свободному потоку крови по кровеносной системе [2].

Информация о распространенности неонатальных тромбозов неоднозначна. Так, по данным немецкого регистра, частота неонатальных тромбозов, в том числе и церебральных, составляет 5,1 на 100000 новорожденных детей. Отмечают до 2,5 случаев на 100000 обращений в больницу, причем до 80 % из них вследствие применения катетеров. Частота развития тромбозов в зависимости от локализации и причин представлена следующим образом: почечных вен ~10 % от всех венозных тромбозов, из них 1/4 – билатеральные; церебральных венозных тромбозов – 41 и церебральных артериальных тром-

Информация для цитирования:



10.24412/2686-7338-2022-3-175-181



RZHKYO

Мальцева Е.В., Соколовская М.А., Братчиков Д.Ю., Доманская О.В. Случай порտального внепеченочного и внутрипеченочного тромбоза неуточненной этиологии, осложненный синдром порտальной гипертензии, острой печеночной недостаточностью //Мать и Дитя в Кузбассе. 2022. №3(90). С. 175-181.



бозов — 28,6-90,3 на 100000 живых новорожденных; частота тромбозов при использовании катетера по данным клинических исследований — 13-30 %; по данным аутопсии — 20-65 %. Отдельно следует отметить, что частота развития тромбозов вследствие установки umbilical катетера составляет порядка 13 % [1]. Известно, что использование umbilical катетера приводит к развитию субклинического портального тромбоза у 43 % пациентов, а полная или частичная реканализация наступает всего у 56 % пациентов [3]. А по данным ФГБУ «НЦГП им. академика В.И. Кулакова» МЗ РФ, в период с 2010 по 2015 годы частота тромботических осложнений у новорожденных составила 1,4 % от числа всех поступивших детей. При этом тромботические осложнения были связаны с установкой венозных катетеров, так называемые катетер-ассоциированные тромбозы, частота их составила 64 % случаев. Неонатальные тромбозы варьируют по тяжести от бессимптомного течения до летальных исходов. Приводятся данные, что смертность при развитии тромбозов в неонатальном периоде составляет 9-18 % [4].

Так, по данным нашей клиники КДКБ им. проф. Ю.Е. Малаховского, в период с 2015 по 2021 годы проанализированы все случаи тромбозов, приводящие к органной дисфункции. Все дети нуждались в терапии в условиях отделения реанимации и интенсивной терапии новорожденных (ОРИТН). С тяжелыми органными дисфункциями зафиксировано 6 случаев. Тромбоз мезентериальных сосудов — 3 случая с 30 % летальностью (1); один случай посткатетеризационного тромбофлебита в сочетании с тромбом в левом предсердии (консервативная терапия была эффективной); и два случая тяжелого внутриутробного тромбоза: 1) Тромбоз плечевой артерии (потребовалась ампутация конечности), и 2) Врожденный тромбофилический синдром неуточненный с внутриутробным тромбозом почечных вен, острым тромбозом левой и правой легочных артерий (с летальным исходом).

Частота тромбозов у новорожденных детей меньше, чем у взрослых. При этом тромбозы в неонатальном периоде наблюдаются чаще, чем у детей более старшего возраста. И это связано с физиологическими особенностями гемостаза у новорожденных. К таким особенностям можно отнести: дисбаланс прокоагулянтов и их ингибиторов; относительно низкая активность II, VII, IX, X, XII факторов; относительно высокая активность V, VIII факторов; высокий прокоагулянтный потенциал фактора Виллебранда и VIII после рождения при низкой активности их ингибиторов — протеинов C и S; повышенная вязкость крови за счет высокого уровня гематокрита, физиологической полиглобулии. Кроме того, критические состояния у новорожденных всегда сопровождаются изменениями динамического равновесия между свертывающей и противосвертывающей системами [1].

У новорожденных, в том числе недоношенных, тромбозы часто связаны с катетеризацией сосудов,

соматической патологией и инфекцией и др. [1]. Согласно исследованиям последних десятилетий, выделяют факторы риска тромботических осложнений у новорожденных. Их можно разделить на материнские и факторы риска со стороны новорожденного. К первой группе относят: кесарево сечение, тромбофилии, сахарный диабет, артериальная гипертензия, преэклампсия/эклампсия, плацентарная недостаточность, инфекционные заболевания, массивная отслойка плаценты с потерей крови плода, маловодие, многоводие, метаболический синдром, экстракорпоральное оплодотворение (ЭКО), тромботический статус наследственный, приобретенный или в сочетании. [3, 5, 6, 8]. К факторам риска тромбоза у новорожденных относятся: нарушения гемодинамики, шоки, недоношенность, искусственная вентиляция легких (ИВЛ), центральный венозный катетер (ЦВК), хирургические вмешательства, врожденные пороки сердца (ВПС), экзистоз, опухоли, инфекции, некротический энтероколит (НЭК), полицитемия, дегидратация, гипертромбоцитоз, травматическая венеопункция [7].

В большинстве случаев развитие тромбоза связано с воздействием нескольких протромботических факторов. И, конечно, максимальный тромбогенный риск возникает при сочетанном участии врожденных, приобретенных и ятрогенных факторов [9].

Тромбозы требуют незамедлительной диагностики и максимально раннего начала проведения интенсивной терапии. Интенсивная терапия требуется при развитии любого тромбоза и заключается в назначении антикоагулянтов под контролем лабораторных показателей. При абсолютных противопоказаниях к назначению антикоагулянтов у пациентов с венозными тромбозами необходим постоянный мониторинг состояния тромба, антикоагулянтную терапию необходимо начать как можно скорее. Терапия тромбоза у новорожденных и недоношенных детей требует участия ряда специалистов (неонатолог, гематолог, сосудистый хирург и др.) [1].

Если тромбоз связан с низкой активностью естественных антикоагулянтов, для эффективного лечения тромбоза требуется проведение заместительной терапии препаратами, содержащими дефицитные белки в достаточной концентрации. Дети, переносящие или перенесшие эпизод тромбоза (за исключением пристеночного субклинического катетер-ассоциированного), нуждаются в обследовании и лабораторном контроле для выявления факторов патологического тромбообразования и решения вопроса о тактике лечения и долгосрочной профилактике рецидивов [1].

Исходы тромбозов. Венозные тромбозы приводят к тяжелым трофическим нарушениям, а артериальные — к ишемии и гибели ишемизированного участка в течение короткого времени. Возможно развитие прогрессирующей венозной недостаточности, выраженного посттромботического синдрома, рецидивирующего течения с повторными тромбозами. Нередко исходы неонатальных тромбозов приводят к инвалидизации и гибели пациентов [1].

Еще не так давно тромбоз воротной вены считался наиболее частой причиной портальной гипертензии у детей. В настоящее время, в связи со значительным ростом послеоперационной выживаемости при атрезии желчных ходов, внутрипеченочная обструкция (вызванная фиброзом печени) стала почти столь же частой причиной портальной гипертензии, как и тромбоз воротной вены. Тромбоз воротной вены может быть результатом перинатального омфалита, катеризации пупочной вены в периоде новорожденности, а также перенесенного сепсиса с абдоминальными проявлениями, дегидратации. Однако в половине случаев портальной гипертензии выявить этиологический фактор не удается [10].

Портальная гипертензия является синдромом, характеризующимся рядом специфических проявлений и возникающим при некоторых врожденных и приобретенных заболеваниях внутренних органов, которые приводят к нарушению оттока крови из воротной вены и ее ветвей. Выделяют следующие формы портальной гипертензии: а) внутрипеченочная, б) надпеченочная, в) внепеченочная, г) смешанная [10].

**Внутрипеченочная гипертензия.** 80-90 % всех случаев портальной гипертензии обусловлен циррозом печени той или иной этиологии. Врожденный цирроз печени может быть изолированным заболеванием печени. Патология характеризуется гепатоспленомегалией, которая проявляется в первые два года жизни. Повышение давления в системе воротной вены ведет к застою крови в селезенке и ее увеличению. Спленомегалия является ведущим симптомом и наблюдается у 80-90 % детей с портальной гипертензией. В то же время, фиброз печени встречается в сочетании с разнообразными видами заболевания почек, из которых наиболее частым является инфантильный поликистоз [10].

**Надпеченочная обструкция.** Обструкция печеночных вен (синдром Бадда-Киари) — редкая причина портальной гипертензии у детей. Этот синдром обычно встречается в сочетании с различными видами патологии и такими факторами, как заболевания крови, особенно полицитемия, системная красная волчанка, применение оральных контрацептивов, злокачественные заболевания, например карцинома, исходящая из надпочечника или почки, мембраны печеночных вен. Течение синдрома очень коварное, это острая форма заболевания. При ней возникают сильные боли в животе, рвота, значительная гепатомегалия, и быстро развивается асцит [10].

**Внепеченочная обструкция.** Внепеченочная форма является следствием:

- а) врожденных пороков развития воротной вены и ее ветвей (врожденный стеноз, облитерация вен);
- б) тромбоза воротной вены и ее ветвей;
- в) сдавления воротной вены и ее ветвей рубцами, опухолями, инфилтрататами.

Тромбоз воротной вены у новорожденных может быть следствием омфалита и распространением тромбофлебита из селезеночной вены [10].

Гемодинамика в печени зависит, прежде всего, от градиента давления в артериальной, портальной

системе и системе печеночных и полых вен. В эксперименте на животных доказано, что создание препятствия портальному венозному кровотоку путем перевязки воротной вены или повышение брыжеечного артериального кровотока не могут в отдельности привести к портальной гипертензии. И, когда эти два фактора действуют вместе, портальная гипертензия развивается. Таким образом, для возникновения портальной гипертензии необходимо сочетание повышенного сопротивления портальному кровотоку и усиленного тока вперед в мезентериальных сосудах [10].

Приводим клиническое наблюдение портального смешанного тромбоза неуточненной этиологии, осложненного синдромом портальной гипертензии, острой печеночной недостаточностью.

Ребенок С., от повторной спонтанной многоплодной беременности двойней. В анамнезе у матери бесплодие, в 2019 году попытка экстракорпорального оплодотворения. Настоящая беременность вторая, протекала с гемодинамическими нарушениями обоих плодов. Роды в 36 недель — несостоятельность рубца матки, декомпенсация хронической фетоплацентарной недостаточности, синдром задержки развития плода. Родоразрешение путем кесарева сечения по экстренным показаниям (острые гемодинамические нарушения плацентарного кровотока). Девочка родилась первой из двойни, с признаками синдрома задержки внутриутробного развития (ЗВУР). Масса при рождении 1620 г, длина тела 41 см. Оценка по шкале Апгар составила 8/8 баллов. Период ранней адаптации протекал без витальных нарушений, но состояние расценивалось как средней степени тяжести за счет поздней доношенности, ЗВУР. На этапе родильного дома, в первые 4 дня жизни, девочке проводилась инфузионная терапия с частичным парентеральным питанием из-за невозможности усвоения полного объема энтерального питания. Сосудистый доступ — катетер в v. Umbilicalis, находился до 4-х суток жизни. С учетом маловесности, этот ребенок и его близнец, в возрасте 6 суток, были переведены на второй этап выхаживания в отделение патологии новорожденных (ОПН) педиатрического стационара.

При обследовании в ОПН грубых отклонений в состоянии здоровья не выявлено. В отделении девочка сосала самостоятельно, на полном энтеральном питании с 6-го дня жизни, отмечена положительная динамика массы тела. С 16 дня жизни ухудшение состояния: слабое сосание, отказ от еды, перевод на зондовое питание, потеря массы тела, вздутие живота, беспокойство младенца. При ультразвуковом исследовании (УЗИ) органов брюшной полости (ОБП) выявлено вздутие кишечных петель, отек кишечной стенки, жидкость в брюшной полости. На обзорной рентгенограмме ОБП признаки динамической кишечной непроходимости, гидроперитонеум. На момент дебюта абдоминального синдрома маркеры воспаления, гомеостаз и коагуляционный гемостаз в пределах нормы. Бактериальные посевы кала, крови отрицательные. Ребенок переведен на трофи-

ческое энтеральное и частичное парентеральное питание. С учетом ухудшения состояния и данных инструментальных исследований (признаки динамической кишечной непроходимости и гидроперитонеума) предположено течение инфекционного процесса. Это явилось показанием для назначения антибактериальной (АБТ) и антимикотической терапии препаратами цефоперазон/сульбактам и флюконазол. Оба препарата вводились парентерально.

В связи с прогрессированием абдоминального синдрома и подозрением на развитие позднего неонатального сепсиса, через 3 дня от момента ухудшения, девочка переведена в ОРИТН.

При поступлении в ОРИТН состояние ребенка расценивалось тяжелым, за счет абдоминального синдрома (прогрессивное увеличение размеров живота, умеренное напряжение передней брюшной стенки, снижение перистальтики, болезненность при пальпации). Симптомы угнетения центральной нервной системы (ЦНС) и абдоминальный компартмент-синдром потребовали проведения ИВЛ. Параклинически выявлен выраженный лейкоцитоз с палочкоядерным сдвигом до 13 %, тромбоцитопения (Hb 204 г/л, Ht 52,7 %, эритроциты  $5,07 \times 10^6$ /л, тромбоциты  $40 \times 10^9$ /л, лейкоциты  $28,41 \times 10^9$ /л, э 1 %, п/я 13 %, с/я 13 %, л 47 %, м 25 %), умеренное повышение СРБ (25,7 мг/мл), нормальный уровень пресепсина — 357 пг/мл. Данная ситуация была расценена как реализация генерализованной бактериальной инфекции — поздний неонатальный сепсис. Назначена АБТ «резерва» с учетом принципа «деэскалации»: комбинация аквапенем, ванкомицин, микосист. «Разгрузка» желудочно-кишечного тракта (ЖКТ), «голодная пауза», декомпрессия желудка, перевод на полное парентеральное питание. Прогрессивно нарастал гидроперитонеум. Еще через 2 суток, совместно с детскими хирургами, было принято решение о проведении лапароцентеза с установлением перитонеального дренажа. Получена асцитическая жидкость желтого цвета, опалесцирующая, по биохимическому составу содержащая: сахар 2,1 ммоль/л, триглицериды 0,21 ммоль/л, белок 4,91 г/л, цитоз  $0,1 \times 10^9$ /л. Умеренное количество клеток мезотелия. Клинический анализ показал наличие единичных моноцитов, плазматических клеток, макрофагов, лимфоцитов, нейтрофилов. Атипичные клетки не обнаружены. При бактериоскопии бактерии не обнаружены.

Проведение ультразвукового исследования (УЗИ) ОБП обнаружило признаки снижения кровотока по системе воротной вены; диффузные изменения паренхимы печени; перипортальный отек, отек перипузырного пространства.

Кроме того, портальная гипертензия усугублялась симптомами печеночной недостаточности, синдромом цитолиза. В клинике прогрессировал синдром угнетения ЦНС (снижение уровня сознания до сопора), нарушение функций печени: метаболической, белково-синтетической, коагуляционной (общий белок 34,7 г/л, альбумины 19 г/л, глюкоза 9,9 ммоль/л, билирубин общий/непрямой

57/50,3 мкмоль/л, АЛАТ/АСАТ 1331,4/1513,5 Е/л, Фибриноген 0,88 г/л, ПТИ 20,2 %, АЧТВ — нет свертывания, D-димер 10,5 мг/л). Метод спиральной компьютерной томографии (СКТ) ОБП подтвердил наличие изменений паренхимы печени, признаки порто-кавального анастомоза, тромбоз внутривенных вен.

Бактериальные посевы асцитической жидкости и крови, выполненные в дебюте заболевания и динамике, не выявили роста микрофлоры. Из нестерильных локусов выделен бактериальный рост условно-патогенной флоры (УПФ).

Был расширен диагностический поиск этиологически значимых трансплацентарных инфекций. Проведено серологическое обследование (метод ИФА) на TORCH — комплекс, гепатиты В, С, врожденный сифилис. Данных за текущую или внутриутробно перенесенную инфекцию не выявлено. ДНК к цитомегаловирусной инфекции (ЦМВ) методом ПЦР — не выявлено.

С учетом изолированного скопления жидкости в брюшной полости и отсутствия отеков и серозитов других органов и систем, предположили нарушение оттока по системе портальных вен, нижней полой вены. В круг дифференциальной диагностики были включены следующие нозологии: тромбоз печеночных вен на фоне инфекции, врожденные сосудистые аномалии (в том числе, синдром Багда-Киари), врожденные нарушения коагуляционного гемостаза (тромбофилия), другие иммунные изменения, проявляющиеся нарушением коагуляционного гемостаза (антифосфолипидный синдром (АФС)) у матери, гемоцистинемиа, системная красная волчанка (СКВ), гемосидероз. Ребенок неоднократно консультирован специалистами по педиатрии, детской, сосудистой хирургии федеральных центров. Предпологалось, что причиной развития портальной гипертензии, с большей долей вероятности, была установка пупочного катетера. Но однозначно утверждать, доказать причинно-следственную связь не представлялось возможным. Достаточно много факторов риска для развития тромбоза имел ребенок: кесарево сечение, плацентарная недостаточность, недоношенность, синдром задержки внутриутробного развития плода, наличие пупочного катетера, инфекция, незначительные генетические мутации в системе коагуляционного гемостаза.

Лечебная тактика была направлена на терапию инфекционного процесса, коррекцию гемостаза, анемии, гипоальбуминемии: введение викасола каждые 3 дня, трансфузия свежезамороженной плазмы в течение 13 дней 2 раза в день и концентрированной эритроцитарной массы дважды, переливание альбумина в течение 7 дней. С учетом выраженной гипокоагуляции, гепарины не применялись. Для проведения углубленного обследования планировался перевод ребенка в Федеральный центр. Однако, оценка проводимой тактики лечения показала, что применяемая терапия достаточно эффективна, клинические симптомы регрессируют; по данным СКТ и УЗИ ОБП динамика положительная. Отмечено по-

степенное восстановление функции печени, разрешение тромбоза внутривенных вен. В связи с чем коллегиально было принято решение отказаться от перевода новорожденного в другое лечебное учреждение.

Во время лечения для проведения энтерального питания использовалась аминокислотная смесь с постепенным увеличением объема. Далее — комбинировали лечебную смесь с высококалорийной смесью — пре-формулой, в 1/2 объема. Следует отметить, что толерантность к такой комбинации и составу смесей была удовлетворительной. По мере расширения объема питания в терапии были добавлены гепатопротекторы — урсофальк. Продолжительность респираторной поддержки (ИВЛ, далее — неинвазивная ИВЛ) составила 8 суток. Перитонеальный дренаж сохранялся в течение 16 дней с последующим удалением.

Терапия ребенка проводилась в тесном сотрудничестве с преподавателями кафедры педиатрии и неонатологии Новокузнецкого института усовершенствования врачей, специалистами отделения детской онкогематологии, детской хирургии. Было рекомендовано обследование ребенка на генетические нарушения системы гемостаза. Однако, результат обследования на «генетические поломки» системы гемостаза не выявил ни значимых генетических полиморфизмов, ни маркеров гематогенной тромбофилии (мутации F5, F2). Выявленные генетические полиморфизмы, по мнению специалистов гематологов, не являются клинически значимыми и влияющими на тромбоцитарное звено гемостаза. Скрининг естественных антикоагулянтов показал значимый дефицит протеина C, низкий уровень протеина S, антитромбина III, повышение гомоцистеина и Д димера. Также имел место высокий уровень волчаночных антикоагулянтов (волчаночный антикоагулянт — 2,07 у.е.), как маркеров антифосфолипидного синдрома однократно. Данные о наличии гематогенной тромбофилии сомнительны. Специалистами рекомендован динамичный систематический осмотр ребенка.

Офтальмологический скрининг не выявил никаких патологических изменений.

К моменту выписки ребенка из стационара (возраст ребенка 2 мес. 10 дней) состояние расценивалось как удовлетворительным. Ребенок в сознании, активен. В неврологическом статусе без нарушений. В соматическом статусе функциональных нарушений со стороны органов и систем не было. Самостоятельно и охотно сосал смесь из бутылочки, в массе тела отмечена положительная динамика.

На участок выписан с рекомендациями:

- Наблюдение хирурга.
  - Наблюдение гематолога, ревматолога.
- Контроль волчаночного антикоагулянта через 12 недель.
- Контроль функции печени при стабильном состоянии через 1 мес., УЗИ печени через 1 мес.
  - Плановая госпитализация в педиатрическое отделение через 1 мес. Продолжить прием гепато-

протектора (урсофальк 25 мг 1 раз в день в ночь).

- Контроль общего анализа крови (ОАК) через 10-14 дней.

На момент описания случая ребенку уже 8 месяцев. После выписки из стационара он неоднократно проходил курсы реабилитационной терапии в стационарных условиях. Осмотры указанных специалистов не выявили патологических знаков. Педиатром, на участке, отмечаются сниженные показатели веса ребенка (около 10 перцентиля по оценочным шкалам).

## ОБСУЖДЕНИЕ

Приведенный нами клинический пример тромбоза печеночных вен является редким, но не исключительным случаем у новорожденных. Наибольшую сложность представляло определение уровня блокады оттока (уровня портальной гипертензии). Наиболее частая ситуация у новорожденных — это, все-таки, внепеченочный блок сосудов воротной вены. Наличие пупочного катетера, как следствие, развитие флебитов сосудов бассейна воротной вены, после верификации портальной гипертензии (выявление прогрессирующего асцита), давали основание сразу заподозрить внепеченочную форму портальной гипертензии. Однако острое развитие признаков печеночной недостаточности и быстрое формирование, визуализирующихся при лучевых методах исследования, порто-кавальных анастомозов не позволили исключить в острую фазу болезни поражение внутривенных сосудов, с формированием цирроза печени и надпеченочный блок (структурное поражение надпеченочных сосудов — синдром Бадда-Киари). В данном случае все на свои места расставила динамика процесса. Положительная динамика, «разрешение» асцита, постепенное восстановление функции печени, сделали не актуальными предположения о пороках развития надпеченочных вен и печени (в том числе и циррозе). На повестке дня остался внепеченочный, возможно и внутривенный, блоки в результате венозного тромбоза. Последующая реканализация заблокированных сосудов продемонстрировала как клиническое, так и лучевое купирование симптомов портальной гипертензии.

В данном случае имело место сочетание множества факторов риска развития тромбоза у новорожденного, которое сформировало предпосылки для реализации тромбоза и нарушения оттока в систему нижней полой вены у данного малыша. Симптомы интоксикации, параклинические воспалительные изменения в дебюте заболевания, вероятнее всего, были проявлением эндофлебита печеночных вен. В этой связи диагноз «поздний неонатальный сепсис» ретроспективно можно считать не состоявшимся.

## ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Представленный случай демонстрирует небезопасность любой манипуляции с новорожденным

ребенком, тем более с недоношенным. При этом имели место несколько факторов, которые привели к заболеванию: кесарево сечение, плацентарная недостаточность, нарушение гемодинамики, недоношенность, ЗВУР, умеренные наследственные генетические дефекты в системе гемостаза. Вероятнее всего, последние и были причиной бесплодия у матери. Установка же пупочного катетера, развитие эндوفлебита и тромбоза печеночных вен привели к острому развитию портальной гипертензии и формированию печеночной недостаточности у недоношенного ребенка в первый месяц жизни. Развитие заболевания потребовало экстренных интенсивных коррекций возникших нарушений. Развитие данной патологии несло угрозу для жизни ребенка.

Динамика состояния, постепенное разрешение печеночного сосудистого блока позволили отказаться от диагноза порока в системе воротной, нижней полой и печеночных вен. Но требуется динамическое наблюдение за ребенком для полного исключения диагноза.

### ВЫВОДЫ

1. Необходимо знать и учитывать все факторы риска развития тромбозов у новорожденных.

2. Следует помнить, что любая венепункция может быть опасной для жизни у новорожденных, тем более, недоношенных детей.

3. Безусловно важно, сколько по времени стоит центральный венозный катетер (ЦВК), катетер в пупочной вене. Однако, в ряде случаев уже достаточного самого факта катетеризации сосуда для развития тромбоза.

4. При обнаружении тромбоза у новорожденного необходимо незамедлительно начать терапию антикоагулянтами под контролем лабораторных показателей.

5. Тромбозы требуют экстренной диагностики для более раннего начала проведения интенсивной терапии.

6. Развитие портальной гипертензии у новорожденного может быть следствием тромбоза пупочной и печеночных вен, о чем всегда необходимо помнить.

### Информация о финансировании и конфликте интересов

Исследование не имело спонсорской поддержки.

Авторы декларируют отсутствие явных и потенциальных конфликтов интересов, связанных с публикацией настоящей статьи.

### ЛИТЕРАТУРА / REFERENCES:

1. Svirin PV, Rumyantsev SA, Larina LE, Suvorova AV, Djarkov AP. Neonatal thrombosis: treatment regimen. *Neonatology. News, Opinions, Training*. 2013; 1: 76-85. Russian (Свирин П.В., Румянцев С.А., Ларина Л.Е., Суворова А.В., Жарков А.П. Лечение неонатальных тромбозов. Проект клинического протокола //Неонатология: новости, мнения, обучение. 2013. № 1. С. 76-85.)
2. Bairashevskaya AV, Kytko OV. Neonatal thrombosis: causes, pathogenesis, treatment features. *Russian Bulletin of Perinatology and Pediatrics*. 2021; 66(2): 21-28. Russian (Байрашевская А.В., Кытко О.В. Неонатальные тромбозы: причины, патогенез, особенности терапии //Российский вестник перинатологии и педиатрии. 2021. Т. 66, № 2. С. 21-28.) doi: 10.21508/1027-4065-2021-66-2-21-28
3. Zagorodnova AO, Kolesnikova AA, Abolina TB. Portal vein trombosis in a newborn (clinical case). *Topical issues of modern medical science and health care: Materials of the V Intern. Scient. and Pract. Conf.* 2020. P. 893-897. Russian (Загороднова А.О., Колесникова А.А., Аболина Т.Б. Тромбоз воротной вены новорожденного (клинический случай) //Актуальные вопросы современной медицинской науки и здравоохранения: Матер. V Междунар. науч.-практ. конф. 2020. С. 893-897.)
4. Morozova NYa, Vinogradova MA, Zubkov VV, Burov AA, Podurovskaya YuL, Degtyarev DN. Hemostatic disorders in newborns, requiring early surgery: current issues and unresolved problems. *Neonatology. News, Opinions, Training*. 2016; 4(14): 30-38. Russian (Морозова Н.Я., Виноградова М.А., Зубков В.В., Буров А.А., Подуровская Ю.Л., Дегтярев Д.Н. Нарушения гемостаза у новорожденных, которым требуется проведение раннего хирургического вмешательства: актуальные вопросы и нерешенные проблемы //Неонатология: новости, мнения, обучение. 2016. № 4(14). С. 30-38.)
5. Krasnoruzhskikh EA, Skudarnov EV, Fadeeva NI. Pathology of the hemostasis system in newborns who underwent intrauterine hypoxia, born from mothers with preeclampsia. *Materials of the X Congress of Pediatricians of Russia*. 2006. P. 293-294. Russian (Красноружских Е.А., Скударнов Е.В., Фадеева Н.И. Патология системы гемостаза у новорожденных детей, перенесших внутриутробную гипоксию, родившихся от матерей с гестозом //Материалы X Конгресса педиатров России. 2006. С. 293-294.)
6. Berkun Y, Padeh S, Barash J, et al. Antiphospholipid syndrome and recurrent thrombosis in children. *Arthritis Care & Research*. 2006; 55(6): 850-855.
7. Bhat R, Kumar R, Kwon S, Murthy K, Liem RI. Risk Factors for Neonatal Venous and Arterial Thromboembolism in the Neonatal Intensive Care Unit-A Case Control Study. *J Pediatr*. 2018; 195: 28-32. doi: 10.1016/j.jpeds.2017.12.015
8. Saracco P, Bagna R, Gentilomo C, Magarotto M, Viano A, ClinicalFM, et al. Data of Neonatal Systemic Thrombosis. *J Pediatr*. 2016; 171: 60-66.e1. doi: 10.1016/j.jpeds.2015.12.035
9. Makatsaria AD, Bitsadze VO. Thrombophilia and antithrombotic therapy in obstetric practice. М.: «Триада-Х», 2003. 904 p. Russian (Макацария А.Д., Бицадзе В.О. Тромбофилии и противотромботическая терапия в акушерской практике. М.: «Триада-Х», 2003. 904 с.)

10. Rumyantseva GN. Lecture: portal hypertension in children. Tver, 2021. (Electronic resource). Russian (Румянцева Г.Н. Лекция: портальная гипертензия у детей. Тверь, 2021. (Электронный ресурс).

**КОРРЕСПОНДЕНЦИЮ АДРЕСОВАТЬ:**

МАЛЬЦЕВА Елена Викторовна,

654005, г. Новокузнецк, пр. Строителей, д. 5, НГИУВ – филиал ФГБОУ ДПО РМАНПО Минздрава России.

Тел: 8 (3843) 73-46-46 E-mail: [doctor9.nvkz@rambler.ru](mailto:doctor9.nvkz@rambler.ru)**ИНФОРМАЦИЯ ОБ АВТОРАХ**

МАЛЬЦЕВА Елена Викторовна, зав. отделением реанимации и интенсивной терапии новорожденных, ГБУЗ КДКБ им. проф. Ю.Е. Малаховского, г. Новокузнецк, Россия.  
E-mail: [nkz-dkb4@kuzdrav.ru](mailto:nkz-dkb4@kuzdrav.ru)

СОКОЛОВСКАЯ Марина Афанасьевна, канд. мед. наук, доцент, доцент кафедры педиатрии и неонатологии, НГИУВ – филиал ФГБОУ ДПО РМАНПО Минздрава России, г. Новокузнецк, Россия.  
E-mail: [sokolovskaya61@bk.ru](mailto:sokolovskaya61@bk.ru)

БРАТЧИКОВ Дмитрий Юрьевич, анестезиолог-реаниматолог, отделение реанимации и интенсивной терапии новорожденных, ГБУЗ КДКБ им. проф. Ю.Е. Малаховского, г. Новокузнецк, Россия.  
E-mail: [nkz-dkb4@kuzdrav.ru](mailto:nkz-dkb4@kuzdrav.ru)

ДОМАНСКАЯ Ольга Викторовна, зам. гл. врача по лечебной части, ГБУЗ КДКБ им. проф. Ю.Е. Малаховского, г. Новокузнецк, Россия. E-mail: [nkz-dkb4@kuzdrav.ru](mailto:nkz-dkb4@kuzdrav.ru)

**INFORMATION ABOUT AUTHORS**

MALTSEVA Elena Viktorovna, head of the department of intensive care of newborns, Kuzbass Children's Clinical Hospital named after Y.E. Malakhovsky, Novokuznetsk, Russia.  
E-mail: [doctor9.nvkz@rambler.ru](mailto:doctor9.nvkz@rambler.ru)

SOKOLOVSKAYA Marina Afanasievna, candidate of medical sciences, docent, docent of the department of pediatrics and neonatology, Novokuznetsk State Institute for Further Training of Physicians, Novokuznetsk, Russia. E-mail: [sokolovskaya61@bk.ru](mailto:sokolovskaya61@bk.ru)

BRATCHIKOV Dmitry Yuryevich, anesthesiologist-resuscitator, department of resuscitation and intensive care of newborns, Kuzbass Children's Clinical Hospital named after Y.E. Malakhovsky, Novokuznetsk, Russia. E-mail: [nkz-dkb4@kuzdrav.ru](mailto:nkz-dkb4@kuzdrav.ru)

DOMANSKAYA Olga Viktorovna, deputy chief physician for medical care, Kuzbass Children's Clinical Hospital named after Y.E. Malakhovsky, Novokuznetsk, Russia. E-mail: [nkz-dkb4@kuzdrav.ru](mailto:nkz-dkb4@kuzdrav.ru)