

© Коллектив авторов, 2006

Г.А. Лыскина<sup>1</sup>, Г.В. Римарчук<sup>2</sup>, О.А. Склянская<sup>1</sup>, Г.И. Донов<sup>1</sup>, И.С. Есяян<sup>1</sup>

### ТЕЧЕНИЕ УЗЕЛКОВОГО ПОЛИАРТЕРИИТА, АССОЦИИРОВАННОГО С ВИРУСОМ ГЕПАТИТА В, У ДЕВОЧКИ 8 ЛЕТ

<sup>1</sup>Кафедра детских болезней, <sup>2</sup>кафедра патологической анатомии ММА им И.М. Сеченова, <sup>3</sup>педиатрическая клиника МОНИКИ им. М.Ф. Владимирского, Москва

Узелковый полиартериит (УП) – острое, подострое или хроническое заболевание, в основе которого лежит поражение артерий преимущественно мелкого и среднего калибра, развитие деструктивно-пролиферативного (некротизирующего) васкулита с последующей периферической и висцеральной ишемией. Встречается у детей всех возрастов. В отличие от взрослых чаще болеют девочки [1].

Заболевание начинается в большинстве случаев остро. Вначале отмечаются высокая ремиттирующая лихорадка, профузные поты, сильные боли в мышцах, крупных суставах, животе, истощение. Через несколько недель, а при постепенном начале – месяцев, появляются характерные признаки УП: узелки, полиневрит, церебральные сосудистые кризы, коронарит, артериальная гипертония. При лабораторном исследовании в активный период выявляются нейтрофильный гиперлейкоцитоз, увеличение СОЭ, СРБ [2, 3]. У детей встречаются два варианта болезни [4]: ювенильный полиартериит (с преимущественным поражением периферических сосудов) и «классический» УП (с преимущественным поражением внутренних органов). При ювенильном полиартериите в активной фазе наблюдаются боли в суставах, мышцах, каузалгия, типичные узелки, древовидное ливедо, локальные отеки, полиневрит; в 76% случаев развивается тромбангиитический синдром – очаги некрозов кожи, слизистых оболочек, дистальная гангрена. При «классическом» УП тяжесть состояния обусловлена поражением почек, органов брюшной полости, сердца, легких. Ведущими являются синдром артериальной гипертонии (нередко злокачественной), изолированное или генерализованное некротическое поражение кишечника, коронарит, инфаркт миокарда, множественный мононеврит, у большинства больных выявляются маркеры гепатита В [3].

Диагноз УП устанавливают по совокупности клинических синдромов. В сомнительных случаях прибегают к биопсии кожи и мышц и аортографии. Последняя позволяет выявить деформацию сосудов и свойственные заболеванию аневризмы мелких и средних внутриорганных артерий.

Лечение УП направлено на подавление иммунного воспаления и улучшение кровообращения в зоне пора-

жения [6, 7]. С этой целью при ювенильном полиартериите используют глюкокортикоиды (ГК) (преднизолон в суточной дозе 1 мг/кг). Больным с классическим УП назначают циклофосфан (ЦФ) в суточной дозе 2–3 мг/кг ежедневно или в виде внутривенной пульс-терапии (10–15 мг/кг раз в месяц) или комбинацию ЦФ с коротким курсом преднизолона в низких дозах (менее 0,5 мг/кг). Через месяц лечения при достижении положительных результатов максимальную подавляющую дозу ГК начинают снижать до поддерживающей, лечение которой при ювенильном полиартериите продолжают в течение не менее 2 лет. Лечение ЦФ продолжают на протяжении 1–2 лет. Для улучшения кровообращения применяют антикоагулянты, антиагреганты, ангиопротекторы. При выраженных болях назначают болеутоляющие средства; при артериальной гипертонии – гипотензивную терапию.

Прогноз УП благодаря современной терапии улучшился. У больных ювенильным полиартериитом наблюдается хроническое рецидивирующее течение или развивается многолетняя ремиссия. Классический УП чаще всего сочетается с НВ-вирусной инфекцией (обычно без клинических проявлений гепатита), характеризуется тяжелым течением и возможными как многолетней ремиссией, так и летальным исходом [7].

В последние годы классическая форма заболевания у детей встречается редко. Тем не менее именно эта форма УП до сих пор отличается особыми трудностями как диагностики (обусловленными сложностью трактовки причины высокой артериальной гипертонии), так и лечения (обусловленными сложностью проведения противовоспалительной иммунодепрессивной терапии в условиях высокой артериальной гипертонии и наличия инфицированности вирусом гепатита В). Приводим наблюдение тяжелого течения классического УП с летальным исходом у девочки 8 лет.

Больная А., 8 лет, наблюдалась в клинике детских болезней ММА им. И.М. Сеченова с 01.03.04 по 21.09.05. Родилась у юной (15 лет) первородящей, беременность протекала с токсикозом во II половине. Роды срочные самопроизвольные, масса 3430 г, рост 54 см. На грудном вскармливании до 1 мес. В психомоторном развитии от сверстников не отставала. Профилактичес-

кие прививки (кроме вакцинации против вирусного гепатита В) вводили по календарю, без осложнений, реакция Манту отрицательная. Перенесенные заболевания: в 3 мес острый вирусный бронхолит, с 1 года 9 мес до 2,5 лет – анемия. Из инфекционных заболеваний перенесла ветряную оспу, ОРВИ. Пищевой и лекарственной аллергии нет. Травм и оперативных вмешательств, гемотрансфузий не было. Мать и отец инфицированы вирусом гепатита В.

В возрасте 6 лет (в августе 2003 г.) у девочки появились фебрильная лихорадка до 38,5°–39,5 °С, слабость, вялость, снижение массы тела. Проводимая амбулаторно антибактериальная терапия не оказала эффекта и 11.08.03 ребенок госпитализирован в больницу по месту жительства, где при лабораторном обследовании обнаружены увеличение СОЭ до 54 мм/ч, маркеры гепатита В (HbSAg, anti-HbC IgM, HBeAg) – диагностирован острый вирусный гепатит В. В больнице у девочки удерживались лихорадка, симптомы интоксикации. В процессе наблюдения исключали инфекционный процесс (бактериальную инфекцию, псевдотуберкулез, иерсиниоз, ЦМВ, ВИЧ, токсоплазмоз, лямблиоз, малярию), онкопатологию и туберкулез. Получала антибактериальную терапию курсами (цефотаксим, сумамед, абактал, амикацин), противовирусную (кипферон, виферон), симптоматическую, инфузионную терапию. На фоне лечения температура тела нормализовалась, улучшились состояние и лабораторные показатели – выписана под амбулаторное наблюдение.

В конце октября 2003 г. возобновилась фебрильная лихорадка с симптомами интоксикации, похудела. 02.11.03 появились боли в животе, рвота, жидкий стул, на фоне чего спустя 10 дней внезапно потеряла зрение. 12.11.03 госпитализирована в хирургическое отделение больницы по месту жительства с диагнозом «слепота неясной этиологии, панкреатит?». Состояние больной прогрессивно ухудшалось, развились судороги, на фоне которых наступила остановка дыхания. В течение 3 ч находилась на ИВЛ, затем самостоятельное дыхание и зрение восстановились. 13.11.03 консультирована фтизиатром – менингит туберкулезной этиологии исключен. Анализ спинно-мозговой жидкости без патологии. Получала инфузионную, антибактериальную, симптоматическую терапию, но сохранялись лихорадка до 39,7 °С, головная боль, боль в животе, рвота, продолжала терять в весе. В больнице впервые выявлено повышение АД до 170/100 мм рт. ст.

По тяжести состояния 17.11.03 переведена в детское реанимационное отделение МОНИКИ. В отделении высоко лихорадила, АД 160/100–190/120 мм рт. ст., беспокоили сильные головные боли, боли в животе, отмечалось носовое и кишечное кровотечение, кахексия. Определялись анемия, лейкоцитоз, увеличение СОЭ, гиперпротеинемия, гипоальбуминемия, диспротеинемия, протеинурия, гематурия. На фоне посиндромной терапии состояние девочки стабилизировалось и для исключения объемного образования головного мозга ее переводят в неврологическое отделение, где по результатам компьютерной томографии головного мозга данных за

объемный процесс не выявлено. Состояние остается тяжелым, повторно отмечается кишечное и носовое кровотечение, периодически рвота.

09.12.03 больную переводят в педиатрическую клинику МОНИКИ, где проводят дифференциальную диагностику между системными заболеваниями соединительной ткани, неспецифическим язвенным колитом, феохромоцитомой, онкологическими заболеваниями. В иммунологическом анализе выявлены р-ANCA (1:256), снижение С3 до 35 (норма 80–120), повышение ЦИК и антикардиолипинов (АКЛ), повышенное содержание CD4, CD8. ПЦР на герпетические вирусы, токсоплазму, энтеровирусы, хламидии и микоплазмы – отрицательные. По данным колоноскопии выявлено язвенное поражение толстого кишечника. При ангиографии сосудов почек выявлено обеднение сосудистого рисунка в артериальную фазу, нарушение кровообращения в артериолах обеих почек (симптом «обгорелого дерева»). На основании анализа клинической картины, лабораторных показателей, данных инструментальных исследований в отделении впервые (через 4 мес от начала болезни) установлен диагноз: узелковый полиартериит, ассоциированный с вирусом гепатита В, антифосфолипидный синдром. С 31.12.03 проводилась терапия: метипред (МП) per os (максимально 30 мг/сут – 2 мг/кг с постепенным снижением до 15 мг/сут), пульс-терапия МП трижды по 250 мг, пульс-терапия ЦФ 04.02. и 18.02.04 по 120 мг. Кроме этого назначали курсы сульфасалазина (20.12.03 – 09.02.04 по 750 мг/сут), азатиоприна (12.01.04–03.02.04 в дозе 1,5 мг/кг/сут), гепарина; применяли инфузионную терапию, гипотензивные препараты (энап, коринфар, атенолол, гипотиазид), курантил. Несмотря на проводимое лечение у ребенка сохранялись субфебрильная лихорадка, боли в животе, эпизоды подъема АД максимально до 130/110 мм рт. ст.

Для дальнейшего лечения 01.03.04 переведена в клинику детских болезней ММА им. И.М. Сеченова. Состояние при поступлении средней тяжести, выраженная дистрофия (масса тела 15 кг, рост 112 см), на коже конечностей древовидное ливедо. Сердечные тоны приглушены, акцент II тона над аортой, пульс 132 в мин, АД 120/80 мм рт. ст. Живот мягкий, чувствительный при пальпации в эпигастрии и правом подреберье, размеры печени не увеличены; при обследовании выявлена гипохромная анемия, положительный HbsAg. Остальные показатели (общего, биохимического, иммунологического анализов крови, анализа мочи) – без существенных отклонений от нормы. Установлен диагноз: узелковый полиартериит, ассоциированный с вирусом гепатита В, с преимущественным поражением сосудов головного мозга (в анамнезе церебральный сосудистый криз), почек (артериальная гипертензия ренального генеза), кишечника (в анамнезе некротическое поражение кишечника); антифосфолипидный синдром. На фоне проводимой терапии (МП 11 мг с постепенным снижением до 10 мг, капотен 25 мг/сут, энап 10 мг/сут, гипотиазид 12,5 мг/сут, атенолол 12,5 мг/сут, панангин, карбонат кальция, фосфалогель, мезим-форте) состояние значительно улучшилось. Гепарин постепенно отменен, наз-

начен варфарин 2,5 мг/сут (МНО=1,14 – норма). 18.03.04 выписана с рекомендациями продолжить лечение МП (10 мг/сут с дальнейшим снижением дозы по 1 мг в 2 нед), ЦФ (300 мг) внутривенно 1 раз в мес, энапом (10 мг/сут), ателололом (12,5 мг/сут).

Далее наблюдалась амбулаторно, состояние расценивалось как ремиссия УП. По месту жительства проводилась пульс-терапия МП 300 мг 1 раз в месяц. Девочка заметно прибавила в весе, АД нормализовалось, лабораторные показатели крови, мочи не были изменены. МП отменен 11.04.04, продолжала получать интермиттирующую пульс-терапию ЦФ, энап. Несмотря на положительную динамику по основному заболеванию стабильно сохранялись маркеры гепатита В, умеренное увеличение ЛДГ. В связи с признаками хронического гепатита В с июня 2004 г. гепатологом назначен ламивудин (зедфикс), однако в связи с повышением трансаминаз (до 19 норм) препарат был отменен спустя 4 мес лечения. До июля 2005 г. состояние по основному заболеванию оставалось стабильным.

07.07.05 с жалобами на многократную рвоту, жидкий стул, боли в животе, лихорадку госпитализирована в инфекционное отделение по месту жительства, где был поставлен диагноз пищевой токсикоинфекции и проведена инфузионная терапия. 12.07.05. выписана в удовлетворительном состоянии.

28.08.05. в плановом порядке госпитализирована в гепатологическое отделение НЦЗД для обследования по поводу хронического гепатита В. В ночь на 30.08.05 появились жалобы на головокружение, тошноту, отмечалась многократная рвота желчью, съеденной пищей. Было зафиксировано повышение АД до 140/100–160/100 мм рт. ст., не купирувавшееся приемом энапа. Нарастали вялость, адинамия. В последующие дни сохранялись жалобы на тошноту, рвоту, головокружение. Несмотря на проводимую гипотензивную терапию (коринфар, капотен, норваск, моноприл), сохранялось стойкое повышение АД до 160/100 мм рт. ст. При лабораторном обследовании выявлены гипохромная анемия, ускорение СОЭ, лейкоцитоз, повышение трансаминаз (АЛТ 63 МЕ, АСТ 54 МЕ), креатинина (109 мкмоль/л), мочевины (9,3 мкмоль/л); увеличение СРБ, IgG (2370 мг/%), ЦИК (1290 ед. опт. плотн.). 01.09.2005 присоединились симптомы ОРВИ, к терапии подключен роцефин.

02.09.05 в связи с нарастанием активности основного заболевания переведена в клинику детских болезней ММА им. И.М. Сеченова, по тяжести состояния – в отделение интенсивной терапии и реанимации. При поступлении состояние тяжелое, выраженная дистрофия, кожные покровы бледно-серого цвета, в легких дыхание ослаблено, сердечные тоны приглушены, тахикардия (132 в мин), АД 130/80 мм рт. ст. При лабораторном обследовании обращали на себя внимание гипохромная анемия (Hb 104–66 г/л, зр. 4,29–2,59 · 10<sup>12</sup>/л, цв. пок. 0,73), нейтрофильный (78%) гиперлейкоцитоз (до 57,1 · 10<sup>9</sup> /л), тромбоцитоз (до 696 · 10<sup>9</sup>/л), ускорение СОЭ (41–20 мм/ч); повышение уровня мочевины, креатинина (178 мкмоль/л при норме 88 мкмоль/л), АЛТ (37–60 ед). Выявлен положительный HBsAg и впервые

– антитела HBc. Показатели коагулограммы, иммуноглобулинов, общей гемолитической активности без отклонения от нормы. Анализ мочи, проба Реберга без патологических изменений. При ЭХОКГ выявлено расширение коронарных артерий. Учитывая признаки рецидива активности основного процесса, больной назначены преднизолон в суточной дозе 20 мг (1 мг/кг), гипотензивная терапия (гипотиазид, верошпирон, амлодипин, бисогамма), антиагрегантные и сосудистые препараты (сермион, курантил, магнерот), проводили симптоматическую посиндромную терапию. Тем не менее состояние оставалось тяжелым, сохранялись артериальная гипертензия, явления сердечной и почечной недостаточности. 08.09.05 АД повысилось до 160/100 мм рт. ст., девочка потеряла сознание, появились судороги, которые были купированы противосудорожными средствами. При МРТ были выявлены множественные очаги ишемии и вторичной атрофии вещества головного мозга как осложнение основного заболевания, гипертензионного синдрома. После купирования судорожного синдрома очаговые неврологические нарушения не выявлены, на вопросы отвечала адекватно, но состояние продолжало прогрессивно ухудшаться. Усилились боли в животе, нарастали дистрофия, анемия, снижение уровня общего белка сыворотки крови (58 г/л), сохранялась азотемия, появилась тенденция к гиперкалиемии. Стул был только после клизмы, нормальной окраски. АД снизилось до 110/70 мм рт. ст., появилась брадикардия (56–60 уд/мин). 21.09.05 (на 18-е сутки пребывания в клинике) состояние больной резко ухудшилось за счет проявлений сердечно-сосудистой недостаточности и отека мозга с вероятным вклиниванием продолговатого мозга в большое затылочное отверстие. Проводимые реанимационные мероприятия были без эффекта – в 6 ч утра была констатирована смерть.

#### **Клинический диагноз:**

*основной:* узелковый полиартериит, ассоциированный с вирусом гепатита В, подострое течение, с поражением сердца, почек, ЦНС, желудочно-кишечного тракта, печени; артериальная гипертензия злокачественного течения с церебральными и сосудистыми кризами; абдоминальный синдром; коронарит, расширение коронарной артерии; антифосфолипидный синдром (АКЛ+); множественные ишемические очаги в головном мозге; ливедо; дистрофия;

*осложнения:* сердечная недостаточность по левожелудочковому типу; почечная недостаточность острого периода; эклампсия; отек головного мозга; анемия; стоматит.

При морфологическом исследовании (22.09.05.) макроскопически выявлены следующие изменения.

Головной мозг: полнокровие оболочек, значительное набухание и отек головного мозга, мозжечка; резко выражена странгуляционная борозда; в левом полушарии в височной области, в области моста и подушек зрительных бугров – множественные ишемические очаги (соответствует картине МРТ от 08.09.05).

В легких определяется картина острого венозного полнокровия, многочисленные субплевральные кровоизлияния; в 10-м сегменте правого легкого – очаг ин-фаркта.

В сердце единичные фиброзные наложения на перикарде, гидроперикард (50 мл); миокард левого желудочка резко утолщен до 1,7 см (соответствует 3 нормам), митральное отверстие 5,8 см; множественные субэндокардиальные кровоизлияния; устье левой коронарной артерии расширено до 3,5–4 см.

Поверхность обеих почек неровная с многочисленными рубцовыми втяжениями; слои почек бледные, практически не дифференцируются, что соответствует картине «шоковая почка». В надпочечниках отмечается умеренная атрофия коры.

Печень визуально не изменена. В правой доле очаги инфаркта субкапсулярно максимальным размером 5х4,5 см. Селезенка дряблая, морщинистая с многочисленными кровоизлияниями в паренхиму; соскоб пульпы скудный; размеры органа резко увеличены (10х5,5х1,5 см). Пищевод, двенадцатиперстная кишка не изменены; в желудке многочисленные сливающиеся кровоизлияния и эрозии, явления фибринозного воспаления. В кишечнике – явления энтероколита, единичные наложения фибрина.

Данные гистологического исследования: в почках выявлена картина УП на фоне почечной дисплазии. Основные изменения выражены в артериях среднего калибра – стенки их резко утолщены, а вокруг артерий массивные разрастания соединительной ткани, в виде «муфт» или узлов. Просвет артерий сужен. Некоторые клубочки полностью сохраняют нормальное строение, капиллярные петли их полнокровны, в других клубочках отмечается очаговая пролиферация мезангиальных клеток, склероз части сосудистых петель. Встречаются группы эмбриональных клубочков миниатюрных размеров, с нерасправленными капиллярными петлями. В эпителии извитых канальцев белковая дистрофия, в просвете некоторых канальцев видны зернистые цилиндры. В строме почки местами незначительная лимфогистиоцитарная инфильтрация, под капсулой – очаги склероза. Капсула Боумена–Шумлянського умеренно утолщена, склерозирована.

Сердце: в миокарде обширные периваскулярно расположенные поля разрастания грануляционной, либо рыхлой волокнистой, либо рубцовой ткани; в кардиомиоцитах картина неравномерно выраженной гипертрофии и жировой дистрофии, встречаются также мелкие фокусы некротизированных кардиомиоцитов. В сосудах среднего калибра резчайшее утолщение стенок с образованием своеобразных узелков, просвет сосудов резко сужен (характерная картина УП). На перикарде – фибриновая пленка с нитями фибрина и нейтрофилами – фибринозный перикардит.

Легкие: в артериях среднего калибра типичная картина УП с формированием узловатых образований плотной соединительной ткани, в центре которых видны сдавленные сосуды с утолщением и склерозом стенок и сужением просвета. В кусочке из 10-го сегмента правого легкого гистологически выявлен геморрагический инфаркт. Во всех полях зрения картина эмфиземы и резко выраженного отека. Выявлен очаг эмбриональной легочной паренхимы с целиком спавшимися маленькими нерасправленными альвеолами.

Селезенка: редукция белой пульпы с наличием многочисленных мелких лимфоидных фолликулов, резчайшего полнокровия и кровоизлияний в красной пульпе; артерии среднего и крупного калибра с очаговым утолщением стенок и формированием «узлов» со сдавленными сосудами в центре; в отдельных участках выражена картина «луковичного» склероза.

Желудок: картина фибринозного гастрита с глубоким некрозом слизистой оболочки и пронизанных фибрином и нейтрофилами очагами некроза; во всех вырезанных кусочках отмечается резчайшее полнокровие сосудов подслизистого слоя, диапедезные кровоизлияния.

Толстая кишка: фибринозно-язвенный колит; в толще стенки кишки видны довольно крупные артерии с выраженным склерозом стенки и сужением просвета; вблизи одной из таких артерий некроз слизистой оболочки и подслизистой основы с образованием язвы.

Печень: умеренный полиморфизм гепатоцитов. Во 2-й и 3-й зонах ацинуса в части препаратов очаги мелкокапельной жировой дистрофии, некроз отдельных гепатоцитов, умеренное количество апоптозных телец, очаги мелких ишемических инфарктов. В просвете синусоидов увеличенное количество лимфоцитов, макрофагов, встречаются единичные нейтрофилы. Портальные тракты удлинены, незначительно расширены, умеренно инфилтрированы лимфомакрофагальными элементами с примесью небольшого количества лейкоцитов. Видны немногочисленные ступенчатые некрозы гепатоцитов. Выражен склероз стенок вен и артерий среднего калибра. От части портальных трактов отходят тонкие короткие фиброзные септы. Отмечается перидуктальный склероз. ИГА по Knodell: 1–3–3–1, стадия I, мягкое течение. Морфологическая картина не противоречит поражению ткани печени при хроническом гепатите В мягкого течения; признаков, характерных для хронического гепатита С, не выявлено. В генезе поражения печени нельзя исключить УП (склероз стенок артерий и вен), лекарственное поражение (мелкокапельная жировая дистрофия гепатоцитов и эозинофилы). Наконец, не исключено, что вышеописанные изменения спровоцированы фоновым процессом – эмбриональной дисплазией (в нескольких препаратах были обнаружены участки эмбриональной печени).

Головной мозг: многочисленные мелкие и сливающиеся очаги некроза (серого размягчения), чередующиеся с полями относительно сохранной ткани мозга с выраженным полнокровием сосудов, явлениями стаза в капиллярах и тяжелыми дистрофическими изменениями элементов макро- и микроглии.

#### **Патологоанатомический диагноз:**

*основное заболевание:* узелковый полиартериит (гистологически: деструктивный и продуктивно-склеротический) с поражением артерий почек, головного мозга, сердца с развитием аневризмы левой коронарной артерии, желудочно-кишечного тракта, печени.

*сочетанное заболевание:* хронический вирусный гепатит В, легкое течение, I стадия.

*осложнения:* артериальная гипертония: масса сердца 128 г, толщина стенки левого желудочка 1,7 см, правого – 0,3 см. Геморрагический синдром: множественные



точечные и пятнистые кровоизлияния в плевре, под эндокардом, в оболочках головного мозга, слизистой оболочке желудка, селезенке, паренхиме легких и почек; эрозии слизистой оболочки желудка. Очаги некроза в височной области и подушке зрительного бугра левого полушария головного мозга, варолиевом мосту. Геморрагический инфаркт в 10-м сегменте правого легкого. Множественные ишемические инфаркты в печени. Хроническая почечная недостаточность. Язвенный колит; фибринозный перикардит, дифтеритический гастрит, катаральный энтероколит. Отек головного мозга с вклинением миндалин мозжечка в большое затылочное отверстие. Отек легких. Гидроперикард. Анемия. Реанимационные мероприятия. Гиперплазия селезенки. Стоматит.

*Заключение о причине смерти:* смерть больной А., 8 лет, страдавшей узелковым полиартериитом в сочетании с вирусным гепатитом В, последовала от отека мозга с вклинением миндалин мозжечка в большое затылочное отверстие.

Таким образом, девочка 8 лет была больна классической формой УП в течение 2 лет. Заболевание началось с фебрильной лихорадки, прогрессирующей слабости, похудания и трактовалось как острый вирусный гепатит В. Через 2 месяца появились классические признаки УП в виде лихорадки, болей в животе, развилась эклампсия, во время которой впервые зафиксирована артериальная гипертензия (АД 170/100 мм рт. ст.). Состояние было крайне тяжелым, отмечались потеря зрения, судороги с правосторонним гемисиндромом, остановка дыхания (находилась на ИВЛ). Улучшение

состояния наступило на фоне назначения глюкокортикоидной терапии и пульс-терапии ЦФ. АД снизилось практически до нормальных цифр. Интермиттирующую терапию ЦФ получала в режиме 1 раз в месяц в течение года (до октября 2004 г.), далее в режиме 1 раз в 3 месяца до января 2005 г., противовоспалительная иммуносупрессивная терапия отменена в связи с тем, что состояние ребенка трактовалось как ремиссия заболевания. Особенностью данного варианта УП является сочетание его с инфицированием вирусом гепатита В. Течение хронического гепатита В у больной привело к тяжелому обострению УП с артериальной гипертензией, гипертонической энцефалопатией, выраженным абдоминальным синдромом, почечной недостаточностью с развитием эклампсии. Несмотря на проводимую интенсивную терапию с использованием глюкокортикоидов, антикоагулянтов, гипотензивных препаратов состояние прогрессивно ухудшалось. Смерть наступила вследствие прогрессирующей сердечно-легочной недостаточности, нарастающих явлений отека головного мозга с вклинением продолговатого мозга в большое затылочное отверстие. Гистологическое исследование подтвердило клинический диагноз: у 8-летней девочки имел место длительно текущий УП с поражением сосудов практически всех органов – почек, печени, миокарда, желудочно-кишечного тракта, легких и селезенки. Усугубляющим фактором явился хронический гепатит В вялого течения и выявленные только микроскопически находки – наличие в печени, почках и легких участков эмбриональной ткани.

#### ЛИТЕРАТУРА

1. Лыскина Г.А. Детская ревматология. Руководство для врачей. Под ред. А.А.Баранова, Л.К.Баженовой. М., Медицина, 2002: 221–270.
2. Насонов Е.Л., Баранов А.А., Шилкина Н.П. Васкулиты и васкулопатии. Ярославль, Верхняя Волга, 1999.
3. Семенкова Е.Н. Системные васкулиты. М., Медицина, 1988.
4. Лыскина Г.А. Практическое руководство по детским болезням. Том 3 «Кардиология и ревматология детского возраста». Под ред. Самсыгиной Г.А., Щербаковой М.Ю. М., Медпрактика, 2004: 650–67.
5. Guillevin L., Lhote F., Jarrousse B., Fain O. The Cochrane Library, 2004, Issue 6.
6. Ozen S., Anton J., Arisoy N, et al. *Pediatr.* 2004; 145, 4: 517–22.
7. Stome J.H., Calabrese L.H., Pusey C.D. et al. *Rheumatic Diseases Clinics of North America.* 2000; 27. 4: 677–728.

© Коллектив авторов, 2006

А.М. Ожегов, Т.Ю. Тарасова, И.Н. Петрова, М.Н. Столович, С.А. Петрова

## ДВА СЛУЧАЯ ГАЛАКТОЗЕМИИ У ДЕТЕЙ

ГОУ ВПО Ижевская государственная медицинская академия,  
ГУЗ Республиканская детская клиническая больница МЗ УР, г. Ижевск, РФ

Галактоземия – наследственное заболевание, в основе которого лежит метаболический блок на пути преобразования галактозы, поступающей в организм с пищей в составе молочного сахара – лактозы – в глюкозу вследствие дефицита ферментов: галактозо-1-фосфатуридилтрансферазы (I тип, классическая галактозе-

мия), галактокиназы (II тип) или уридиндифосфогалактозо-4-эпимеразы (III тип). Галактоза и галактозо-1-фосфат накапливаются в крови и тканях, оказывая токсическое действие на ЦНС, печень, хрусталики глаз, что определяет клинические проявления болезни. Тип наследования галактоземии аутосомно-рецессивный.