

Р.А. Иванова<sup>1,2</sup>, Н.В. Скрипченко<sup>1,3</sup>, А.А. Гринева<sup>1</sup>, Н.В. Рогозина<sup>1,3</sup>,  
В.В. Васильев<sup>1,4</sup>, Л.М. Починяева<sup>5</sup>, В.А. Казиахмедов<sup>3,5</sup>,  
М.А. Золотова<sup>5</sup>, Е.Ф. Горбунов<sup>5,6</sup>

## ПОЗДНЯЯ МАНИФЕСТАЦИЯ ВРОЖДЕННОЙ ЦИТОМЕГАЛОВИРУСНОЙ ИНФЕКЦИИ У РЕБЕНКА С ПЕРВИЧНЫМ ИММУНОДЕФИЦИТОМ

<sup>1</sup>Детский научно-клинический центр инфекционных болезней ФМБА России, <sup>2</sup>Первый Санкт-Петербургский государственный медицинский университет им. И.П. Павлова МЗ РФ, <sup>3</sup>Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет МЗ РФ, <sup>4</sup>Северо-западный государственный медицинский университет им. И.И. Мечникова МЗ РФ, <sup>5</sup>Детская городская клиническая больница № 5 им. Н.Ф. Филатова, <sup>6</sup>Санкт-Петербургский Государственный университет, Санкт-Петербург, РФ



Представлено клиническое наблюдение поздней манифестации тяжелой формы врожденной цитомегаловирусной инфекции с поражением кожи по типу «черничного пирога», легких и ЦНС у ребенка первого года жизни с иммунодефицитом.

**Ключевые слова:** врожденная цитомегаловирусная инфекция, поздняя манифестация, первичный иммунодефицит, грудные дети.

**Цит.:** Р.А. Иванова, Н.В. Скрипченко, А.А. Гринева, Н.В. Рогозина, В.В. Васильев, Л.М. Починяева, В.А. Казиахмедов, М.А. Золотова, Е.Ф. Горбунов. Поздняя манифестация врожденной цитомегаловирусной инфекции у ребенка с первичным иммунодефицитом. *Педиатрия*. 2019; 98 (3): 280–284.

R.A. Ivanova<sup>1,2</sup>, N.V. Skripchenko<sup>1,3</sup>, A.A. Grineva<sup>1</sup>, N.V. Rogozina<sup>1,3,3</sup>, V.V. Vasilev<sup>1,4</sup>,  
L.M. Pochinyaeva<sup>5</sup>, V.A. Kaziachmedov<sup>3,5</sup>, M.A. Zolotova<sup>5</sup>, E.F. Gorbunov<sup>5,6</sup>

## LATE MANIFESTATION OF CONGENITAL CYTOMEGALOVIRUS INFECTION IN A CHILD WITH PRIMARY IMMUNODEFICIENCY

<sup>1</sup>Pediatric Scientific Clinical Center of Infectious Diseases, Federal Biomedical Agency of Russia; <sup>2</sup>Pavlov First Saint Petersburg State Medical University; <sup>3</sup>St. Petersburg State Pediatric Medical University; <sup>4</sup>North-Western State Medical University named after I.I. Mechnikov; <sup>5</sup>N.F. Filatov Children's City Clinical Hospital № 5; <sup>6</sup>St. Petersburg State University, St. Petersburg, Russia

The article presents a clinical observation of the late manifestation of a severe form of congenital cytomegalovirus infection with petechial rash, lungs and central nervous system lesion in a child of the first year of life with immunodeficiency.

**Keywords:** congenital cytomegalovirus infection, late manifestation, primary immunodeficiency, infants.

**Quote:** R.A. Ivanova, N.V. Skripchenko, A.A. Grineva, N.V. Rogozina, V.V. Vasilev, L.M. Pochinyaeva, V.A. Kaziachmedov, M.A. Zolotova, E.F. Gorbunov. Late manifestation of congenital cytomegalovirus infection in a child with primary immunodeficiency. *Pediatrics*. 2019; 98 (3): 280–284.

### Контактная информация:

Иванова Регина Анатольевна – к.м.н., научный сотрудник отдела врожденной инфекционной патологии Детского научно-клинического центра Федерального медико-биологического агентства России, доц. каф. инфекционных болезней и эпидемиологии Первого медицинского университета им. И.П. Павлова  
Адрес: Россия, 197022, г. Санкт-Петербург, ул. Профессора Попова, 9  
Тел.: (921) 786-29-50, E-mail: reg-iv@mail.ru  
Статья поступила 24.04.18, принята к печати 15.05.19.

### Contact Information:

Ivanova Regina Anatolyevna – Ph.D., researcher of Congenital Infectious Pathology Department, Pediatric Scientific Clinical Center of Infectious Diseases, Federal Biomedical Agency of Russia, associate prof. of Infectious Diseases and Epidemiology Department, Pavlov First Saint Petersburg State Medical University  
Address: Russia, 197022, St. Petersburg, Professora Popova str., 9  
Tel.: (921) 786-29-50, E-mail: reg-iv@mail.ru  
Received on Apr. 24, 2018, submitted for publication on May 15, 2019.

Актуальность цитомегаловирусной инфекции (ЦМВИ) определяется ее повсеместным распространением как среди взрослого населения (40–95%), так и у детей (20–60%) [1, 2]. ЦМВИ – заболевание, вызываемое цитомегаловирусом (ЦМВ) из группы герпес-вирусов, отличающееся многообразием клинических проявлений от бессимптомного течения до тяжелых генерализованных форм с поражением внутренних органов и ЦНС у лиц с иммунодефицитом (ИД) и при внутриутробном поражении плода [3]. Врожденная ЦМВИ является самой распространенной внутриутробной инфекцией (ВУИ) и занимает одно из ведущих мест в структуре перинатальной заболеваемости и смертности [4]. Ежегодно в мире врожденная ЦМВИ выявляется у 0,5–6,1% живых новорожденных [5]. Многообразие клинических проявлений заболевания определяется способностью ЦМВ поражать плод на любом сроке беременности [6]. ЦМВ обладает иммуносупрессивной способностью и при внутриутробном инфицировании создает предпосылки для развития иммунологической толерантности к этому возбудителю с формированием длительной его персистенции и реактивации в постнатальном периоде [7]. Физиологическая иммунная недостаточность детей раннего возраста в совокупности с иммуносупрессивным действием ЦМВ обуславливают в 10–15% случаев отсроченную манифестацию ЦМВИ [8]. В 90% случаев врожденная ЦМВИ протекает в виде субклинической формы, которая чаще всего диагностируется после манифестации или при выявлении отдаленных последствий в виде задержки психомоторного развития, глухоты, цирроза печени и др. [9]. В настоящее время ЦМВИ отнесена в группу инфекций, являющихся индикаторами иммунодефицитных состояний (ИДС) [10]. Поэтому развитие тяжелых затяжных форм заболевания требует исключения врожденного или приобретенного ИД.

Ниже представляем клинический случай тяжелой формы врожденной ЦМВИ с поздней манифестацией у ребенка первого года жизни с первичным ИД (ПИД).

Анамнез жизни: девочка от II беременности (1 беременность – здоровый ребенок), протекавшей на фоне анемии, острой респираторной инфекции на 33-й неделе. Роды самостоятельные на 38-й неделе с преждевременным излитием околоплодных вод. Ребенок родился с признаками морфологической незрелости массой тела 3190 г и длиной 49 см. В клиническом анализе крови, взятом в первые сутки жизни, выявлен моноцитоз. Девочка с рождения находилась на смешанном вскармливании. Наблюдалась неврологом с диагнозом: гипоксическо-ишемическое поражение ЦНС (ГИПЦНС), синдром мышечной дистонии. Первые 2 месяца жизни отмечались достаточные весовые прибавки (по 1000 г). С 3-го месяца жизни практически перестала прибавлять в весе, за 2 месяца весовая прибавка составила 300 г и к 4-м месяцам девочки весила 5 кг 500 г. Кроме того, у нее нарастала мышечная гипотония. В 3 месяца девочка перенесла острую респираторную вирусную инфекцию (ОРВИ), лечилась амбулаторно.

В возрасте 3 месяцев девочка повторно заболела ОРВИ и в течение недели лечилась в Детской городской клинической больницы № 5 им. Н.Ф. Филатова

(ДГКБ № 5) с диагнозом: обструктивный бронхит. Рентгенологически пневмония была исключена. Через неделю пациентка была выписана домой с сохраняющимися катаральным синдромом в виде кашля и воспалительными изменениями в клиническом анализе крови (лейкоцитоз до  $19,7 \cdot 10^9/\text{л}$ , тромбоцитоз до  $726 \cdot 10^9/\text{л}$ , СОЭ 28 мм/ч).

После выписки из стационара у ребенка появились высыпания на коже лица, которые были расценены как проявления аллергодерматита. В динамике высыпания распространились на конечности. Через месяц кашель усилился, повысилась температура тела, появилась одышка, в связи с чем была повторно госпитализирована в ДГКБ № 5 в отделение реанимации и интенсивной терапии (ОРИТ), минуя приемный покой, в тяжелом состоянии за счет дыхательной недостаточности (ДН) II степени, бронхообструктивного синдрома. При поступлении: состояние тяжелое за счет ДН, кожные покровы бледные, на коже лица и конечностей эритематозные (красно-фиолетовые) папулы с четкими контурами диаметром до 0,7 см (рис. 1). Нарушений микроциркуляции не выявлено. В клиническом анализе крови при поступлении: лейкоцитоз  $20,7 \cdot 10^9/\text{л}$  со сдвигом лейкоцитарной формулы влево, тромбоцитоз  $873 \cdot 10^9/\text{л}$ . Прокальцитонинотест отрицательный. В биохимическом анализе крови отмечалось увеличение активности лактатдегидрогеназы (ЛДГ) до 2041 ЕД/л (при норме до 975 ЕД/л). С поступления в стационар отмечалась гипоксемия. Рентгенологически была подтверждена двусторонняя пневмония. Была назначена инфузионная и эмпирическая антибактериальная терапия цефалоспорином III поколения, бронхоспазмолитики. Через 9,5 ч от поступления, несмотря на проводимое лечение, произошло ухудшение состояния за счет нарастания ДН до III степени. По результатам повторного рентгенологического исследования был диагностирован пневмоторакс справа, респираторный дистресс-синдром (РДС). Это потребовало перевода пациентки на искусственную вентиляцию легких (ИВЛ), проведения торакоцентеза с дренированием плевральной полости, усиления медикаментозной терапии со сменой антибиотиков на цефалоспорин IV поколения в сочетании с аминогликозидом, присоединением сосудистых, метаболических препаратов, системных глюкокортикостероидов. Однако состояние больной неуклонно ухудшалось, нарастала гипоксемия, несмотря на ужесточение параметров



Рис. 1. Сыпь на коже у пациентки 4 месяцев с врожденной ЦМВИ: «черничный пирог».

ИВЛ, девочка периодически продолжала фебрильно лихорадить, нарастали анемия (гемоглобин 90 г/л) и лейкопения ( $5,9 \cdot 10^9$ /л).

Ранний возраст ребенка, тяжелое течение заболевания, тяжесть которого была обусловлена развитием двусторонней субтотальной пневмонии и РДС предположительно вирусно-бактериальной этиологии, появление характерной сыпи по типу «черничного пирога», отсутствие эффекта от проводимой антибактериальной терапии и последующее выделение ДНК ЦМВ из крови, мокроты, слюны, мочи при наличии IgG к ЦМВ в крови позволили диагностировать у ребенка на 4-е сутки пребывания в ОРИТ врожденную ЦМВИ с преимущественным поражением легких, кожи, ЦНС. Отсутствие IgM к ЦМВ в крови могло свидетельствовать о внутриутробно перенесенной инфекции с появлением второй волны инфекционного процесса (поздней манифестации). Другие герпетические инфекции (ВПГ 1-го, 2-го типа, ВЭБ, ВГЧ 6-го типа), респираторный микоплазмоз и хламидиоз, гемофильная инфекция, токсоплазмоз подтверждены не были. Полученные данные потребовали присоединения противовирусного препарата – ганцикловир (из расчета 5 мг/кг 2 раза в день). Кроме того, затяжное течение респираторной инфекции с развитием тяжелой формы заболевания, поздняя манифестация врожденной ЦМВИ были расценены как проявления ИД и потребовали исключить ВИЧ-инфекцию (форма 50 отрицательная). В терапию с иммуномодулирующим и противовирусным действием одновременно с ганцикловиром был добавлен специфический антицитомегаловирусный иммуноглобулин (из расчета 1 мл/кг массы тела в сутки через день). На фоне проводимой терапии имело место улучшение состояния. Однако через неделю вновь отмечался подъем температуры тела до фебрильных цифр, ухудшение в гемограмме в виде сдвига лейкоцитарной формулы до юных форм, что повлекло за собой перевод пациентки на антибиотики резерва, усиления противовирусной терапии (ингаляции рибавирином), введения сурфактанта, проведения повторного курса иммуноглобулинов (пентаглобин) и переливания эритроцитной массы. Несмотря на это, через 2 недели от поступления у ребенка выросла ДН смешанного генеза, рефрактерная к проводимой оксигенотерапии. Состояние больной прогрессивно ухудшалось: нарастали сердечно-сосудистая и церебральная недостаточность, прогрессировали анемия (эритроциты  $2,26 \cdot 10^{12}$ /л, гемоглобин 66 г/л) и лейкопения ( $2,4 \cdot 10^9$ /л) на фоне системного воспалительного ответа в виде увеличения СОЭ до 53 мм/ч и повышения СРБ до 44 Ед. По данным рентгенограммы органов грудной клетки, отмечалась резкая отрицательная динамика – тотальное затемнение левого легкого и субтотальное правого. Через 3 недели от поступления, несмотря на проводимую массивную терапию, произошла остановка сердечной деятельности и была констатирована биологическая смерть пациентки.

При патологоанатомическом исследовании был диагностирован порок развития ЦНС в виде полимикрии. Выявлены патоморфологические признаки генерализованной ЦМВИ на фоне изменений, характерных для врожденного ИД (рис. 2). Из мокроты была посмертно выделена *Pneumocystis jirovecii*.

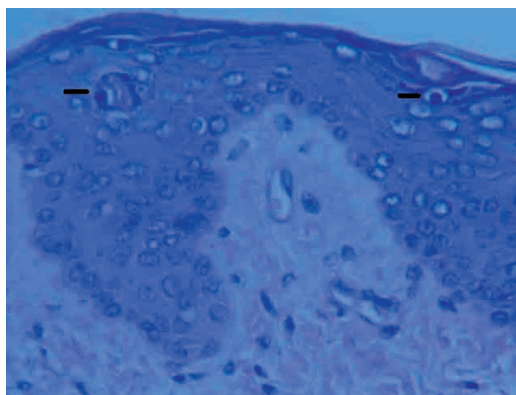


Рис. 2. Цитомегаловирусная трансформация клеток кожи: «свиный глаз». Окраска гематоксилином и эозином, ув. 400.

Диагноз заключительный клинический:

Основной диагноз: врожденная генерализованная цитомегаловирусная инфекция с преимущественным поражением легких.

Осложнения основного диагноза: двусторонний гнойный эндобронхит. Очагово-сливная пневмония смешанной этиологии. Острая дыхательная недостаточность III степени. ОРДС. Пневмоторакс (2.05.17). Отек головного мозга. Острая сердечно-сосудистая недостаточность.

Сопутствующий диагноз: гипотрофия II степени. Анемия смешанной этиологии, тяжелая степень. Первичный (врожденный) иммунодефицит неуточненный.

Окончательный патологоанатомический диагноз: основное заболевание (сочетанная патология): Генерализованная цитомегаловирусная инфекция с поражением мягких мозговых оболочек, легких, почек, слюнной железы, кожи (молекулярно-биологическое исследование ПЦР от 6.06.2017 (ткани головного мозга, легких, печени, миокарда, кровь) – цитомегаловирус – результат положительный): продуктивный менингит, двусторонняя вирусная пневмония, интерстициальный нефрит, сиалоаденит, дерматит (Ш–В 25.8). Первичный иммунодефицит, комбинированная иммунная недостаточность: жировой метаморфоз тимуса, отсутствие лимфоидных фолликулов в селезенке, лимфатических узлах, тонкой и толстой кишках, опустошение лимфоидной ткани.

Осложнение: синдром дыхательных расстройств III степени. Гнойно-некротический трахеит. Гнойный бронхит. Двусторонняя бактериальная пневмония с абсцессом легкого. Пневмоторакс слева. Пневмоперикард. Вакуольная дистрофия печени и миокарда. Отек головного мозга и мозговых оболочек.

Сопутствующее заболевание: порок развития ЦНС – полимикрия.

Данный случай демонстрирует врожденную ЦМВИ, которая манифестировала отсрочено, на 3-м месяце жизни ребенка, что является типичным для данной инфекции, так как иммуносупрессивное действие ЦМВ не позволяет создать собственную эффективную противовирусную защиту на фоне постепенного снижения эффективности материнского иммунитета с возрастом ребенка.

В приведенном клиническом наблюдении врожденной ЦМВИ отмечались перинатальные признаки ВУИ: раннее излитие околоплодных вод, признаки

морфологической незрелости у новорожденного и моноцитоз с первого дня жизни ребенка. В совокупности с этими данными необходимо учитывать наличие у матери во время беременности ОРВИ, как возможную манифестацию ЦМВИ, которая в ряде случаев может протекать в виде респираторной инфекции с гриппоподобным синдромом. Кроме того, обращали внимание отсутствие у девочки при рождении клинически выраженной картины врожденной инфекции, появление симптомов ГИПЦНС к концу 1-го месяца жизни с нарастающей диффузной мышечной гипотонией, прекращение весовых прибавок с 3-го месяца жизни и последующее формирование гипотрофии, постепенное развитие симптоматики со стороны дыхательной системы в виде затяжного течения бронхита и поражения кожи в виде дерматита – сыпь по типу «черничного пирога».

Прижизненное определение генетического материала ЦМВ в крови, мокроте, слюне, моче ребенка в сочетании с наличием у него специфических IgG к ЦМВ при отсутствии IgM к ЦМВ в сыворотке крови свидетельствовало о внутриутробно перенесенной ЦМВИ с появлением второй волны инфекционного процесса (поздней манифестации) [11].

Выявленные посмертно патоморфологические изменения подтвердили генерализованную ЦМВИ с поражением легких, кожи, мягких мозговых оболочек, почек, слюнных желез. Обнаруженная на патологоанатомическом вскрытии полимикририя клинически характеризуется развитием грубых задержек психомоторного развития, судорожным синдромом, мышечной гипотонией, дыхательными расстройствами и является редкой для врожденной ЦМВИ аномалией развития ЦНС [12]. У девочки имело место тотальное поражение коры головного мозга, что скорее всего способствовало развитию некурабельных дыхательных расстройств и летальному исходу.

Крайне тяжелое течение врожденной ЦМВИ у данного ребенка позволило клинически диагностировать ПИД и назначить повторные курсы иммуноглобулинов. ПИД относится к числу редких заболеваний (частота составляет 1/25 000–1/100 000) и реализуется в раннем детском возрасте жизнеугрожающими инфекционными заболеваниями [13]. Данные патоморфологического исследования подтвердили диагноз ПИД выявлением жирового метаморфоза тиму-

са, отсутствия лимфоидных фолликулов в селезенке, лимфатических узлах, тонкой и толстой кишках, опустошения лимфоидной ткани.

Особенностью данного случая явилось посмертное выделение *Pneumocystis jirovecii* из мокроты. Клинически можно было заподозрить присоединение пневмоцистоза у ребенка с признаками ПИД, субтотальной пневмонией и РДС на фоне стойкого повышения ЛДГ, с непродолжительным эффектом от проводимой противовирусной, антибактериальной и иммуномодулирующей терапии. Однако у детей с ИД поражение легких могут вызывать ЦМВ и другие герпесвирусы, а также грибы и бактерии. Пневмонии у таких детей отличаются тяжелым или крайне тяжелым течением и нередко приводят к летальному исходу. У данной пациентки прижизненно была подтверждена интерстициальная пневмония ЦМВ-этиологии. Кроме того, отсутствие патогномичных симптомов и типичных рентгенологических признаков затрудняет клиническую диагностику пневмоцистоза, а высокий уровень ЛДГ не является специфичным для данной патологии, выявляется у 60% больных пневмониями и указывает на паренхиматозное поражение легких [14, 15].

Таким образом, своевременное выявление врожденной инфекции, в т.ч. ЦМВИ, и раннее начало этиотропного лечения обеспечивают более высокий терапевтический эффект и улучшают прогноз заболевания. Тяжелое течение и поздняя манифестация врожденной ЦМВИ требуют исключения ПИД. Следует помнить, что у детей с ПИД пневмония часто вызывается примитивными грибами *Pneumocystis jirovecii*, что необходимо учитывать при поиске этиологии заболевания и проведении дифференциальной диагностики.

**Финансирование и конфликт интересов:** отсутствуют.

Ivanova R.A.  0000-0003-1809-9443  
 Skripchenko N.V.  0000-0001-8927-3176  
 Grineva A.A.  0000-0002-5796-5896  
 Rogozina N.V.  0000-0003-0968-6291  
 Vasilev V.V.  0000-0002-7336-8805  
 Pochinyaeva L.M.  0000-0003-0717-2721  
 Kaziachmedov V.A.  0000-0002-7243-2852  
 Zolotova M.A.  0000-0002-3720-2103  
 Gorbunov E.F.  0000-0002-6138-9406

## Литература

1. Лобзин Ю.В. Врожденные инфекции: клиника, диагностика, лечение, профилактика: учебное пособие для врачей. Ю.В. Лобзин, ред. 2-е изд. Санкт-Петербург: Тактик-Студио, 2013: 104.
2. Мурина Е.А., Васильев В.В., Осипова З.А., Голева О.В., Романова Е.С., Куюмчян С.Х. Результаты вирусологического наблюдения за внутриутробными инфекциями в Санкт-Петербурге. Инфектология. 2014; 6 (4): 62–68.
3. Лобзин Ю.В., Васильев В.В. Ключевые аспекты проблемы врожденных инфекций. Инфектология. 2014; 6 (3): 5–14.
4. Цинзерлинг В.А. Внутриутробные инфекции: современный взгляд на проблему. Инфектология. 2014; 6 (4): 13–18.
5. Pass RF, Arav-Boger R. Maternal and fetal cytomegalovirus infection: diagnosis, management, and prevention. [sited 1 Mar 2018] Available: <https://f1000research.com/articles/7-255/v1>.
6. Смирнова А.И., Россихина Е.В., Дюпин Н.С. Роль

цитомегаловирусов в акушерской патологии и неонатологии. Вятский медицинский вестник. 2010; 4: 41–47.

7. Марданлы С.Г., Кирпичникова Г.И., Неверов В.А. Цитомегаловирусная инфекция. Этиология, эпидемиология, патогенез, клиника, лабораторная диагностика, лечение, профилактика. Электргорск: ЗАО «Эколаб», 2011: 32.

8. Германенко И.П., Кудин А.П. Цитомегаловирусная инфекция у детей. Минск: БГМУ, 2009: 34.

9. Иванова Р.А., Васильев В.В., Вихнина С.М., Бобошко М.Ю., Ушакова Г.М. Проблема врожденной цитомегаловирусной инфекции. Инфектология. 2016; 8 (2): 26–31.

10. Иммунодефицитные состояния. В.С. Смирнов, ред. СПб.: Фолиант, 2000: 568.

11. Дробаченко О.А., Тмченко В.Н., Малашенко Т.В. Цитомегаловирусная инфекция с перинатальным поражением центральной нервной системы. Педиатр. 2010; 1 (2): 38–42.

12. Милованова О.А., Калинина Л.В., Милованов А.П. Клинико-морфологический анализ корковых дисгенезий, сопровождающихся эпилептическими синдромами и симптоматической эпилепсией у детей. Клиническая неврология. 2015; 9 (2): 20–27.

13. Деягин В.М., Садовникова И.В., Копейкин В.Н., Айзенштадт А.А. Первичные иммунодефициты как педиатрическая проблема: учебное пособие. Н. Новгород: Издательство Нижегородской государственной медицинской академии, 2017: 56.

14. Самсыгина Г.А. Пневмонии у детей. М.: Библиотека врача-специалиста. Педиатрия, 2018: 35.

15. Каражас Н.В., Рыбалкина Т.Н., Корниенко М.Н., Юдицкий М.В. Пневмоцистоз – актуальная иммунодефицит-ассоциированная инфекция: Методические рекомендации. М., 2009: 75.

© Коллектив авторов, 2018

DOI: 10.24110/0031-403X-2019-98-3-284-290  
https://doi.org/10.24110/0031-403X-2019-98-3-284-290

Ю.Ю. Новикова<sup>1,2</sup>, М.Г. Кантемирова<sup>1,2</sup>, С.Х. Курбанова<sup>1,2</sup>, А.А. Глазырина<sup>1,2</sup>,  
О.А. Коровина<sup>1,2</sup>, П.С. Андреев<sup>1</sup>, Д.Ю. Овсянников<sup>1,2</sup>, С.И. Валиева<sup>2</sup>, Е.Е. Петряйкина<sup>1,2</sup>

## НЕПОЛНАЯ ФОРМА БОЛЕЗНИ КАВАСАКИ С АНЕВРИЗМАМИ КОРОНАРНЫХ И ПЕРИФЕРИЧЕСКИХ АРТЕРИЙ И ИММУНОГЛОБУЛИН-РЕЗИСТЕНТНЫМ ТЕЧЕНИЕМ

<sup>1</sup>ФГАОУ ВО «Российский университет дружбы народов»,

<sup>2</sup>ГБУЗ «Морозовская детская городская клиническая больница» ДЗМ, г. Москва, РФ



Слизисто-кожный лимфодулярный синдром (болезнь Kawasaki – BK) – системный васкулит средних и мелких артерий, клинически проявляющийся лихорадкой, изменениями слизистых оболочек, кожи, лимфаденопатией. Поражение сердечно-сосудистой системы возникает примерно у 50% пациентов, у 25–40% без лечения формируются аневризмы артерий. Частота поражения периферических артерий – 2%. Основным методом лечения являются внутривенный иммуноглобулин (ВИИГ) в дозе 2 г/кг и ацетилсалициловая кислота. Однако у 10–30% возможна резистентность к стандартной терапии. В таком случае рекомендуется применение ингибиторов фактора некроза опухоли альфа. Приводим клиническое наблюдение ребенка с неполной формой BK, гигантскими аневризмами коронарных и периферических артерий, резистентностью к терапии ВИИГ и осложнением в виде тромба в левой коронарной артерии.

**Ключевые слова:** болезнь Kawasaki, неполная форма, дети, аневризмы коронарных и периферических артерий, резистентность к терапии внутривенным иммуноглобулином.

**Цит.:** Ю.Ю. Новикова, М.Г. Кантемирова, С.Х. Курбанова, А.А. Глазырина, О.А. Коровина, П.С. Андреев, Д.Ю. Овсянников, С.И. Валиева, Е.Е. Петряйкина. Неполная форма болезни Kawasaki с аневризмами коронарных и периферических артерий и иммуноглобулин-резистентным течением. Педиатрия. 2019; 98 (3): 284–290.

Y.Y. Novikova<sup>1,2</sup>, M.G. Kantemirova<sup>1,2</sup>, S.Kh. Kurbanova<sup>1,2</sup>, A.A. Glazirina<sup>1,2</sup>,  
O.A. Korovina<sup>1,2</sup>, P.S. Andreev<sup>1</sup>, D.Y. Ovsyannikov<sup>1,2</sup>, S.I. Valieva<sup>2</sup>, E.E. Petryatkina<sup>1,2</sup>

## INCOMPLETE FORM OF KAWASAKI DISEASE WITH CORONARY AND PERIPHERAL ARTERY ANEURYSMS AND IMMUNOGLOBULIN-RESISTANT COURSE

<sup>1</sup>Peoples' Friendship University of Russia; <sup>2</sup>Morozov Children's City Clinical Hospital, Moscow, Russia

### Контактная информация:

Новикова Юлия Юрьевна – к.м.н., асс. каф. педиатрии Медицинского института ФГАОУ ВО «Российский университет дружбы народов», врач-ревматолог ГБУЗ «Морозовская детская городская клиническая больница» ДЗМ  
Адрес: Россия, 117198, г. Москва, ул. Миклухо-Маклая, 6  
Тел.: (495) 959-88-00, доб. 1508,  
E-mail: yunovikovayu@mail.ru  
Статья поступила 3.12.18,  
принята к печати 30.01.19.

### Contact Information:

Novikova Yuliya Yuryevna – Ph.D., assistant of Pediatrics Department, Medical Institute, Peoples' Friendship University of Russia, rheumatologist at Morozov Children's City Clinical Hospital  
Address: Russia, 117198, Moscow, Miklukho-Maklaya str., 6  
Tel.: (495) 959-88-00, ext. 1508,  
E-mail: yunovikovayu@mail.ru  
Received on Dec. 3, 2018,  
submitted for publication on Jan. 30, 2019.