



ФЕДЕРАЛЬНОЕ ГОСУДАРСТВЕННОЕ БЮДЖЕТНОЕ УЧРЕЖДЕНИЕ «НАЦИОНАЛЬНЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ ИССЛЕДОВАТЕЛЬСКИЙ ЦЕНТР ДЕТСКОЙ ГЕМАТОЛОГИИ, ОНКОЛОГИИ И ИММУНОЛОГИИ ИМЕНИ ДМИТРИЯ РОГАЧЕВА» МИНИСТЕРСТВА ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

г. Москва, ул. Саморы Машела, 1, тел. +7 (495) 287 65 70

Ф.И.О. пациента **РУДОЛЬСКИЙ АЛЕКСАНДР ИВАНОВИЧ**

Дата рожд. **04.01.2012**

Возраст **13 л.**

Пол: **Мужской**

ЗАКЛЮЧИТЕЛЬНЫЙ ЭПИКРИЗ
ИБ № 2025/8856

Находился в Отделение иммунологии с 01.09.2025

Клинический диагноз:

Основное: Первичный иммунодефицит комбинированный (D84.8 Другие уточненные иммунодефицитные нарушения)

Осложнение основного: Гранулематозное абсцедирующее воспаление в проекции левой голени, состояние после оперативного удаления.

Множественные субплевральные очаговые изменения в легких от 25.08.25г.

Минимальный правосторонний гидроторакс. ДН 0ст.

Фунгемия с высевом Candida parapsilosis от 17.08.25г. Бактериемия с высевом Bacillus cereus от 27.08.25г. (A41.8 Другой уточненный сепсис)

Группа крови A(II)Rh+

Анамнез жизни:

Ребенок от 1 беременности, протекавшей на фоне угрозы прерывания, угрозы преждевременных родов, токсикоз на протяжении всей беременности, 1 срочных родов через естественные родовые пути. Вес при рождении 3550 г, длина 59 см. Пупочная ранка заживала б/о.

Проф. вакцинации по календарю + Превенар 13 14.01.22г, против гемофильной инфекции 19.01.22г, Менактра 14.01.22г.

Находится под наблюдением эндокринолога в связи с избыточным весом.

Вакцинирован по возрасту.

Вакцинация:

аКДС R1 28/05/2018

гепатит В V1-V3 (24/08/2012)

ОПВ V1-V5 (16/12/2013)

ККП R118.02.2018

клещевой энцефалит V1 V2 V3? 2017 года, грипп - 2019г

после спленэктомии:

превенар 14.01.22

менактра 14.01.22

Молекулярно-генетическое исследование:

- NGS «Иммунологическая панель» от октября 2021 г. - патогенные варианты, объясняющие причину заболевания не найдены.

- Полноэкзомное секвенирование от 11.05.2022: обнаружен ранее описанный в литературе патогенный вариант (rs41286844) в гетерозиготном состоянии в 9 экзоне (из 12) гена C8B, приводящий к появлению стоп-кодона и преждевременной термации трансляции белка (p.Arg428Ter, мутация типа нонсенс). Данный вариант c.1282C>Tr.Arg428Ter обнаружен в гетерозиготном состоянии, с популяционной частотой 0,1%. Проведена ТМК с НМИЦ ДГОИ им.Д.Рогачева по результатам ПЭС: на основании анамнестических, клинико-лабораторных данных и молекулярно-генетического обследования диагноз ПИД исключен.

- Повторный анализ данных полноэкзомного секвенирования ДНК от 24.03.2022: Выявлен гетерозиготный вариант в гене LYST: c.9552G>T (p.Leu3184Phe), при наличии которого в биаллельном варианте может развиваться синдром Чедиака-Хигаси.

- Хромосомно-микроматричный анализ от 10.02.2025: Молекулярный кариотип (ISCN 2020) arr(X,Y)x1,(1-22)x2. Анеуплоидии: Не обнаружено. Вариации числа копий генов (CNV): Не обнаружено. Участки потери гетерозиготности содержащие гены, связанные с

феноменом импринтинга: Не обнаружено. Общий размер протяженных (>3 000 000 п.н.) участков потери гетерозиготности – нет (общепопуляционный уровень). Патогенного хромосомного дисбаланса не обнаружено.

- Оценка экспрессии субъединицы $\beta 2$ -интегрина (CD18) на поверхности гранулоцитов (LAD1) от 03.02.2025: Экспрессия $\beta 2$ -интегрина (CD18) на поверхности гранулоцитов в пределах нормы.

- Анализ крови на полное геномное секвенирование от января 2025, отправленный в НМИЦ ДГОИ им. Дм. Рогачева-детектированы ранее выявленные варианты в генах C8B и LYST в гетерозиготном состоянии.

Семейный анамнез:

Сиблингов нет. Мама - экзостоз кости голени. Бабушка по линии матери - экзостоз плечевой кости. Прабабушка по линии матери - рак горла, прадед по линии матери - рак легких. Анамнез со стороны отца неизвестен.

Аллергоанамнез:

спиртовые антисептики - ожоговая реакция (гиперемия с образованием волдырей)
Полимиксин - потеря сознания на струйное введение. Цефтриаксон - волдыри. Ванкомицин - аллергическая сыпь с зудом на струйное введение. Однако, согласно предоставленной медицинской документации, после отмеченных реакций далее неоднократно получал курсы терапии Ванкомицином, Полимиксином, реакций не отмечалось

Операции и травмы:

Неоднократно оперирован по поводу носа: в марте 2019 г. проведено оперативное вмешательство по поводу абсцесса носа - удаление грануляций преддверия носа справа; в декабре 2019 г. проведена лазерная деструкция сосудов носовой перегородки, удаление новообразования перегородки носа справа (папиллома слизистой); 14.10.20 проведено оперативное вмешательство: санация полости носа; 14.05.21 выполнена пластика перфорации перегородки носа (без осложнений).

23.12.21г проведена лапароскопическая спленэктомия (предварительная вакцинация против пневмококка, менингококка, гемофильной палочки не проводилась, профилактический прием антибиотиков не назначался).

со слов мамы по поводу флегмон разных локализаций проведено суммарно 92 операции с 2022г по 2025г.

Вскрытие и дренирование абсцесса мягких тканей левой подколенной области 12.08.2025.

Операция по удалению абсцессов левой подколенной области от 18.08.2025.

Гемотрансфузионный анамнез:

2023-2024г - эр.масса, без осложнений

Анамнез заболевания:

С 1,5 до 3 лет частые рецидивирующие бронхиты. В 3 года круп.

С 4 лет (с 2016 г.) отмечают рецидивирующие носовые кровотечения. Консультирован оториноларингологом, диагностирован хронический ринит, искривление носовой перегородки. В марте 2019 г. (7 лет) проведено оперативное вмешательство по поводу абсцесса носа - удаление грануляций преддверия носа справа. В декабре 2019 г. проведена лазерная деструкция сосудов носовой перегородки, удаление новообразования перегородки носа справа (папиллома слизистой). Гистологическое заключение: выраженный папилломатоз, акантоз покровного многослойного плоского эпителия с очаговой лимфолейкоцитарной инфильтрацией в строме.

NGS панель тромбоцитопатии, 2020г: генетических вариантов, объясняющих причину заболевания на молекулярно-генетическом уровне, не выявлено.

В октябре 2020 г. (8 лет) находился на лечении в детском оториноларингологическом отделении ФМБА. 14.10.20 проведено оперативное вмешательство: санация полости носа, взят материал на гистологическое исследование-данных за злокачественный опухолевый рост и васкулиты нет.

Результаты проведенного в НМИЦ ДГОИ им. Д.Рогачева обследования в 2021 г.: в гемограмме- лейкоциты 10.85 тыс/мкл, гемоглобин 122 г/л, тромбоциты 297 тыс/мкл, АКН 6.35 тыс/мкл, моноциты 1.23 тыс/мкл;КТ придаточных пазух носа от 19.03.21-признаки локального перфоративного дефекта носовой перегородки с минимальным отклонением носовой перегородки вправо, кисты альвеолярной бухты левой гайморовой пазухи, некоторой гиперплазии глоточной миндалины.

14.05.21 выполнена пластика перфорации перегородки носа (без осложнений).

В первой половине июня 2021 года (9 лет)- стойкий субфебрилитет, очаг инфекции не

установлен, терапию не получал. Гемограмма от 13.06.21: лейкоциты 15.04 тыс/мкл, гемоглобин 126 г/л, тромбоциты 444 тыс/мкл, АНУ 9.07 тыс/мкл.

В октябре 2021г - госпитализация в ЭНЦ (избыточная масса тела): экзогенно-конституциональное ожирение.

Наблюдается ортопедом – плоскостопие. Занимается с психологом в связи с гипертоничностью на фоне носовых кровотечений. Находится на домашнем обучении (риск кровотечений).

В 9 лет (10.2021) повторная консультация гематологом НМИЦ ДГОИ им.Д.Рогачева. Пациент с рецидивирующими носовыми кровотечениями (на фоне искривления и перфорации носовой перегородки, папилломатоза слизистой). По результатам проведенного обследования данных за коагулопатию не получено. Нельзя исключить легкий качественный дефект тромбоцитов, однако по-видимому, локальные причины являются ведущими в патогенезе кровотечений.

В 9 лет (11.2021г) переносит COVID-19, проведение КТ ОГК - патологии лёгких нет, обнаружена спленомегалия до 10 см, кистозное образование селезенки (при УЗИ ОБП летом 2021г. данной патологии не отмечалось). Ранее на проводимых УЗИ киста не наблюдалась. Далее выполнено МРТ ОБП - киста селезенки 8x7,5 см + спленомегалия (в нижнем полюсе селезенки определяется объемное кистозное образование, неправильной формы, с четкими неровными контурами, с толщиной стенки в пределах 2 мм, с перегородками, с типичным жидкостными сигнальными характеристиками от содержимого). Рекомендовано оперативное лечение. Предварительная вакцинация против пневмококка, менингококка, гемофильной палочки не проводилась.

В 12.2021 упал, ударился животом. Экстренная лапароскопическая спленэктомия 23.12.2021г, перенес удовлетворительно. В гемограмме лейкоциты $10,6 \times 10^9/\text{л}$, нейтрофилы 6.4 тыс/мкл, лимфоциты 2.9 тыс/мкл, тромбоциты 617 тыс/мкл. Гистологическое исследование (с пересмотром в НМИЦ ДГОИ им. Д.Рогачева): морфологическая картина кисты селезенки. В гемограмме от 11.01.2022г.: лейкоциты 14,38 тыс/мкл, гемоглобин 126 г/л, тромбоциты 634 тыс/мкл, нейтрофилы 8,12 тыс/мкл. Продолжил наблюдаться гематологом и иммунологом в НМИЦ ДГОИ им.Д.Рогачева, получены результаты NGS «Иммунологическая панель» - патогенные варианты, объясняющие причину заболевания не найдены.

14.01.2022 вакцинация против менингококка («Менактра»), пневмококка («Превенар 13»), профилактический прием азитромицина. Далее получал 9 месяцев Суммамед по 500 мг х 1 р/день.

С 27.01.2022 (10 лет) повышение Т тела до субфебрильных цифр, отмечалась боль в животе, катаральные явления. Трактовался как ребенок с ОРИ.

С 08.03.2022 повышение Т тела до фебрильных цифр (40 С). Отмечалось появление кист с геморрагическим содержимым на коже верхних конечностей, а также в полости рта, афтозный стоматит. В клиническом анализе крови 12.03.2022: лейкоциты $11,5 \times 10^9/\text{л}$, тромбоциты $609 \times 10^9/\text{л}$, гемоглобин 118 г/л, СОЭ 41 мм/ч; СРБ отр.

По данным инструментального обследования: ЭХО-КГ – без патологии, клапаны не изменены; УЗИ ЩЖ, ОБП – диффузные изменения в ЩЖ и ПЖ; рентгенография ОГК – без патологии. Лабораторно: лейкоцитоз до 18,8 тыс/мкл, нейтрофилы 11,2 тыс/мкл, анемия легкой степени эритроциты $4,62 \times 10^{12}/\text{л}$, гемоглобин 106 г/л, Тр 685 тыс/мкл, СРБ 48 мг/л. Выполнено МРТ головного мозга с в/в контрастированием-признаков органических изменений вещества головного мозга не выявлено.

Выполнены КТ ППН и ОГК 24.03.2022: КТ-картина двусторонних полипозно-кистозных образований в обеих верхнечелюстных пазухах, изменения слизистой оболочки решетчатого лабиринта воспалительного характера. КТ-данных за наличие патологических образований в паренхиме легких и средостении не получено.

Субфебрилитет был расценен вследствие воспалительных изменений в лабиринте решетчатой кости, получил курс Панцефа – без эффекта.

Проведено полноэкзомное секвенирование от 11.05.2022г.- обнаружен ранее описанный в литературе патогенный вариант (rs41286844) в гетерозиготном состоянии в 9 экзоне (из 12) гена S8B, приводящий к появлению стоп-кодона и преждевременной терминации трансляции белка (p.Arg428Ter, мутация типа нонсенс). Данный вариант с.1282C>T p.Arg428Ter обнаружен в гетерозиготном состоянии, с популяционной частотой 0,1%. Проведена ТМК с НМИЦ ДГОИ им.Д.Рогачева по результатам ПЭС: на основании анамнестических, клинико-лабораторных данных и молекулярно-генетического обследования диагноз ПИД исключен. Рекомендовано продолжить вакцинацию, до окончания вакцинации против пневмококковой, гемофильной инфекции продолжить

профилактическую АБТ азитромицином 250 мг/сут ежедневно.

24.03.2022 повторный анализ данных полноэкзомного секвенирования ДНК. Выявлен гетерозиготный вариант в гене LYST: с.9552G>T (p.Leu3184Phe), при наличии которого в биаллельном варианте может развиваться синдром Чедиака-Хигаси .

В мае 2022г. появились жалобы на боли в правом коленном суставе. На МРТ от 28.06.2022 минимальный выпот в полости правого сустава и суправентрикулярном завороте. Посев из зева – высея клебсиеллы пневмонии 10х6, золотистого стафилококка 10х7 MSSA.

При обследовании в стационаре по м/ж в мае, далее в июне 2022г.: лейкоциты 12,3-15,5 тыс/мкл, ANA отр. СРБ 24,3-6,0 мг/л. Получал а/б терапию (ЦФС, продолжен прием азитромицина в профилактической дозировке). 07.2022: лейк 15.7 тыс/мкл, СОЭ 18 мм/ч, СРБ 28 мг/л. Трактован как ребенок с туботитом, получал цефтриаксон.

14.07.2022 осмотр аллерголога-иммунолога НМИЦ ДГОИ им. Д. Рогачева - данных за ПИД нет. Фебрильная лихорадка сохранялась, лабораторно незначительный лейкоцитоз до 12-15х10⁹/л со снижением на фоне а/б терапии ЦФС, но без нормализации Т тела.

10.01.2023 (11 лет) впервые гнойный лимфаденит левой подколенной области. При госпитализации по м/ж 10.01-20.01.2023 лабораторно лейкоцитоз до 22,8 тыс/мкл за счет нейтрофилов, СРБ 71,8 мг/л со снижением до 35,6 мг/л на фоне терапии. Посев гноя - аеромонас media (Гр-), lelliottia amnigena. А/б: цефазолин 5 сут., амикацин 7 сут.

25.01.2023 - абсцесс левой подколенной области. Госпитализация 25.01-03.02.2023. Посев гноя (после а/б терапии!) - стерильный. Лейк 10,1-21,6 тыс/мкл за счет нейтрофилов. В терапии амикацин 2 сут., метронидазол 9 сут.

06.02.2023 - рожистое воспаление левой подколенной области. Госпитализация 06.02-14.02.2023. А/б терапия ванкомицин (сыпь с зудом при быстром введении), вильпрафен (аллергическая сыпь, артериальная гипертензия), метронидазол 7 сут., амикацин 3 сут.. Лейкоциты- 20,1-19,2 тыс/мкл за счет нейтрофилов; СРБ 19,6-56,3 мг/л (на фоне лечения). Посев крови - стерильно, посев гноя не выполнялся. .

14.02.2023 - боль и покраснение в области левой стопы. Госпитализация 14.02-14.04.2023. Лабораторно- лейк 18,5 тыс/мкл за счет нейтрофилов; СРБ 41,8-19,4 мг/л. По данным УЗИ - признаки аксиллярного лимфаденита справа. Посев гноя от 18.02 (локализация не указана в выписке) - staph. epidermidis, резистентный к амикацину, эритромицину. В терапии линезолид 11 сут.

Гистологическое исследование кожи с ПЖК 16.02 - фрагмент жировой ткани с включениями фиброзной, умеренной лимфо-гистиоцитарной инфильтрацией.

Госпитализация по м/ж 24.04-02.06.2023, трактовался как ребенок с хронической стафилококковой инфекцией. Лейкоциты- 12,3-28,5 тыс/мкл за счет нейтрофилов, СРБ 39,4-94,8 мг/л. Выявлены УЗ-признаки тромбоза подкожных вен правой и левой верхней конечностей. При УЗ-исследовании вен нижних конечностей патологии не обнаружено. Миелограмма - гиперплазия лейкоцитарного ростка за счет гранулоцитарного ряда с преобладанием зрелых нейтрофилов. Посев гноя (локализация не указана!) - золотистый стафилококк. Посев крови - стерильный. Гистологическое исследование лимфоузла - расширенные синусы с умеренной лимфо-гистиоцитарной инфильтрацией, лимфоидные фолликулы неравномерные, рисунок местами сглажен, светлые центры регулярные.

Выполнено ПЭТ КТ с метионином - накопление фармпрепарата в ПЖК левой подмышечной области, в лимфоузлах слева, наиболее вероятно, воспалительного генеза. В терапии ванкомицин, линкомицин, меропенем. Старт бициллинопрофилактики - бициллин-5 по 1,5 млн в течение 3-х лет после спленэктомии.

Госпитализация 29.06-02.08.2023. При поступлении жалобы на гиперемию, гнойное отделяемое левой подмышечной, болезненность в правой подмышечной области. Лабораторно-лейкоциты 12,9-22,0 тыс/мкл, СОЭ 23-46 мм/ч, СРБ 63,6-115,3 мг/л. В терапии линкомицин, имипинем, бисептол.

С 02.08 по 24.08.2023 госпитализирован в Клинику СПбГПМУ в педиатрическое отделение №2 для обследования. При обследовании исключены АФС (лабораторно иммуноблот антител АФС – не обнаружено от 21.08.2023, протеин S свободный, протеин С – норма), аутоиммунный процесс (АНФ, иммуноблот АНФ от 19.08.2023 – отрицательно), гипериммуноглобулинемия (IgA 5,6 г/л, IgM 4,3 г/л, IgG 18 /л), реактивные изменения по данным иммунофенотипирования лимфоцитов, гиперинтерлейкинемия (ФНО-альфа 6,7 пг/мл, ИЛ-1-бета 36,1 пг/мл, ИЛ-8 более 250 пг/мл), инструментально не выявлен причинно-значимый очаг инфекции. Несмотря на проводимую антибактериальную терапию сохранялась постоянная фебрильная лихорадка с ночным повышением Т тела до 39-40С, периодически сопровождающееся ознобом, рвотой, высокая лабораторная активность с лейкоцитозом до 40 тыс/мкл, СРБ до 80 мг/л.

Госпитализация по м/ж 26.08-07.09.2023 с жалобами на сохраняющуюся лихорадку. Лабораторно-лейкоцитоз 38,2 тыс/мкл, СРБ 43,5-118,2 мг/л. В противомикробной терапии-бакперазон, бисептол, флуконазол, без эффекта.

Находился на повторном обследовании в условиях ПОН №2 СПбГПМУ 07.09.2023-28.12.2023. Поступил в тяжелом состоянии за счет синдрома интоксикации, фебрильной лихорадки, анемического синдрома, болей в суставах. Самочувствие грубо не нарушено, эмоционально лабилен. Диагностирован гнойный лимфаденит левой подмышечной впадины от 15.09.2023, лечение оперативное. В посевах Enterobacter sp. ЭГДС – язва кардиального отдела желудка, нодулярный антральный гастрит, поверхностный гастрит тела желудка, поверхностный бульбит, Нр +. ФКС – осмотрены все отделы толстой кишки и терминального отдела подвздошной кишки-без патологии. Патологоанатомическое исследование подтвердило макроскопическое описание. Выполнена трепанбиопсия – реактивные изменения красного костного мозга. Посев и цитологическое исследование ликвора – без патологии.

Высев из крови (с ЦВК и вены) Candida parapsilosis от 27.10.2023, консультирован микологом, поставлен диагноз Инвазивный кандидоз, получал Вориконазол и Микафунгин, проведена смена ЦВК 10.11.2023. Далее получено 2 отрицательных посева на грибы. Необходимо отметить, что состояние ребенка сохранялось стабильно тяжелым за счет фебрильной лихорадки, при инструментальном обследовании не выявлены микотические очаги. Несмотря на проводимую антимикотическую терапию – состояние пациента без динамики.

Таким образом, с января 2023 г у пациента сохраняется фебрильная лихорадка с ежедневным однократным повышением температуры тела до гектических цифр с эффектом от антипиретических препаратов вводимых в плановом порядке – удается достигнуть субфебрильных цифр в течение суток. Несмотря на массивную антибактериальную и антимикотическую терапию в течение всего времени госпитализации в педиатрическом отделении №2 с 08.2023 г сохраняется лейкоцитоз от 20 тыс/мкл до 67 тыс/мкл, тромбоцитоз от 500 тыс/мкл до 800 тыс/мкл, СОЭ до 80 мм/ч, СРБ от 40 мг/л до 180 мг/л, ПКТ от 5 нг/мл до 12 нг/мл, частые бактериемии без реакции на проводимое лечение. Выполнена инфузия ВВИГ в дозе 1 г/кг – без эффекта.

Выполнена повторно тубдиагностика: р.Манту и Д-тест от 28.09.23 - отрицательно, квантифероновый тест сомнительный результат от 21.11.2023 (нельзя исключить влияние на результат теста системной воспалительной активности, антибактериальной терапии) – без стимуляции (Nil) МЕ/мл 0.04, Стимуляция митогеном (MIT-Nil) МЕ/мл 0.05, Стимуляция ТВ-антигеном МЕ/мл <0,35 в связи с чем консультирован фтизиатром, заключение: Латентная туберкулезная инфекция? Рекомендовано превентивное лечение Изониазид + Пиразинамид – на фоне терапии без значимого эффекта, лихорадка и лабораторная активность сохраняются. Квантифероновый тест повторно – результат сомнительный.

С 02.12.2023 г снизилась эффективность плановой антипиретической терапии препаратами НПВС в связи с чем ребенок получил раствор преднизолона в составе литической смеси в разовой дозе 1,5 мг/кг в течение 3 дней – субфебрильная лихорадка сохранялась, но повышений температуры тела до гектических цифр не наблюдалось, лабораторно снижение лейкоцитоза до 16 тыс/мкл, тромбоцитоза до 500 тыс/мкл, СОЭ до 30 мм/ч, СРБ до 90 мг/л, общее состояние пациента без изменений.

Заподозрен юношеский артрит с системным началом. С 11.12. по 17.12.2023 г инициирована терапия препаратом блокаторов ИЛ-1 Анакинра по 100 мг/сут (1,5 мг/кг), п/к. Сохранялась субфебрильная лихорадка с максимальным повышением до 38,0С, лабораторно снижение уровня лейкоцитов до 9,7 тыс/мкл, тромбоцитоз 562-600 тыс/мкл, тяжелой степени анемический синдром, выросла СОЭ до 50 мм/ч. При отмене препарата в течение суток резкое клиническое ухудшение состояния – повышение Т тела до 40С, озноб. В связи с неполным ответом на препарат блокаторов ИЛ-1 Анакинрой инициирована терапия препаратом блокаторов ИЛ-6 с целью индукции ремиссии Тоцилизумаб в дозе 8 мг/кг в/в капельно x 1 раз в 2 недели. На фоне терапии Тоцилизумабом - сохраняются ночные подъемы температуры (до 38С, до начала терапии доходили до 41с) с вазоспазмом, недостаточным эффектом от НПВС, лабораторно – тенденция к приросту СРБ.

Учитывая отсутствие эффекта от проводимой таргетной терапии препаратами ингибиторов ИЛ-6 решено возобновить терапию ингибиторами ИЛ-1 пролонгированного действия – Канакинумаб в дозе 4 мг/кг, п/к, 1 раз в 4 недели. При терапии канакинумабом (4 мг/кг/4 нед.) достигался лишь кратковременный 10-дневный эффект, после которого отмечалось вновь нарастание лихорадки до фебрильных цифр. Лабораторно сохранялась выраженная

воспалительная активность: СРБ 178,7-30,8 мг/л.

В январе 2024г. (12 лет) - аденофлегмона правой аксиллярной области. Посев раневого отделяемого - *Citrobacter freundii*, *Klebsiella oxytoca*. В терапии меропенем, ванкомицин. КТ ОГК от января 2024г.-признаки минимальных проявлений бронхоолита в S6 левого легкого.

С 02.2024 появилось образование в области правой голени. Появилась болевая контрактура данного сустава. При очередной госпитализации по м/ж 03.2024: анализ крови на ВИЧ – отр., сифилис – отр.

Впервые обследован в условиях ПОН№3 СПбГПМУ 05-07.2024. За время наблюдения на ПОН№3 СПбГПМУ ребенок перенес 3 эпизода локального гнойного воспаления в виде флегмон с высевом патогенной флоры.

Далее находился на госпитализации по м/ж 01.08-15.10.2024.

С 15.01.25 перенес 8 эпизодов локального гнойного воспаления с высевом *Klebsiella pneumoniae* и *Enterobacter cloacae*, чувствительных к меропенему, амикацину, проведены вскрытие и дренирование: флегмона левой голени 30.01.25; флегмона области подколенной ямки слева 05.02.25; флегмона левой аксиллярной области 07.02.25; флегмона правой аксиллярной области 09.02.25; флегмона левой аксиллярной области 28.02.25; абсцесс подколенной ямки левой голени 04.04.25, абсцесс области левой голени 17.04.25 и 25.04.25 г. В терапии: линезолид, меропенем, амикацин, итраконазол. Сохранялось повышение температуры тела до 38-39,5С.

05.05. находился на госпитализации в стационаре по м/ж. Лабораторно: анемия легкой степени тяжести (гемоглобин 102 г/л), лейкоциты 51.05 тыс/мкл нейтрофильный. СРБ 94.47 > мг/л, прокальцитонин 12.80 > нг/мл. В терапии:- меропенем. При посеве отделяемого выделена: *Pseudomonas aeruginosa* 1*10⁷ КОЕ/мл, при посеве мочи выделена: *Klebsiella pneumoniae* 1*10⁶ КОЕ/мл. Кровь исследовалась двукратно — стерильна. По результатам посевов в терапию добавлен полимиксин В. На фоне терапии динамика положительная, температура тела субфебрильная, повторных эпизодов гнойных воспалений не отмечалось. Маркеры воспаления в динамике меньше- С-РБ 54.мг/л, лейкоциты 31.6 тыс/мкл, формула без сдвига, ПКТ 0.89 > нг/мл.

Повторная госпитализация по м/ж с 23.05. по 04.08.2025. Сохранялась фебрильная лихорадка, рецидивирующие инфекции. Лабораторно: лейкоцитоз до 54 т/мкл, СРБ до 162 мг/л. В терапии: имипенем, циластатин, метронидазол, цефтазидим, полимиксин, амикацин, итраконазол, без значимого эффекта.

Первичная госпитализация в отделение иммунологии НМИЦ ДГОИ им. Д. Рогачева в августе 2025 г. С момента поступления ежедневно фебрильно лихорадил до 2-3 раз в сутки, с временным положительным эффектом на фоне антипиретической терапии. Из очагов инфекции - абсцесс мягких тканей левой голени (высев *Pseudomonas aeruginosa* из абсцесса голени), бактериемия с высевом *Pseudomonas aeruginosa* в крови от 06.08.25г. Лабораторно: анемия от легкой до средней степени тяжести (минимальное значение НГВ 84 г/л), выраженный лейкоцитоз 30-22-29 т/мкл в основном за счет нейтрофилов 22-12-23 т/мкл в динамике со снижением лейкоцитов до 15,42 т/мкл и нейтрофилов до 10,42 т/мкл, тромбоцитоз максимально до 508 т/мкл, повышение СОЭ до 70 мм/ч. В б/х анализе крови выраженная воспалительная активность со снижением на фоне иницированной противомикробной терапии СРБ 131,2 -104 - 81,1 мг/л, ПКТ 0,9 нг/мл, умеренное повышение билирубина 23,6 мкмоль/л за счет прямой фракции - 8,3 мкмоль/л в динамике с нормализацией показателей, гипоальбуминемия с минимальным значением до 32,5 г/л. Прямая проба Кумбса положительная 3+, непрямая - отрицательная. Антитела к ДНК 23 МЕ/мл - сомнительный результат.

При иммунологическом исследовании в ИФТ - основные субпопуляции Т-лимфоцитов повышены (вероятно реактивные изменения): CD3 4,8 тыс/мкл, CD3+CD4+ 2,09 тыс/мкл, CD3+CD8+ 1,18 тыс/мкл, CD19+ 1,83 тыс/мкл - повышено. IgG: 18,7 г/л, IgA: 4,91 г/л; IgM: 6,11 г/л - снижен. Стимулированная дегрануляция НК-лимфоцитов, BURST-тест-в пределах референсных значений. ИЛ-6 повышен 32,27 пг/мл.

Результаты микробиологического исследования сред организма: в крови *Pseudomonas aeruginosa* от 06.08.25 и в содержимом абсцесса мягких тканей левой голени от 12.08.25, в моче - *Candida parapsilosis* 10*3 КОЕ/мл, в кале - *Klebsiella pneumoniae*, в полости рта - *Enterococcus faecalis* 10*4 КОЕ/мл, *Stenotrophomonas maltophilia* 10*3 КОЕ/мл; *Lactobacillus rhamnosus* 10*4 КОЕ/мл; *Candida dubliniensis* 10*3 КОЕ/мл.

По результатам проведенного инструментального обследования: по ЭКГ - резкая синусовая тахикардия с ЧСС 107-111 уд/мин. На ЭКГ покоя и при записи на длинную ленту

регистрируются одиночные предсердные экстрасистолы с аберрацией проведения. Пограничное увеличение продолжительности интервала QTс(В) до 0,46 сек. По УЗИ вен: признаки посттромботических изменений во внутренней яремной вене справа.

УПо УЗИ ОБП и л/у: УЗ признаки гепатомегалии, диффузных изменений паренхимы печени, поджелудочной железы, лимфаденопатии. Состояние после спленэктомии (2020г). УЗ признаки лимфаденопатии. МРТ мягких тканей с контрастированием: МР-картина осумкованных скоплений жидкости в мягких тканях левой подколенной ямки, - вероятнее воспалительной природы, без признаков связи с полостью сустава или с костями голени. Немногочисленные увеличенные л/у. ЭХОКГ, КТ ППН, ОГК, ОБП, ОМТ - без патологии. ЭЭГ - очаговых изменений, типичной эпилептиформной активности в записи нет. ЭЭГ - очаговых изменений, типичной эпилептиформной активности в записи нет. Консультирован неврологом, данных за острый патологический процесс со стороны ЦНС нет. УЗИ ЩЖ - УЗ признаки расширенных фолликулов щитовидной железы. ACR TI-RADS 2. УЗИ мошонки - структурной патологии не выявлено. Сцинтиграфия костей скелета от 08.08.25г.-на момент исследования определяется несколько **повышенное накопление РФЛП** в проекции мягких тканей верхней половины левой голени

В лечении получал комплексную противомикробную терапию (Завицефта, Азтреонам, Вакомицин, Левофлоксацин, Колистиметат, Бисептол), противогрибковую терапию (Итраконазол), заместительную терапию ВВИГ Октагам 40 г в/в 07.08.25, перенес удовлетворительно.

По результату микробиологического исследования мазка отделяемого раневого канала из абсцесса левой голени- рост *Klebsiella pneumoniae*, *Aspergillus fumigatus*. С учетом высева произведена модификация противомикробной терапии (отменен левофлоксацин, продолжены завицефта, азтреонам, бисептол, колистиметат, итраконазол). Была модифицирована противогрибковая терапия (итраконазол заменен на вориконазол). 18.08.25 проведено оперативное вмешательство в виде иссечения абсцесса подколенной области слева, с гистологическим/микробиологическим исследованием биоптатов. В посевах из удаленного гнойного содержимого абсцесса-м/о не обнаружены. По данным гистологического исследования: картина продуктивного гранулематозного некротизирующего воспаления с формированием грануляционной ткани. В динамике у пациента сохранялась субфебрильная лихорадка, высокая воспалительная активность в крови с нейтрофильным лейкоцитозом. По данным повторного посева крови от 17.08.25г.-высев *Candida parapsilosis*. По результатам контрольной МСКТ ОГК и ОБП с контрастом от 27.08.25г.-множественные субплевральные отсевы в обоих легких, минимальный правосторонний гидроторакс. С 29.08.25г. -проведена модификация противогрибковой терапии-отменены вориконазол и микамин, назначен амфотерицин В. С 30.08.25г. в ночные часы десатурация до 90% на фоне задержки жидкости и прибавки массы тела. По данным контрольной рентгенографии ОГК-без отрицательной динамики. На фоне диуретической терапии-восстановление сатурации до нормальных значений.

Настоящая госпитализация в отделение иммунологии НМИЦ ДГОИ им Д.Рогачева повторно, планомерно для дообследования, лечения и определения дальнейшей тактики терапии.

Соматический статус при поступлении:

Рост: 166, Масса тела: 66, Самочувствие: страдает умеренно за счет общей астении. Не лихорадит. Сон спокойный. Аппетит снижен. Эмоционально лабилен. На осмотр реагирует негативно.

Оценка состояния кожных покровов: бледно-розовые, чистые от сыпи, в проекции левой голени-послеоперационная рана под струпом без признаков воспаления (состояние после удаления абсцесса голени от 18.08.25г).

Оценка состояния видимых слизистых оболочек: полости рта розовые, чистые, влажные

Результаты пальпации лимфатических узлов: периферической лимфаденопатии нет

Оценка костно-мышечной системы: без видимых особенностей

Результаты аускультации легких: дыхание везикулярное, равномерно проводится по всем полям, хрипов нет. Одышки и кашля нет. Сатурация 97-98% на момент осмотра.

Результаты пальпации органов брюшной полости с определением размеров печени и селезенки: живот пальпаторно мягкий, безболезненный во всех отделах.

Селезенка: удалена оперативно

Наличие менингеальных симптомов: нет

Результаты наиболее значимых проведенных обследований:

- Общий (клинический) анализ крови развернутый (CBC+DIFF+RET+СОЭ) (01-09-2025 16:00) WBC: 15.67 (6.05-9.85) 10^9 /л RBC: 4.61 (4.2-4.6) 10^{12} /л HGB: 107 (115-138) г/л PLT: 394 (204-356) 10^9 /л NEUT#: 9.77 (1.5-8.5) 10^9 /л LYM: 4.25 (1.5-7) 10^9 /л.
- КЩС 02.09.2025 07:14: pH: 7.389 (7.26-7.36) К+: 3.7 (3.4-4.5) ммоль/л Na+: 139 (135-145) ммоль/л Са⁺⁺: 1.22 (1.15-1.27) ммоль/л Cl⁻: 107 (97-115) ммоль/л Глюкоза: 5.3 (3.9-6.4) ммоль/л Лактат: 1.5 (0.5-1.6) ммоль/л сBase(Ecf), с: 1.4 ммоль/л.
- Коагулограмма 01.09.2025: Протромбин по Квику: 76 (70-120) % МНО: 1.2 (0.8-1.2) ПВ: 14.1 (9.4-13.7) сек АЧТВ: 27.2 (25.1-36.5) сек Фибриноген по Клауссу: 3.7 (2-3.93) г/л.
- Исследование уровня прокальцитонина в крови (01-09-2025 13:21) Прокальцитонин: 0.431 (0-0.5) нг/мл.
- Биохимические исследования крови (01-09-2025 12:20) Альбумин: 32.3 (38-54) г/л Альфа-амилаза, общая: 20.9 (28-100) Ед/л Панкреатическая амилаза: 11 (0-39) Ед/л Аспаратаминотрансфераза: 25 (0-39) Ед/л Билирубин общий: 5.61 (0-17) мкмоль/л Билирубин прямой: 1.84 (0-5) мкмоль/л Общий белок: 70.5 (60-80) г/л Гамма-глутамилтрансфераза: 29.1 (0-29) Ед/л Глюкоза: 4.82 (3.33-5.55) ммоль/л Железо сывороточное: 4.5 (9-21.5) мкмоль/л Калий: 3.8 (3.5-5.1) ммоль/л Кальций ионизированный: 1.15 (1.12-1.32) ммоль/л Кальций: 2.47 (2.1-2.55) ммоль/л Креатинин: 47.8 (0-77) мкмоль/л Лактатдегидрогеназа: 421 (0-279) Ед/л Магний общий: 0.63 (0.7-0.91) ммоль/л Аланинаминотрансфераза: 12 (0-37) Ед/л Аланинаминотрансфераза: 12 (0-37) Ед/л Мочевина: 2.8 (2.5-6) ммоль/л Натрий: 139 (136-145) ммоль/л С-реактивный белок: 96.20 (0-5) мг/л Триглицериды: 1.67 (0-2.3) ммоль/л Ферритин: 152.3 (15-200) мкг/л Щелочная фосфатаза: 107.00 (0-390) Ед/л Цистатин С: 0.875 (0.62-1.11) мг/л
- Микробиологическое (культуральное) исследование крови на стерильность 03.09.2025 (материал от 29.08.2025): Микроорганизмы не обнаружены.

Консультации специалистов:

02.09.2025 Осмотр эндокринолога (Ильина Е.Ю.)

Заключение: Избыточная масса тела.

Дефицит витамина Д.

На основании результатов лабораторного и инструментального обследований функция щитовидной железы и надпочечников не нарушены, данных за снижение КМП не получено (проведена рентгеновская денситометрия поясничного отдела позвоночника, деструкции в костях скелета не выявлено - проведены МСКТ и МРТ)

Рекомендации: Консультация диетолога

Колекальциферол (Вигантол, Аквадетрим) 5000 МЕ/д (10 кап) - 1 мес, далее по 2000 МЕ/д (4 кап)

Кальций-Д3 (табл. жев. 500 мг + 200 МЕ), 1 табл. х 2 р/с per os

25(ОН)витД, ПТГ - через 3 мес

Денситометрия поясничного отдела позвоночника - 08/2026

Наблюдение эндокринолога в динамике

02.09.2025 Осмотр гематолога (Яфошкина Т.Ю.)

Заключение: Нельзя исключить тромбоз правой яремной вены в анамнезе, наиболее вероятно, ЦВК-ассоциированный.

Абсолютных показаний для назначения антикоагулянтной терапии на момент осмотра нет.

03.09.2025 Осмотр невролога (Демидова Е.Ю.)

Заключение: Невропатия локтевого нерва справа.

Проведено лечение:

Противомикробная терапия:

Завицефта 2 г в/в х 3 р/с с 13.08.25 по 20.08.25

Азтреонам 2 г в/в х 3 р/с с 13.08.25 по 20.08.25

Левофлоксацин 750 мг в/в х 1 р/с с 13.08.25 по 20.08.25

Колистиметат 240 мг в/в х 3 р/с с 13.08.25 по 20.08.25

Бисептол 480 1980 мг в/в х 3 р/с с 13.08.25 по 20.08.25

Противогрибковая терапия

Итраконазол 200 мг х 2 р/с per os с 13.08.25 по 15.08.25

Вифенд 400 мг в/в х 2 р/с с 15.08.25 по 20.08.25

Анальгетическая терапия

Трамадол 200 мг в виде продленной 24-часовой инфузии 18.08.25

Трамадол 100 мг в виде продленной 24-часовой инфузии 19.08.25

Сопроводительная терапия (метоклопрамид, лазикс, урсолив, амитриптилин, анальгин, меналинд пена)

18.08.2025 - Удаление абсцессов левой подколенной области

Октагам 20 г в/в 18.08.2025

Катетеры:

Однопросветный PICC-line - 29.08.2025 (REF: 6175118)

Заключение: Пациенту с отягощенным инфекционным анамнезом-рецидивирующими гнойно-воспалительными изменениями мягких тканей, язвенной болезнью желудка в рамках диагностического поиска показано проведение видеокапсульной эндоскопии. Пока проведения исследования в кратчайшие сроки ввиду тяжелого состояния пациента. Исследование необходимо для решения вопроса о необходимости коррекции терапии.

В контакте с инфекционным больным: не был(а)

Лечащий врач:



Аведова А.Я.

Заведующий отделением:



Родина Ю.А.

