

// Саратовский научно-медицинский журнал. – 2021. – №1. – С. 155-159.

Ulyanova O.V., Kutashov V.A. MELAS syndrome: features of diagnosis, course of the disease and treatment (clinical case) // *Saratov Scientific Medical Journal*. – 2021. – No.1. – P. 155-159.

4. Analysis of mitochondrial 12S rRNA and tRNA^{Ser}(UCN) genes in patients with nonsyndromic sensorineural hearing loss from various regions of Russia / L. U. Dzhemilova [et al.] // *Russian Journal of Genetics*. – 2009. – Vol. 45, No. 7. – P. 861-869. – DOI 10.1134/S1022795409070151.

5. Autosomal and uniparental portraits of the native populations of Sakha (Yakutia): implications for the peopling of Northeast Eurasia / S.A. Fedorova, [et al.] // *BMC evolutionary biology*. – 2013. – 13:127. doi:10.1186/1471-2148-13-127

6. Bilateral deafness, diabetes, and different types of cardiomyopathy in family members with m.3243A > G mutation: a case report. / F. Seiler, [et al.] // *Eur Heart J Case Rep*. – 2023. – 7(2):ytad073. doi: 10.1093/ehjcr/ytad073.

7. Decrease of 3243 A→G mtDNA mutation from blood in MELAS syndrome: a longitudinal

study / S. Rahman, [et al.] // *Am J Hum Genet*. – 2001. – 68(1). – P.238-40. doi: 10.1086/316930.

8. Goto Y., Nonaka I., Horai S. A mutation in the tRNA(Leu)(UUR) gene associated with the MELAS subgroup of mitochondrial encephalomyopathies // *Nature*. – 1990. – 348(6302). P. 651-3. doi: 10.1038/348651a0.

9. Kazak mitochondrial genomes provide insights into the human population history of Central Eurasia / A. Askapuli, [et al.] // *PLoS One*. – 2022. – 17(11): e0277771. doi: 10.1371/journal.pone.0277771.

10. Kwak SH, Park KS. Role of mitochondrial DNA variation in the pathogenesis of diabetes mellitus. // *Front Biosci (Landmark Ed)*. 2016 Jun 1;21(6):1151-67. doi: 10.2741/4447.

11. MELAS: Phenotype Classification into Classic-versus-Atypical Presentations / C. Alves, [et al.] // *American Journal of Neurology*. 2023. – 44(5). – P. 602-610. https://doi.org/10.3174/ajnr.A7837

12. Mitochondrial disease in adults: recent advances and future promise / Ng YS, [et al.] // *Lancet Neurol*. 2021 Jul;20(7):573-584. doi: 10.1016/S1474-4422(21)00098-3.

13. Mitochondrial genomes uncover the maternal history of the Pamir populations / Peng MS, [et al.] // *European Journal of Human Genetics*. – 2018. – 26: 124–136. https://doi.org/10.1038/s41431-017-0028-8

14. Origin and Post-Glacial Dispersal of Mitochondrial DNA Haplogroups C and D in Northern Asia / M. Derenko, [et al.] // *PLoS One*. – 2010. – 5(12): e15214. doi: 10.1371/journal.pone.0015214

15. Phenotypic heterogeneity in a Chinese family with mitochondrial disease and A3243G mutation of mitochondrial DNA. / Thajeb P, [et al.] // *Zhonghua Yi Xue Za Zhi (Taipei)*. – 2000. – 63(1):71-6.

16. Progressive increase in mtDNA 3243A>G heteroplasmy causes abrupt transcriptional reprogramming / Picard M, [et al.] // *Proc Natl Acad Sci U S A*. – 2014. – 111(38):E4033-42. doi: 10.1073/pnas.1414028111.

17. Reid FM, Vernham GA, Jacobs HT. A novel mitochondrial point mutation in a maternal pedigree with sensorineural deafness // *Hum Mutat*. 1994;3(3):243-7. doi: 10.1002/humu.1380030311.

С.А. Евсеева, М.А. Шарина, Г.М. Мельчанова, О.Н. Иванова,
Т.Е. Бурцева, И.С. Иванова

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ СОЧЕТАНИЯ БОЛЕЗНИ КРОНА И ЮВЕНИЛЬНОГО РЕВМАТОИДНОГО АРТРИТА У ПОДРОСТКА САХА

DOI 10.25789/YMJ.2024.85.31

УДК 616.318

В статье представлен случай течения двух тяжелых аутоиммунных заболеваний (болезни Крона и ювенильного ревматоидного артрита) у подростка саха.

Ключевые слова: болезнь Крона, ювенильный ревматоидный артрит, артралгии, Якутия.

The article presents a case of the course of two severe autoimmune diseases (Crohn's disease and juvenile rheumatoid arthritis) in a Sakha teenager.

Keywords: rare tumors, children, inflammatory myofibroblastic tumor, ALK gene translocation.

Введение. Впервые описание воспалительного заболевания кишечника опубликовано в 1932 г. в США [6]. Три автора Беррилл В. Крон, Леон Гинзбург и Гордон Д. Оппенгеймер описали у молодых людей подострое и хроническое воспаление терминального отде-

ла подвздошной кишки с хроническим наркотизирующим и рубцовым воспалением. С тех пор история изучения болезни Крона продолжается, однако до сих пор не определена этиология данного заболевания и не разработана эффективная терапия, приводящая к полному выздоровлению.

Болезнь Крона (БК) – это хроническое рецидивирующее аутоиммунное заболевание желудочно-кишечного тракта неясной этиологии, характеризующееся сегментарным трансмуральным гранулематозным воспалением, преимущественно с развитием местных и системных осложнений [1].

Болезнь Крона является одной из серьезных проблем в педиатрии. При данном заболевании у детей отсутству-

ют специфические жалобы и характерные изменения в общеклинических и биохимических анализах. В патологический процесс может вовлекаться любой отдел органов пищеварения от ротовой полости до анального отверстия. Также могут быть внекишечные проявления. Для своевременной диагностики необходим междисциплинарный подход [3].

Успехи в области определения механизмов аутоиммунного воспаления и разработки генно-инженерных препаратов позволили добиться стойкой ремиссии [2,5]. В литературе описано, что пациентам с сочетанием нескольких иммуновоспалительных заболеваний показано применение генно-инженерной биологической терапии с хорошим эффектом [4].

ЕВСЕЕВА Сардана Анатольевна – к.м.н., с.н.с. ЯНЦ КМП, sarda79@mail.ru; **ШАРИНА Мария Антоновна** – врач педиатр ПЦ РБ№1-НЦМ им. М.Е. Николаева; **МЕЛЬЧАНОВА Галина Михайловна** – врач гастроэнтеролог ПЦ РБ№1-НЦМ; **ИВАНОВА Ольга Николаевна** – д.м.н., проф., проф. МИ СВФУ им. М.К. Аммосова; **ИВАНОВА Ирина Семеновна** – студентка 4 курса МИ СВФУ; **БУРЦЕВА Татьяна Егоровна** – д.м.н., доцент, проф. МИ СВФУ; зав. лаб. ЯНЦ КМП.

Клинический пример. Ребенок Л., сахара, 17 лет.

Из анамнеза: Ребенок от 2-й беременности, 2-х родов. Беременность протекала на фоне анемии, угрозы прерывания. Преждевременные роды на 25-26-й неделе. Масса тела при рождении 1200 г, длина тела 47 см. В связи с недоношенностью выхаживали в отделении патологии новорожденных до 2 мес.

Наследственность: отягощена по линии отца – неутонченный артрит.

Перенесенные заболевания: Острые респираторно-вирусные инфекции часто.

Аллергологический анамнез: С 5 лет страдает бронхиальной астмой, atopическая форма, легкое течение.

Анамнез заболевания: Со слов мальчика, болеет с 16 лет. В дебюте заболевания ребенка беспокоили боли в поясничной области. С начала декабря 2022 г. беспокоит боль в левой стопе. Обращался в больницу, наложен гипс. С 18 декабря 2023 г. появились боли в правой стопе с прогрессирующим отеком. Повторно обратились в больницу - даны рекомендации, местно мазь троксевазин. С 22 декабря 2022 г. присоединились боли в коленных суставах, тазобедренных суставах, лихорадка до 38°C, которая снижалась самостоятельно без жаропонижающих. В связи с чем госпитализирован в кардиоревматологическое отделение Педиатрического центра Республиканской больницы №1-Национального центра медицины им. М.Е. Николаева.

Жалобы при поступлении: боли в суставах после физической нагрузки, на периодические боли в эпигастрии при погрешностях в еде.

При поступлении: состояние средней степени тяжести по основному заболеванию. Рост 171 см, масса тела 90,4 кг. Частота дыхательных движений 20 в мин. Сатурация 99%. Частота сердечных сокращений 77 уд. в минуту. АД 120/65 мм рт.ст. Самочувствие снижено. Аппетит не нарушен. Сон спокоен. Сознание ясное. Телосложение правильное. Повышенного питания. Зев не гиперемирован. Слизистые оболочки рта и зева чистые, бледной окраски. Носовое дыхание свободное. Костно-суставная система без особенностей. Периферическая лимфатическая система: лимфоузлы не увеличены. Грудная клетка правильной формы. Перкуторно – ясный легочный звук по всем полям. Везикулярное дыхание, хрипов нет. Тоны сердца ясные, ритмичные. Живот мягкий, безболез-

ненный. Печень и селезенка не увеличены. Отек правой стопы. Мочеиспускание свободное, безболезненное. Периферических отеков нет.

Параклинические:

В общем анализе крови от 22.12.2022.: гемоглобин – 120 г/л (РИ: 120-160 г/л); эритроциты - $4,4 \times 10^{12}/л$ (РИ: $4,1-5,2 \times 10^{12}/л$); тромбоциты - $250 \times 10^9/л$ (РИ: $150 - 450 \times 10^9/л$); лейкоциты - $16,8 \times 10^9/л$ (РИ: $4,5 - 13 \times 10^9/л$); лимфоциты – 12% (РИ 8-10%); моноциты - $0,4 \times 10^9/л$ (РИ: 0,05 - $0,4 \times 10^9/л$); палочкоядерные нейтрофилы - 8% (РИ: 1-5%); сегментоядерные нейтрофилы - 81% (РИ: 43 - 60 %); эозинофилы - 3% (РИ: 0-5%); СОЭ - 20 мм/ч (РИ: 1-15 мм/ч). Заключение: лимфоцитоз, лейкоцитоз, нейтрофильный сдвиг лейкоцитарной формулы, повышенное СОЭ.

Биохимический анализ крови от 22.12.2022.: АЛТ - 96 ед/л (РИ: 00-29,00 ед/л), АСТ - 92,5 ед/л (РИ: 00-36 ед/л), С-реактивный белок - 114,9 мг/л (РИ: 0-5 мг/л). Заключение: Повышение уровня аланинаминотрансферазы, аспартатаминотрансферазы, С-реактивного белка.

Рентгенография кистей от 21.01.2022– суставные щели сохранены, суставные поверхности с ровными, четкими контурами, без костно-деструктивных изменений, параартикулярные ткани отечны.

Цифровая рентгенограмма коленных суставов в 2 проекциях от 16.10.2023.: Взаимоотношения костей не нарушены. Размеры костей обычные, контуры четкие. Внутрисуставные щели неравномерно сужены. Суставные поверхности не деформированы, четко и ровно контурированы. Структура костной ткани сохранена. Заключение: Рентгенологические признаки артрита коленных суставов.

Рентгенография органов грудной полости от 22.12.2022 без патологии.

Фиброгастроскопия от 21.12.2022.: Слизистая пищевода розовая, блестящая. Зубчатая линия четкая. Кардия смыкается. В полости желудка большое количество желчи, секреторной жидкости, гематина. Складки желудка обычной форма и высоты. Слизистая желудка отечная, гиперемированная, ранимая, с контактной кровоточивостью, тотально с множественными геморрагическими эрозиями с налетом гематина 0,5-1,5 см местами с налетом фибрина, выраженная контактная кровоточивость. Перистальтика антрального отдела средними волнами. Привратник смыкается. Луковица деформирована, по верхней стенке с формированием псевдодивертикулеза

по нижней стенке с полуциркулярным рубцом. Слизистая оболочка очагово-гиперемирована, с легкими эпителизирующимися эрозиями, слизистая нисходящего отдела двенадцатиперстной кишки розовая. Заключение: Дуодено-гастральный рефлюкс. Эритематозная гастропатия.

Ультразвуковое исследование органов брюшной полости от 28.12.2022.: ЭХО-патологии не выявлено.

Компьютерная томография органов брюшной полости от 28.12.2022.: Печень нормальных размеров и формы, контуры ровные, структура паренхимы однородная, показатели плотности несколько понижены 47-51 ед. Внутривеночные желчные протоки не расширены. Желчный пузырь 1,5х1 см, с перетяжкой в области дна, стенки пузыря ровные. Заключение: Умеренные диффузные изменения паренхимы печени.

Колоноскопия от 22.12.2022.: Баугиниева заслонка полулунной формы, устье ее сомкнуто, ориентировано в купол слепой кишки. Осмотрен терминальный отдел повздошной кишки – слизистая розовая, бархатистая. Просвет осмотренных отделов толстой кишки не деформирован, в просвете большое количество жидкого, желтоватого содержимого, асперировано. Складчатость кишки сохранена. Складки хорошо расправляются при инсuffляции воздухом. Тонус кишки обычный. Видимая слизистая оболочка кишки бледно-розовая. Заключение: признаки катарального проктита.

Клинический диагноз: Юношеский артрит (серонегативный), полиартрикулярный вариант, 3-я степень активности, 2-я рентгенологическая стадия. ФК 3. Болезнь Крона. Язва желудка хроническая с кровотечением. Аутоиммунный гепатит.

Назначен адалимумаб (Хумира) 40 мг 1 раз в 2 недели (каждые 2 недели), месалазин (салофальк) 1 г 3 раза в сутки, с положительным эффектом.

В мае 2023 г. ребенок был повторно на плановом диспансерном обследовании, в состоянии ремиссии.

В октябре 2023 г. поступил с резкими болями в эпигастриальной области и изменением цвета стула (темного цвета, вязкой консистенции). Осмотрен в приемно-диагностическом отделении ПЦ РБ №1-НЦМ. Состояние ребенка тяжелое. Самочувствие снижено. Аппетит снижен. Беспокоен. Сознание ясное. Телосложение правильное. Повышенного питания. Зев не гиперемирован. Слизистые оболочки рта и зева чистые, бледной окраски. Носовое дыхание свободное. Костно-суставная

система без особенностей. Периферическая лимфатическая система: лимфоузлы не увеличены. Грудная клетка правильной формы. При перкуссии грудной клетки – ясный легочный звук. При аускультации грудной клетки выслушивается везикулярное дыхание, хрипов нет. Тоны сердца ясные, ритмичные. Живот мягкий, резкая болезненность в эпигастрии. Печень и селезенка не увеличены. Мочеиспускание свободное, безболезненное. Периферических отеков нет. Стул 19.10.2023 1 раз, оформлен.

Параклинически: Общий анализ крови от 13.10.2023.: гемоглобин – 145 г/л (РИ: 120-160 г/л); эритроциты – $5,1 \times 10^{12}/л$ (РИ: $4,1-5,2 \times 10^{12}/л$); тромбоциты – $221 \times 10^9/л$ (РИ: $150 - 450 \times 10^9/л$); лейкоциты – $6,31 \times 10^9/л$ (РИ: $4,5 - 13 \times 10^9/л$); лимфоциты – 44% (РИ 8-10%); моноциты – $9,5 \times 10^9/л$ (РИ: $0,05 - 0,4 \times 10^9/л$); палочкоядерные нейтрофилы – 1% (РИ: 1-5%); базофилы – 0,5% (РИ: 0-0,7%); эозинофилы – 3,2% (РИ: 0-5%); СОЭ – 7 мм/ч (РИ: 1-15 мм/ч). Заключение: лимфоцитоз.

Биохимический анализ крови от 13.10.2023.: С-реактивный белок – О (РИ: 0.00-10.00), АСЛО – 265 МЕ/мл (РИ: 0.00-200.00), Ревматоидный фактор отрицательно, Ig A общий >4.2 мг/мл (РИ: 0.7-3.00), Ig M общий >3.20 мг/мл (РИ: 0.5-2.00), Ig G 10.10 мг/мл (РИ: 8.00-16.00), Ig E – 139,30 МЕ/мл, ЦИК – 48 Ед. Заключение: повышение АСЛО, Ig A, Ig M, Ig E.

Коагулограмма от 10.10.2023.: Протромбиновый индекс – 84.00% (РИ: 20.00-140.00), протромбиновое время – 15.00 с (РИ: 13.5-17.00), МНО – 1.09 (РИ: 0.81-1.13), фибриноген – 2.82 (РИ: 1.9-4.3), АЧТВ – 41.1 (РИ: 30.8-41.4). Заключение: коагулограмма в норме.

Эзофагогастродуоденоскопия от 10.10.2023.: Заключение: Дуоденогастральный рефлюкс. Эрозивная гастропатия. Рефлюкс эзофагит неэрозивный.

Цифровая рентгенограмма коленных суставов в 2 проекциях от 16.10.2023.: Взаимоотношения костей не нарушены. Размеры костей обычные, контуры четкие. Внутрисуставные щели неравномерно сужены. Суставные поверхности не деформированы, четко и ровно контурированы. Структура костной ткани сохранена. Заключение: Рентгенологические признаки артрита коленных суставов. Остеохондропатия. Болезнь Осгуда-Шляттера.

Ультразвуковое исследование органов брюшной полости от 13.10.2023.: Визуализация частичная, крайне за-

труднительна из-за выраженного метеоризма и повышенной подкожно-жировой клетчатки. Печень увеличена, левая половина – 6.3 мм, правая доля – 129 мм, косой вертикальный размер – 150 мм. Контур ровный. Структура однородная, эхогенность выше средней. Внутривенные желчные протоки не расширены. Сосудистый рисунок сглажен. Печеночные вены не расширены. Воротная вена – 9 мм. Желчный пузырь расположен типично. Форма овальная, с перегибом в области дна. Стенка тонкая, в просвете чисто. Размер 69 ммх23 мм. Общий желчный проток не расширен. Поджелудочная железа не увеличена. Контур ровный. Размер головки – 21 мм, тела – 13 мм, хвост – 24 мм. Структура однородная, эхогенность средняя. Почки расположены типично. Правая почка размером 99 ммх40 мм. Контур ровный. Паренхима толщиной – 19 мм. Чашечно-лоханочная система не расширена. Левая почка размером 100 ммх50 мм. Контур ровный. Паренхима толщиной 20 мм. Чашечно-лоханочная система не расширена. Мочевой пузырь пустой. Заключение: Гепатомегалия. Диффузные изменения паренхимы печени. Деформация желчного пузыря.

Тест на *Helico bacter pylori* от 18.10.2023.: Нр +

Колоноскопия от 12.10.2023.: Просвет слепой кишки сужен на 1/3 из-за отека баугиниевой заслонки, слизистая баугиниевой заслонки резко отечна и гиперемирована, с множественными язвами 2.0 см со свежими подрытыми краями, кратер покрыт фибрином. Устье заслонки спазмировано, для аппарата непроходимо. Остальные осмотренные участки слизистой ободочной кишки без особенностей. Для биопсии взяты 2 фрагмента слизистой позадодной кишки, 3 фрагмента слизистой баугиниевой заслонки. Заключение: Терминальный илеит. Болезнь Крона. Активная стадия с язвами и стриктурированием.

Биопсия фрагментов слизистой тонкой кишки от 20.10.2023.: в биопсийном материале фрагменты слизистой тонкой кишки, с картиной хронического активного илеита, с очаговым криптитом, с очаговой гиперплазией пейерových бляшек.

Клинический диагноз: Воспалительное заболевание кишечника. Болезнь Крона с внекишечными проявлениями. Юношеский артрит (серонегативный), полиартрикулярный вариант, 3-я степень активности, рентген 2-й степени. ФК 3. Аутоиммунный гепатит. Болезнь Осгуда-Шляттера.

Назначено лечение: режим палатный, стол №5, адалимумаб (Хумира) 40 мг п/к, панкреатин 1 капсула 3 раза в сутки во время еды, омепразол 20 мг 2 раза в сутки (8 ч-20 ч) 14 дней.

20.11.2023 ребенок выписан с улучшением.

Рекомендации при выписке: наблюдение участкового педиатра, стол №4, освобождение от физкультуры (исключить физические нагрузки), противопоказана инсоляция, противопоказана вакцинация и введение гамма глобулина, противопоказания переохлаждения и купание в открытых водоемах, иммуномодуляторы, контакт с животными, противопоказаны физические и психические травмы. Осмотр гастроэнтеролога и ревматолога 1 раз в мес., окулист 1 раз в 3 мес., плановая госпитализация в ОДЭГ каждые 3 мес., УЗИ сердца 1 раз в 3 мес., компьютерная томография органов грудной клетки 1 раз в 6 мес.

Адалимумаб (Хумира) 40 мг 1 раз в 2 нед. (каждые 2 нед.) постоянно, препарат кальция, витамин Д постоянно по 3 мес., 1 мес. перерыв, месалазин (салофальк) 1 г 3 раза в сут. постоянный прием, нексиум 20 мг 1 раз в сутки 3 нед., панкреатин (креон, микразим) 10 тЕ 3 раза в день во время еды 3 нед., урдезоксихолевая кислота 250 мг в обед, 500 мг вечером.

Заключение. В статье представлен случай течения двух тяжелых аутоиммунных заболеваний (болезни Крона и ювенильного ревматоидного артрита) у подростка саха. Подобные клинические примеры в общедоступной литературе единичны. Для достижения стойкой ремиссии ведение данного ребенка требует междисциплинарного подхода и совместной терапии у гастроэнтерологов и ревматологов.

Литература

1. Болезнь Крона у детей: современное состояние проблемы/ А.С. Бекин, Е.Ю. Дьяконова, А.Н. Сурков [и др.]/Педиатрия. Ж-л им. Г.Н. Сперанского. 2021. Т. 100. № 6. С. 78-85.

Crohn's disease in children: the current state of the problem/ A.S. Bekin, E.Y. Dyakonova, A.N. Surkov [et al.]/Pediatrics. The magazine named after G.N. Speransky. 2021. Vol. 100. No. 6. P. 78-85.

2. Каграманова А.В. Болезнь Крона: до и после 1932 года/ А.В. Каграманова, О.В. Князев, А.И. Парфенов//Терапевт. архив. 2023. Т. 95. № 2. С. 193-197.

Kagramanova A.V. Crohn's disease: before and after 1932/ A.V. Kagramanova, O.V. Knyazev, A.I. Parfenov//Therapeutic archive. 2023. Vol. 95. No. 2. P. 193-197.

3. Калатина Ю.Е. Клинические и лабораторные особенности болезни Крона у детей/ Ю.Е. Калатина, Д.В. Сорокин, Д.К. Волосников

//Педиатрич. вестник Южного Урала. 2020. № 1. С. 66-71.

Kalatina Yu.E. Clinical and laboratory features of Crohn's disease in children/ Yu.E. Kalatina, D.V. Sorokin, D.K. Volosnikov // Pediatric Bulletin of the Southern Urals. 2020. No. 1. P. 66-71.

4. Тарасова Д.Д. Клинический случай сочетания анкилозирующего спондилита и болезни Крона/ Д.Д. Тарасова, Л.Н. Шилова, М.В.

Королева //Медицин. алфавит. 2021. № 33. С. 53-57.

Tarasova D.D. A clinical case of a combination of ankylosing spondylitis and Crohn's disease / D.D. Tarasova, L.N. Shilova, M.V. Koroleva //Medical alphabet. 2021. No. 33. P. 53-57.

5. Шкурко Т.В. Болезнь Крона. К 90-летию описания/ Т.В. Шкурко, А.В. Каграманова, О.В. Князев//Проблемы социальной гигиены, здра-

воохранения и истории медицины. 2022. Т. 30. № 5. С. 1162-1166.

Shkurko T.V. Crohn's disease. To the 90th anniversary of the description/ T.V. Shkurko, A.V. Kagramanova, O.V. Knyazev // Problems of social hygiene, health care and the history of medicine. 2022. Vol. 30. №5. P. 1162-1166.

6. Crohn B. B. Regional ileitis/ B. B. Crohn, L. Ginzburg, G. D. Oppenheimer //JAMA. 1932. Vol. 99. P. 1323-1328.

А.Д. Макаров, Л.М. Атласова, А.В. Тобохов, А.А. Таппахов, С.С. Сосина, Д.Н. Семенов

СОЧЕТАНИЕ СИНДРОМА МИЛЛЕРА ФИШЕРА И НЕСПЕЦИФИЦИРОВАННОЙ ПЕРИФЕРИЧЕСКОЙ Т-КЛЕТОЧНОЙ ЛИМФОМЫ

DOI 10.25789/YMJ.2024.85.32

УДК 611.8

В статье представлен клинический случай сочетания синдрома Миллера Фишера и неспецифицированной периферической Т-клеточной лимфомы, представляющей собой агрессивное заболевание с крайне неблагоприятным прогнозом. Проведенное патогенетическое лечение выявленного синдрома не вызвало улучшения состояния больного и не повлияло на ожидаемый неблагоприятный прогноз основного злокачественного заболевания, по поводу которого химиотерапия не была проведена ввиду крайне тяжелого состояния пациента. Вышеописанная сочетанная патология подтверждает необходимость проведения онкологического поиска у пациентов с синдромом Миллера Фишера и обязательного определения онконейральных антител, используемых в диагностике паранеопластического неврологического синдрома, встречающегося при злокачественных опухолях различного гистогенеза.

Ключевые слова: неспецифицированная периферическая Т-клеточная лимфома, паранеопластический неврологический синдром, синдром Гийена-Барре, синдром Миллера Фишера.

The article presents a clinical case of combination of Miller Fisher syndrome and unspecified peripheral T-cell lymphoma, which is an aggressive disease with an extremely poor prognosis. The pathogenetic treatment of the identified syndrome did not cause an improvement in the patient's condition and did not affect the expected unfavorable prognosis of the primary malignant disease, for which chemotherapy was not carried out due to the extremely serious condition of the patient. This case emphasizes the importance of an oncological search in patients with Miller Fisher syndrome and the mandatory determination of onconeural antibodies used in the diagnosis of paraneoplastic neurological syndrome, which occurs in malignant tumors of various histogenetic types.

Keywords: unspecified peripheral T-cell lymphoma, paraneoplastic neurological syndrome, Guillain-Barré syndrome, Miller Fisher syndrome.

Паранеопластический синдром (ПНС) - это клинко-лабораторное проявление злокачественной опухоли, обусловленное неспецифическими реакциями со стороны различных органов и систем или эктопической продукцией опухолью биологически активных веществ. Он регистрируется в 10-18,5% случаев при раке толстой кишки, мелкоклеточном раке легкого, раке молочной железы и яичников, злокачественных лимфомах [6]. Примечателен тот факт, что паранеопластический син-

дром может проявляться до выявления опухоли, иногда одновременно с ее клиническими проявлениями [2]. После проведения радикального лечения злокачественной опухоли этот синдром может пройти и вновь появиться при рецидивах опухоли [1].

В отечественной и зарубежной литературе описаны различные проявления ПНС (гематологические, эндокринные, неврологические, гастроэнтерологические, нефрологические, дерматологические и др.).

В последнее время среди практических врачей особый интерес вызывает синдром Гийена-Барре (СГБ), имеющий много клинических форм, различающихся по особенностям течения патологического процесса, первичной точке приложения аутоиммунной агрессии (оболочка нерва или аксональный стержень), прогнозу восстановления и клиническим проявлениям. Наиболее часто (70-80%)

во всем мире, в том числе и в России, в рамках СГБ диагностируется острая воспалительная демиелинизирующая полиневропатия (ОВДП), при которой аутоантитела атакуют миелиновую оболочку нерва. На втором по частоте встречаемости (5-10%) месте находятся аксональные формы – острые моторная и моторно-сенсорная аксональные невропатии (ОМАН и ОМСАН), характеризующиеся первичным повреждением аксонов периферических нервов и отличающиеся друг от друга либо вовлечением (ОМСАН), либо интактностью (ОМАН) чувствительных волокон. Другие формы СГБ (синдром Миллера Фишера (СМФ), фаринго-цервико-брахиальная, острая пандизавтономия, параплетическая, сенсорная) диагностируются крайне редко (1-3%). В Российской Федерации среди всех форм СГБ синдром Миллера Фишера составляет 2-5 % [4, 13].

Для синдрома Миллера Фишера ха-

Медицинский институт СВФУ им. М.К.Аммосова: **МАКАРОВ Альберт Дмитриевич** – к.м.н, доцент, makarov_albert@mail.ru, **ТОБОХОВ Александр Васильевич** – д.м.н. проф., **ТАППАХОВ Алексей Алексеевич** – к.м.н., доцент, **СОСИНА Светлана Степановна** – к.м.н. доцент, **СЕМЕНОВ Дмитрий Николаевич** – к.м.н., доцент. **АТЛАСОВА Лена Михайловна** – врач отделения терапии РБ №1-НЦМ.