

СИНДРОМ КАЗАБАХА–МЕРРИТТА У НОВОРОЖДЕННОГО РЕБЕНКА

© Гунченко И.В.

Научный руководитель: д.м.н., профессор Заславский Денис Владимирович
Кафедра дерматовенерологии
Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет

Контактная информация: Гунченко Ирина Вячеславовна — студентка 6 курса, педиатрический факультет;
E-mail: rokeeter@yandex.ru

Ключевые слова: синдром Казабаха–Мерритта; тромбоцитопения.

Актуальность исследования: Синдром Казабаха–Мерритта (СКМ) — это редкое заболевание, характеризующееся наличием капошиформной гемангиоэндотелиомы, тромбоцитопении, коагулопатии потребления и сопровождающееся высокой летальностью. Основными причинами смерти являются массивное кровотечение на фоне ДВС-синдрома, полиорганная недостаточность. На данный момент нет единых рекомендаций по лечению заболевания, что диктует необходимость исследования каждого клинического случая [1,2].

Цель исследования: демонстрация случая СКМ у новорожденного.

Материалы и методы: отечественные и зарубежные источники, данные объективного осмотра, лабораторных и инструментальных исследований, а также медицинская документация пациента с СКМ.

Результаты: Ребенок массой 2190 грамм рожден на сроке 34 недель ввиду развития гипоксии на фоне проводимой внутриутробной гемотрансфузии в связи с тяжелой анемией в структуре гемолитической болезни плода. У ребенка установлены: тяжелая асфиксия, анемия тяжелой степени (Hb 57 г/л) и объемное образование багрового цвета в грудинно-поясничной области размером 15×7×4. Установлен диагноз синдром Казабаха–Мерритта (СКМ), капошиформная гемангиоэндотелиома (КГЭ), назначена комплексная терапия в составе преднизолона, рапамицина (сиролимуса), пентоксифиллина. В начальном периоде заболевания КГЭ имела четкие границы. С рождения у ребенка регулярно наблюдались макроцитарная гиперхромная гиперрегенераторная анемия, тромбоцитопения, явления гипокоагуляции, в связи с чем многократно проводились трансфузии всех компонентов крови. На фоне терапии проявления геморрагического синдрома сохранялись в виде повышенной кровоточивости мест инъекций, петехий. Учитывая отсутствие эффекта от проводимой патогенетической терапии преднизолоном и сиролимусом, было принято решение о начале цитостатической терапии винкристином. На фоне проводимой терапии образование прогрессировало: отмечался агрессивный рост в различных плоскостях. Визуально отмечались разрастающиеся от сосудистой опухоли по направлению к шее и боковой поверхности туловища багровые пятна неправильной формы, отек прилежащей подкожно-жировой клетчатки. По результатам первого УЗИ мягких тканей было установлено гиперваскулярное образование толщиной 21 мм. При повторном — выявлен его прогрессивный рост с 21 мм до 38 мм. Несмотря на проведение комплексной терапии, состояние ребенка стремительно ухудшалось. Новорожденный впал в кому на фоне развившегося внутрижелудочкового кровоизлияния головного мозга 3 степени, развился метаболический ацидоз. Ребенок погиб на 11 сутки жизни вследствие декомпенсации системы гомеостаза и остановки кровообращения по типу асистолии.

Выводы: Заболевание встречается редко, в результате чего отсутствуют контролируемые исследования, которые позволили бы вывести единую схему лечения. Терапия, направленная на коррекцию состояния не позволяет достигнуть компенсации, в результате чего наступает смерть [3].

Литература

1. Федорова Д.В., Хачатрян Л.А. Применение пропранолола в лечении синдрома Казабаха — Мерритт у детей. Вопросы гематологии/онкологии и иммунопатологии в педиатрии. 2016; 15(4): 28–33. DOI:10.20953/1726-1708-2016-4-28-33

2. Lewis D, Vaidya R. Kasabach Merritt Syndrome. [Updated 2021 Jul 22]. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2021 Jan-.
3. Ji Y, Chen S, Li L, Yang K, Xia C, Li L, Yang G, Kong F, Lu G, Liu X. Kaposiform hemangioendothelioma without cutaneous involvement. *J Cancer Res Clin Oncol*. 2018 Dec;144(12):2475–2484.