

**СПИСОК ИСПОЛЬЗОВАННОЙ ЛИТЕРАТУРЫ**

1. Assessing Diabetes Self-Management with the Diabetes Self-Management Questionnaire (DSMQ) Can Help Analyse Behavioural Problems Related to Reduced Glycaemic Control / Schmitt A. [et al.] // PLoS One. – 2016. – № 11. – P. 346–349.
2. Updated and Revised Diabetes Family Conflict Scale / Korey K. Hood [et al.] // Diabetes Care. – 2007. – № 30. – P. 764–769.
3. Adherence among children and adolescents with insulin-dependent diabetes mellitus over a four-year longitudinal follow-up / Jacobson AM [et al.] // J Pediatr Psychol. – 1990. – № 15. – P. 511–526.

**УДК 616.318-006.3.04-06:[616.124.2-033.2:616.12-008.318]**

***И. А. Куликова, Н. М. Вихарева***

*Учреждение образования*

*«Гомельский государственный медицинский университет»*

*г. Гомель, Республика Беларусь*

**АЛЬВЕОЛЯРНАЯ РАБДОМИОСАРКОМА МЯГКИХ ТКАНЕЙ  
СКУЛОВОЙ ОБЛАСТИ ПРАВОЙ ЩЕКИ С МЕТАСТАЗАМИ  
В ЛЕВОМ ЖЕЛУДОЧКЕ СЕРДЦА И НАРУШЕНИЕМ  
СЕРДЕЧНОГО РИТМА  
(КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ)**

***Введение***

Альвеолярная рабдомиосаркома (АРМС) — это злокачественная опухоль соединительной ткани, возникающая из скелетных мышечных клеток, которые полностью не дифференцировались. Развитие альвеолярной рабдомиосаркомы мягких тканей связывают с транслокацией t(2; 13), который соединяет ген PAX3 с геном FOXO1 (FKHR), и t(1;13), который соединяет ген PAX7 с геном FOXO1 (FKHR). Относится рабдомиосаркома к разряду крайне агрессивных опухолей, для которых характерен быстрый рост, рецидивы и частое метастазирование. Это быстрорастущая злокачественная опухоль мягких тканей, которая у 25–30% пациентов на момент постановки диагноза сопровождается отдаленными или регионарными метастазами. Она является второй по распространенности после эмбриональной, составляя около 1/4 всех случаев, и чаще встречается в более старшей возрастной группе, с пиком заболеваемости в 10–25 лет, однако диагностируются случаи у детей раннего возраста и даже врожденные. Особенностью данной опухоли является редкая нетипичная локализация метастазов в сердце и поджелудочную железу. Распространенность опухолевого процесса оценивается на основании данных комплексного обследования, включающего магнитно-резонансную томографию с внутривенным контрастированием, ультразвуковое исследование первичного очага зон регионарного и отдаленного метастазирования, компьютерную томографию и радиоизотопные исследования. На сегодняшний день в медицинской литературе описано не более 45 клинических случаев развития первичной рабдомиосаркомы кожи. Первичная альвеолярная рабдомиосаркома кожи составляет менее 0,7% всех выявляемых случаев рабдомиосарком. У пациентов старше 19–20 лет АРМС наблюдается значительно реже, локализуется, как правило, в области конечностей, а на участки головы и шеи приходится около 24 % всех случаев. Течение АРМС у взрослых более агрессивное, чем у детей, а прогноз более неблагоприятный. Несмотря на применение такого

## СЕКЦИЯ Внутренние болезни. Клиническая фармакология

же подхода при лечении взрослых больных АРМС, успехи противоопухолевой терапии ограничены, а показатели выживаемости остаются низкими и составляют 35–45 %.

### ***Цель***

Целью настоящего исследования было изучение анамнеза и клинической картины у пациента с альвеолярной рабдомиосаркомой мягких тканей скуловой области правой щеки с метастазами в левом желудочке сердца и нарушением сердечного ритма, а также выработка алгоритма диагностики и лечения данной патологии.

### ***Материалы и методы исследования***

Ретроспективно проанализированы данные истории болезни пациента, находившегося на лечении в Учреждении «Гомельская городская клиническая больница №1».

### ***Результаты исследования и их обсуждение***

Пациент А., женщина 37 лет, поступила в ГУЗ «ГГКБ№1» в отделение реанимации и интенсивной терапии с диагнозом: Дисметаболическая миокардиодистрофия. Каналопатия неуточненная? (отягощённый наследственный анамнез по ВСС в молодом возрасте). Частая рецидивирующая ЖТ. Клиническая смерть от 30.06.2023. Состояние после СЛР. Судорожный синдром на фоне ЖТ. Состояние после оперативного лечения (2019) и 6 курсов ПХТ, послеоперационной лучевой терапии по поводу альвеолярной рабдомиосаркомы мягких тканей скуловой области правой щеки T2N0M0G3. Послеоперационная невропатия правого лицевого нерва, легкий прозопарез справа. Состояние после оперативного лечения 18.02.2022-удаление грыжи МПД L5-S1.

Пациентка поступала с предварительным диагнозом: «Состояние после клинической смерти от 30.06.2022. ЗЧМТ? Ушиб надбровной дуги справа, ушиб подбородка. Судорожный припадок». Пациентка на момент поступления жалоб не предъявляла из-за тяжести состояния. Состояние на момент поступления крайне тяжёлое, сознание-сопор, пульс 59 ударов в минуту, АД 80/40 мм. рт. ст., ЧД 14 в минуту.

Из анамнеза было установлено, что пациентка состояла на диспансерном учёте. Единичный судорожный приступ в анамнезе в 2011 году. С 2019 по 2021 гг. постоянно проходила контрольные осмотры и обследования у врача-онколога-хирурга. Были назначены дополнительные исследования с целью исключения прогрессирования (рентгенография органов грудной клетки, ультразвуковое исследование органов брюшной полости). За период наблюдения 2020–2021 гг. данных за прогрессирование не было. В 2022 году на приём не являлась. У пациентки была низкая приверженность к лечению и наблюдению (согласно медицинской документации по месту жительства). Также у пациентки отягощённый наследственный анамнез по ВСС в молодом возрасте

30.06.2023 г. На рабочем месте у пациентки отмечалось резкое ухудшение самочувствия: 2 эпизода судорог, тахикардия, головная боль (во время второго эпизода судорог, пациентка упала вниз лицом, в результате чего образовалась гематома в области правой надбровной дуги. Медсестрой здравпункта предприятия вызвана СМП, выполнена ЭКГ (синусовый ритм, ЧСС 90 в минуту, ЭОС вертикальная, субэндокардиальная ишемия передней стенки левого желудочка). Пациентка была направлена в ГОКБ к нейрохирургу с диагнозом: ЗЧМТ? Ушиб надбровной области справа, ушиб подбородка. Судорожный припадок (состоявшийся). В пути следования ц пациентки наступила остановка дыхания. Начата СЛР. Было принято решение транспортировать пациентку в ближайший стационар в реанимационное отделение. На мониторе ЭКГ отмечалась постоянно рецидивирующая неустойчивая желудочковая тахикардия, проведена дефибрилляция (300 Дж), восстановлен синусовый ритм. Общее состояние пациентки крайне тяжелое. Сознание спутанное. Пульс 81 в минуту. АД 140/80 мм рт. ст. ЧД 16 в 1 минуту.

## СЕКЦИЯ

### Внутренние болезни. Клиническая фармакология

В период лечения пациентки в отделении ОАиР проводился клинико-лабораторный мониторинг, консультации врачей-специалистов: врача-офтальмолога, кардиохирурга, невролога, нейрохирурга, дерматолога, оториноларинголога, комбустиолога, неоднократно проводился консилиум. Была выполнена постанова временного электрокардиостимулятора, трахеостомия.

По результатам обследований: общего анализа крови (анемия легкой степени), биохимического анализа крови (повышены аспартатаминотрансфераза, аланинаминотрансфераза, миоглобин, Д-димеры). По данным эхокардиографии (неоднократно проводилась): Глобальная систолическая функция миокарда сохранена. Камеры сердца не расширены. Регургитация на МК 2 степени, ТК 2 степени. Легочная гипертензия (40). Перикардальный выпот в умеренном количестве (около 90 мл). ИВР. Компьютерная томография органов грудной клетки: Бронхиолит в верхней доле справа. Ателектаз. Электрокардиография (постоянный контроль): Частая рецидивирующая ЖТ, частые пароксизмы устойчивой желудочковой тахикардии, желудочковой тахикардии по типу пируэт, тахикардия torsades de pointes, эпизоды устойчивого трепетания желудочков с ЧСС до 300 в минуту, неоднократно купированы ЭИТ (300 ДЖ).

Проводимое лечение: респираторная терапия 3 уровня, вазопрессорная поддержка, антиаритмическая терапия, антибактериальная терапия, парентеральное питание, ноотропная терапия, профилактика стресс-индуцированных язв, ИТ для коррекции ВЭБ, КЩС, антиоксидантная, антигипоксанта́ная терапия, профилактика тромбоэмболических осложнений, трансфузионная терапия, обработка кожных покровов.

Состояние пациентки было тяжелым с момента поступления, прогрессивно ухудшалось, несмотря на проводимое комплексное лечение, что привело к смерти пациентки.

Выставлен заключительный клинический диагноз: Кардиомиопатия неуточненная (отягощённый наследственный анамнез по ВСС в молодом возрасте). Недостаточность МК 2 степени, ТК 2–3 степени. Частая рецидивирующая ЖТ, частые пароксизмы устойчивой желудочковой тахикардии, желудочковой тахикардии по типу пируэт, тахикардия torsades de pointes, эпизоды устойчивого трепетания желудочков с ЧСС до 300 в минуту, неоднократно купированы ЭИТ (300 ДЖ). Острая гипоксическая энцефалопатия.

*Осложнения:* Клиническая смерть (дважды). Состояние после СЛР. Постреанимационная болезнь. Отек головного мозга. Судорожный синдром на фоне желудочковой тахикардии. Состояние после серии генерализованных тонико-клонических припадков. СПОН (сердечно-сосудистая, печёночная, почечная, дыхательная недостаточность).

*Сопутствующий:* Состояние после оперативного лечения (2019) и 6 курсов ПХТ, послеоперационной лучевой терапии по поводу альвеолярной рабдомиосаркомы мягких тканей скуловой области правой щеки T2N0M0G3. Послеоперационная невропатия правого лицевого нерва, легкий прозопарез справа. Состояние после оперативного лечения 18.02.2022 – удаление грыжи МПД L5-S1. Кровоподтёк в области правой надбровной дуги. Пролежни в области крестца и обеих вертелов.

Судебно-медицинский диагноз:

Основное заболевание: Альвеолярной рабдомиосаркома мягких тканей скуловой области правой щеки с метастазами в левом желудочке сердца и нарушением сердечного ритма.

Осложнение основного заболевания: Острая сердечная недостаточность. Клиническая смерть. Отек головного мозга.

Сопутствующие заболевания: Портальный фиброз печени. Хронический панкреатит. Недостаточность МК 2 степени, ТК 2–3 степени. Кровоподтёк в височную область и верхнее веко правого глаза.

## СЕКЦИЯ

### Внутренние болезни. Клиническая фармакология

Пациентка страдала редким злокачественным новообразованием, было выполнено комплексное радикальное лечение, за период наблюдения данных за прогрессирование не было. Но из-за низкой приверженности к лечению (прошла не полный курс лучевой терапии), диспансерному наблюдению, заболевание выявлено в терминальной стадии и привело к смерти пациентки. На стационарном этапе данных за метастаз альвеолярной рабдомиосаркомы в левый желудочек сердца не выявлено, но оказался случайной находкой при проведении судебной медицинской экспертизы.

#### **Заключение**

Данный клинический случай подтверждает необходимость онконастороженности, у врачей первичного звена, вторичной профилактики рецидива заболевания. С учетом анамнеза заболевания и описанными случаями метастазирования для уточнения диагноза была показана ЧП ЭХОКГ, вентрикулография. Для лечения показана установка кардиовертера-дефибриллятора, хирургическое лечение. Но с учетом позднего обращения, не транспортабельности пациентки данные виды обследования и лечения не представлялись возможными. Данный случай является редким, сложным клиническим и диагностическим случаем.

#### **СПИСОК ИСПОЛЬЗОВАННОЙ ЛИТЕРАТУРЫ**

1. Семина, Ю. И. Альвеолярная рабдомиосаркома с нетипичной локализацией метастазов у ребенка. / Ю. И. Семина [и др.] // *Medicine: theory and practice*. Том 4 спецвыпуск. – 2019. – 509с.
2. Тараканова, А. М. Альвеолярная рабдомиосаркома: новые вспомогательные суррогатные маркеры онкогенных транслокаций / А. В. Тараканова, А. С. Шарлай, Д. М. Коновалов // *Архив патологии*. – 2023. – № 1. – С. 10–15.
3. Белобокова, В. Д. FOXO1-негативная альвеолярная рабдомиосаркома: описание случая редкой опухоли / В. Д. Белобокова [и др.] // *Вопросы гематологии/онкологии и иммунопатологии в педиатрии*. – 2022. – Том 21, № 4. – С. 105–110.
4. Marburger, T. B. Primary cutaneous rhabdomyosarcoma: A clinicopathologic review of 11 cases. / T. B. Marburger, J. M. Gardner, V.G. S.D Prieto Billings // *J Cutan Pathol*. – 2012. – Vol. 39, № 11. – P. 987-995.

УДК 616.61-002.1:616.34

***Е. Г. Малаева<sup>1</sup>, П. М. Ключев<sup>2</sup>, М. А. Фещенко<sup>2</sup>,  
Д. Н. Пасконный<sup>3</sup>, Л. П. Зайцева<sup>4</sup>***

*<sup>1</sup>Учреждение образования*

*«Гомельский государственный медицинский университет»,*

*<sup>2</sup>Государственное учреждение здравоохранения*

*«Гомельская городская клиническая больница №3»,*

*<sup>3</sup>Государственное учреждение здравоохранения*

*«Гомельское областное клиническое патологоанатомическое бюро»,*

*<sup>4</sup>Учреждение*

*«Гомельский областной клинический онкологический диспансер»*

*г. Гомель, Республика Беларусь*

#### **ОСТРОЕ ПОЧЕЧНОЕ ПОВРЕЖДЕНИЕ ПРИ ЗАБОЛЕВАНИЯХ ПЕЧЕНИ**

#### **Введение**

Острое почечное повреждение (ОПП) является распространенным, прогностически неблагоприятным осложнением декомпенсированного цирроза печени (ЦП) и