

КРОВОИЗЛИЯНИЕ В ТИМУС, ИМИТИРУЮЩЕЕ ОБЪЕМНОЕ ОБРАЗОВАНИЕ ПЕРЕДНЕГО СРЕДОСТЕНИЯ, КАК ОСЛОЖНЕНИЕ ПОЗДНЕЙ ГЕМОРРАГИЧЕСКОЙ БОЛЕЗНИ У НОВОРОЖДЕННОГО

© А.В. Подкаменев¹, С.А. Караваева², И.В. Мызникова¹, А.Р. Сырцова¹, Р.А. Ти¹, О.Ф. Позднякова¹, Г.В. Кондратьев¹, Д.Д. Купатадзе¹, А.Г. Ли¹, И. В. Назарова¹

¹ФГБОУ ВО «Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет» Минздрава России;

²ФГБОУ ВО «Северо-Западный государственный медицинский университет им. И.И. Мечникова» Минздрава России, Санкт-Петербург

Для цитирования: Подкаменев А.В., Караваева С.А., Мызникова И.В., и др. Кровоизлияние в тимус, имитирующее объемное образование переднего средостения, как осложнение поздней геморрагической болезни у новорожденного // Педиатр. – 2018. – Т. 9. – № 5. – С. 120–124. doi: 10.17816/PED95120-124

Поступила в редакцию: 27.08.2018

Принята к печати: 08.10.2018

Средостение – одна из наиболее частых локализаций патологических образований в детском возрасте, которые могут располагаться в любой его части. Объемные образования средостения в большинстве случаев требуют хирургического лечения или проведения биопсии с последующей морфологической верификацией диагноза. Спонтанное кровоизлияние в тимус, возникающее как осложнение геморрагической болезни новорожденных, представляет собой крайне редкое состояние, которое может иметь жизнеугрожающие клинические проявления. Данные медицинской визуализации у таких пациентов могут ошибочно расцениваться как объемное образование, что в свою очередь неминуемо приведет к агрессивной хирургической тактике. В данной статье представлен клинический случай новорожденного с поздней формой геморрагической болезни, осложненной кровоизлиянием в тимус, имитирующим образование переднего средостения.

Ключевые слова: кровоизлияние в тимус; геморрагическая болезнь новорожденных; образование переднего средостения.

ACUTE THYMIC HEMORRHAGE, SIMULATING AN ANTERIOR MEDIASTINAL MASS, AS A COMPLICATION OF HEMORRHAGIC DISEASE OF THE NEWBORN

© A.V. Podkamenev¹, S.A. Karavaeva², I.V. Mysnikova¹, A.R. Syrtsova¹, R.A. Ti¹, O.F. Pozdnyakova¹, G.V. Kondratiev¹, D.D. Kupatadze¹, A.G. Lee¹, I.V. Nazarova¹

¹St. Petersburg State Pediatric Medical University, Ministry of Healthcare of the Russian Federation, Russia;

²North-Western State Medical University n.a. I.I. Mechnikov, St. Petersburg, Russia

For citation: Podkamenev AV, Karavaeva SA, Mysnikova IV, et al. Acute thymic hemorrhage, simulating an anterior mediastinal mass, as a complication of hemorrhagic disease of the newborn. *Pediatrician (St. Petersburg)*. 2018;9(5):120-124. doi: 10.17816/PED95120-124

Received: 27.08.2018

Accepted: 08.10.2018

Mediastinum is one of the most frequent localizations of pathological mass in childhood. In most cases, mediastinal masses require surgical treatment or biopsy. Spontaneous acute thymic hemorrhage, as a complication of hemorrhagic disease of newborn, is an extremely rare condition with life-threatening clinical manifestations. In patients with such disease radiological findings may be mistakenly regarded as tumor, and lead to aggressive surgical treatment. We report a case of a newborn with a late-onset form of hemorrhagic disease, complicated by thymic hemorrhage, simulating an anterior mediastinal mass.

Keywords: acute thymic hemorrhage; hemorrhagic disease of the newborn; anterior mediastinal mass.

ВВЕДЕНИЕ

Средостение — одна из наиболее частых локализаций патологических образований в детском возрасте, которые могут располагаться в любом его

отделе. Дифференциальная диагностика образований всех отделов средостения должна проводиться между следующими видами патологий: солидными опухолями (герминогенно-клеточные опухоли,

в частности, тератомы различной степени зрелости, нейробластома, мягкотканые саркомы — инфантильная фибросаркома, рабдомиосаркома и т. д.), лимфомами и лейкозами с поражением лимфоузлов средостения, сосудистыми мальформациями (венозные, лимфатические), опухолями сосудистого генеза (гемангиоэндотелиомы, гемангиомы, включая синдром Казабаха–Меррита), первичной тимомегалией и псевдоопухолью, врожденными пороками развития (бронхогенные кисты, экстралобарные секвестрации) [1]. Часть представленных патологий требует хирургического лечения или как минимум биопсии с последующим морфологическим исследованием для подтверждения диагноза.

В данной статье представлен клинический случай кровоизлияния в тимус, имитирующего образование переднего средостения, как осложнение поздней формы геморрагической болезни новорожденных у ребенка первого месяца жизни.

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ

Новорожденный мальчик, от первой беременности, протекавшей на фоне герпесвирусной инфекции 1-го типа (4-я неделя гестации), инфекции мочевыводящих путей (16-я неделя гестации, мать получала хеомоцилин), первых срочных родов естественным путем. Антенатально патологии не выявлено. Масса тела при рождении 3050 г, длина тела — 50 см. Профилактика геморрагической болезни новорожденных витамином К в роддоме не проводилась. С первых суток жизни ребенок находился на грудном вскармливании, рос и развивался в соответствии с возрастом. В возрасте 25 суток жизни ребенок госпитализирован в экстренном порядке с жалобами матери на беспокойство ребенка, отказ от еды, отсутствие стула в течение суток, вздутие живота, боли в животе приступообразного характера, желтушность кожных покровов. При поступлении состояние средней тяжести, через 7 часов отмечалось ухудшение — появились и нарастали признаки дыхательной недостаточности — одышка, втяжение межреберий, снижение уровня сатурации до 60 %, бледность кожных покровов, появилось геморрагическое отделяемое из пупочной ранки, уретры, ануса, в стуле — примесь свежей крови. В связи с геморрагическим синдромом и нарастанием дыхательной недостаточности ребенок переведен в отделение реанимации, потребовалась ИВЛ.

Лабораторно: анемия тяжелой степени (гемоглобин — 80 г/л, эритроциты — $2,2 \cdot 10^{12}/л$), тромбоциты — $310 \cdot 10^9/л$, гипокоагуляция, гипербилирубинемия за счет непрямой фракции

до 197 мкмоль/л (N до 11,9 мкмоль/л). На обзорных рентгенограммах органов грудной клетки — в плевральных синусах небольшое количество выпота, в средостении слева определяется однородное интенсивное затемнение, выполняющее верхние отделы левой половины грудной клетки от верхней апертуры до IV ребра. При УЗИ органов грудной и брюшной полостей за грудиной, в области переднего средостения слева, определяется крупное неоднородное образование, занимающее половину вертикального размера средостения размером $52 \times 42 \times 29$ мм. В обоих плевральных синусах и в брюшной полости небольшое количество неоднородного выпота, органы брюшной полости — без патологии (печень однородная, селезенка не увеличена). По данным МСКТ органов грудной клетки и брюшной полости в переднем верхнем средостении, в проекции правой доли тимуса, визуализируется образование неправильной формы с нечеткими неровными контурами, неоднородной структуры плотностью 40–60 HU размером $49 \times 24 \times 27$ мм, умеренно накапливающее контраст (до 50–75 HU). Левая доля тимуса не изменена, уменьшена в размерах. Данных за компрессию магистральных сосудов и трахеи нет. Регионарные лимфатические узлы не увеличены. В плевральных полостях определяется небольшое количество жидкости плотностью 35–40 HU, свободного газа не выявлено. Данных за патологические образования в брюшной полости нет, в подпеченочном пространстве определяется небольшое скопление жидкости.

Уровни онкомаркеров в сыворотке крови (альфа-фетопротеин, бета-хорионический гонадотропин и нейронспецифическая энолаза) в пределах возрастной нормы, в динамике не нарастали. Ребенок консультирован онкологом — убедительных данных за неопластический процесс не получено.

Учитывая совокупность данных анамнеза (отсутствие профилактики витамином К в роддоме), клинической картины (геморрагический синдром на фоне дыхательной недостаточности), лабораторных данных (гипербилирубинемия за счет непрямой фракции, в гемограммах в динамике признаки постгеморрагической анемии, гипокоагуляция, отсутствие повышения онкомаркеров крови), инструментальных исследований (по данным УЗИ и МСКТ — наличие неоднородного образования в проекции тимуса), у пациента заподозрена поздняя геморрагическая болезнь новорожденных, осложненная кровоизлиянием в тимус.

В отделении реанимации и интенсивной терапии проводилось консервативное лечение: респиратор-

ная поддержка, инфузионная терапия, минимальная инотропная поддержка, заместительная терапия (эритроцитарная взвесь, свежезамороженная плазма), гемостатическая терапия — викасол, дицинон, антибактериальная терапия. На фоне лечения отмечалась положительная динамика в виде купирования геморрагического синдрома, стабилизации гемодинамических и лабораторных показателей. Через 3 суток на фоне восстановления спонтанного дыхания ребенок был экстубирован, в течение суток проводилась кислородная поддержка в виде назальных канюль, далее в респираторной поддержке не нуждался, в стабильном состоянии был переведен в отделение патологии новорожденных и детей грудного возраста в палату совместного пребывания с матерью. В динамике: по данным УЗИ отмечалось уменьшение размеров объемного образования переднего средостения. Через 20 дней от первичного исследования выполнено контрольное МСКТ органов грудной клетки — в передне-верхнем средостении визуализируются обе доли тимуса с четкими ровными контурами, в нижних отделах тимуса определяются участки пониженной плотности, не накапливающие контрастное вещество (исход гематомы), объемных образований не определяется. В лабораторном и клиническом статусе — без отклонений. В возрасте 1 месяца 19 дней ребенок выписан в удовлетворительном состоянии под амбулаторное наблюдение, через 1 месяц при контрольном обследовании (рентгенография и УЗИ органов грудной клетки) патологии не выявлено.

ОБСУЖДЕНИЕ И ВЫВОДЫ

Кровоизлияние в тимус, как осложнение геморрагической болезни новорожденных, является крайне редким состоянием, что подтверждается малым количеством публикаций подобных случаев в мировой литературе за три последних десятилетия [3–10]. Геморрагическая болезнь новорожденных (ГрБН) — коагулопатия, возникающая вследствие дефицита витамина К, участвующего в синтезе II, VII, IX и X факторов свертывания крови [2]. Нехватка витамина К в организме новорожденного обусловлена недостаточным его поступлением как в антенатальном (вследствие его плохой проникающей способности через плацентарный барьер), так и в постнатальном периоде (по причине низкого уровня содержания витамина К в грудном молоке), а также незрелостью микрофлоры кишечника ребенка, что приводит к недостаточному синтезу витамина К [4]. К факторам риска со стороны матери относятся: прием лекарственных препаратов — противосудорожных, противо-

туберкулезных средств (рифампицин), антикоагулянтов, антибиотиков широкого спектра действия; нарушение синтетической функции печени и дисбактериоз кишечника; со стороны ребенка — недоношенность и незрелость, синдром мальабсорбции, диарея, антибиотики широкого спектра действия и нарушение микрофлоры кишечника, длительное парентеральное питание, нарушение синтетической функции печени, грудное вскармливание [8]. В зависимости от времени манифестации синдрома различают раннюю (в первые 24 ч жизни), классическую (1–5-й дни жизни) и позднюю (2–8-я недели жизни, реже до 6 месяцев) формы геморрагической болезни [2]. Клиническая картина ранней формы ГрБН характеризуется внутричерепными, внутригрудными и внутрибрюшными кровотечениями, возникающими сразу после рождения, классическая форма ГрБН наиболее часто проявляется кровотечением из желудочно-кишечного тракта (53 %), пупочной ранки (23 %), а также внутрикожными кровоизлияниями. Ведущие проявления поздней формы ГрБН представлены внутричерепными кровоизлияниями различных локализаций, кровоизлияниями в местах инъекций и внутрикожными кровоизлияниями [2]. Диагностика данной патологии основана на анализе анамнестических (наличие факторов риска ГрБН), клинических данных, подтвержденных данными лабораторных и инструментальных исследований. При ГрБН уровень протромбина наиболее часто бывает резко сниженным, показатели других витамин-К-зависимых факторов свертывания крови могут быть различными, уровень фибриногена, а также количество тромбоцитов остаются в пределах нормальных значений [5]. В основе терапии ГрБН лежит применение высоких доз препаратов витамина К. В зависимости от клинической ситуации лечение может быть дополнено заместительной терапией — введением факторов свертываемости, трансфузией свежезамороженной плазмы, эритроцитарной массы, а также другими видами сопроводительной терапии. Профилактика ГрБН должна проводиться сразу после рождения внутримышечным введением витамина К, пероральный прием препаратов витамина К считается недостаточно эффективным [2, 4].

В вышеописанном клиническом случае был использован мультидисциплинарный подход: сотрудничество хирургов, реаниматологов, неонатологов, специалистов лучевой диагностики и онкологов, тщательный анализ клинико-анамнестических, лабораторных данных и данных медицинской визуализации с динамической оценкой полученных результатов позволил избежать инвазивных диагностических и лечебных мероприятий.

ЛИТЕРАТУРА

1. Белогурова М.Б. Детская онкология. Руководство для врачей. – СПб.: СпецЛит, 2002. [Belogurova MB. Detskaya onkologiya. Rukovodstvo dlya vrachey. Saint Petersburg: SpetsLit; 2002. (In Russ.)]
2. Шабалов Н.П. Неонатология. Т. 2. – М.: МЕДпресс-информ, 2004. [Shabalov NP. Neonatologiya. Vol. 2. Moscow: MEDpress-inform; 2004. (In Russ.)]
3. Gargano G, Paltrinieri AL, Gallo C, et al. Massive thymic hemorrhage and hemothorax occurring in utero. *Ital J Pediatr.* 2015;41:88. doi: 10.1186/s13052-015-0196-5.
4. Palau MA, Winters A, Liang X, et al. Vitamin K Deficiency Presenting in an Infant with an Anterior Mediastinal Mass: A Case Report and Review of the Literature. *Case Rep Pediatr.* 2017;2017:7628946. doi: 10.1155/2017/7628946.
5. Bees NR, Richards SW, Fearn C, et al. Neonatal thymic haemorrhage. *Br J Radiol.* 1997;70:210-212. doi: 10.1259/bjr.70.830.9135451.
6. Urvoas E, Pariente D, Rousset A, et al. Ultrasound diagnosis of thymic hemorrhage in an infant with late-onset hemorrhagic disease. *Pediatr Radiol.* 1994;24(2):96-97. doi: 10.1007/bf02020161.
7. Lemaitre L, Leclerc F, Dubos JP, et al. Thymic hemorrhage: a cause of acute symptomatic mediastinal widening in an infant with late haemorrhagic disease. *Pediatr Radiol.* 1989;19(2):128-129. doi: 10.1007/bf02387903.
8. Woolley MM, Isaacs H, Lindesmith G, et al. Spontaneous thymic hemorrhage in the neonate: Report of two cases. *J Pediatr Surg.* 1974;9(2):231-233. doi: 10.1016/s0022-3468(74)80128-4.
9. Day DL, Gedgaudas E. Symposium on Nonpulmonary Aspects in Chest Radiology. The thymus. *Radiol Clin North Am.* 1984;22(3):519-538.
10. Han BK, Babcock DS, Oestreich AE. Normal thymus in infancy: sonographic characteristics. *Radiology.* 1989;170(2):471-474. doi: 10.1148/radiology.170.2.2643142.

◆ Информация об авторах

Алексей Владимирович Подкаменев – д-р мед. наук, доцент, кафедра хирургических болезней детского возраста. ФГБОУ ВО «Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет» Минздрава России, Санкт-Петербург. E-mail: podkamenev@hotmail.com.

Светлана Александровна Караваяева – д-р мед. наук, профессор, заведующая, кафедра детской хирургии. ФГБОУ ВО «Северо-Западный государственный медицинский университет им. И.И. Мечникова» Минздрава России, Санкт-Петербург. E-mail: swetl.karawaewa2015@yandex.ru.

Ирина Владимировна Мызникова – врач-неонатолог, заведующая, отделение патологии новорожденных и детей грудного возраста, перинатальный центр клиники. ФГБОУ ВО «Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет» Минздрава России, Санкт-Петербург. E-mail: irinayurko2014@yandex.ru.

Арина Родионовна Сырцова – врач – детский хирург, отделение патологии новорожденных и детей грудного возраста, перинатальный центр клиники. ФГБОУ ВО «Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет» Минздрава России, Санкт-Петербург. E-mail: syrcovaarina@gmail.com.

Роман Андриянович Ти – врач – детский хирург, отделение патологии новорожденных и детей грудного возраста, перинатальный центр клиники. ФГБОУ ВО «Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет» Минздрава России, Санкт-Петербург. E-mail: sprut009@yandex.ru.

◆ Information about the authors

Alexey V. Podkamenev – MD, Assistant Professor of the Department of Surgical Diseases of Children's Age. St. Petersburg State Pediatric Medical University, Saint Petersburg, Russia. E-mail: podkamenev@hotmail.com.

Svetlana A. Karawaewa – Professor, PhD, Head of the Pediatric Surgery Department. North-Western State Medical University named after I.I. Mechnikov, Saint Petersburg, Russia. E-mail: swetl.karawaewa2015@yandex.ru.

Irina V. Mysnikova – Neonatologist, Head of the Department of Pathology of Newborns and Infants, Perinatal Center Clinic. St. Petersburg State Pediatric Medical University, Saint Petersburg, Russia. E-mail: irinayurko2014@yandex.ru.

Arina R. Syrtsova – Pediatric Surgeon, Department of Pathology of Newborns and Infants, Perinatal Center Clinic. St. Petersburg State Pediatric Medical University, Saint Petersburg, Russia. E-mail: syrcovaarina@gmail.com.

Roman A. Ti – Pediatric Surgeon, Department of Pathology of Newborns and Infants, Perinatal Center Clinic. St. Petersburg State Pediatric Medical University, Saint Petersburg, Russia. E-mail: sprut009@yandex.ru.

◆ Информация об авторах

Ольга Федоровна Позднякова – канд. мед. наук, врач-рентгенолог, отделение лучевой диагностики клиники. ФГБОУ ВО «Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет» Минздрава России, Санкт-Петербург. E-mail: Goodmedic@yandex.ru.

Глеб Валентинович Кондратьев – врач, детский онколог, ассистент и заведующий учебной частью, кафедра онкологии, детской онкологии и лучевой терапии. ФГБОУ ВО «Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет» Минздрава России, Санкт-Петербург. E-mail: spbgvk@mail.ru.

Дмитрий Дмитриевич Купатадзе – д-р мед. наук, профессор, и. о. заведующего кафедрой хирургических болезней детского возраста. ФГБОУ ВО «Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет» Минздрава России, Санкт-Петербург. E-mail: ddkupatadze@gmail.com.

Александр Георгиевич Ли – врач-анестезиолог-реаниматолог, заведующий, отделение реанимации и интенсивной терапии новорожденных, перинатальный центр клиники. ФГБОУ ВО «Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет» Минздрава России, Санкт-Петербург. E-mail: alee1972@mail.ru.

Инна Владимировна Назарова – врач-анестезиолог-реаниматолог, отделение анестезиологии-реанимации и интенсивной терапии новорожденных, перинатальный центр клиники. ФГБОУ ВО «Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет» Минздрава России, Санкт-Петербург. E-mail: inesfedja@mail.ru.

◆ Information about the authors

Olga F. Pozdnyakova – MD, PhD, Radiologist, Radiology Department. St. Petersburg State Pediatric Medical University, Saint Petersburg, Russia. E-mail: Goodmedic@yandex.ru.

Gleb V. Kondratiev – Pediatric Oncologist, Assistant and Head of Education of the Department of Oncology, Pediatric Oncology with a Course of Radiation Oncology Diagnostics and Radiotherapy. St. Petersburg State Pediatric Medical University, Saint Petersburg, Russia. E-mail: spbgvk@mail.ru.

Dmitry D. Kupatadze – MD, Professor, Head of the Department of Surgical Diseases of Children's Age. St. Petersburg State Pediatric Medical University, Saint Petersburg, Russia. E-mail: ddkupatadze@gmail.com.

Alexandr G. Lee – Head of Department of Reanimation and Intensive Care of Newborns, Perinatal Center Clinic. St. Petersburg State Pediatric Medical University, Saint Petersburg, Russia. E-mail: alee1972@mail.ru.

Inna V. Nazarova – Anesthesiologist and Intensive Care Specialist, Department of Reanimation and Intensive Therapy of Newborns, Perinatal Center Clinic. St. Petersburg State Pediatric Medical University, Saint Petersburg, Russia. E-mail: inesfedja@mail.ru.