

## Хирургическое лечение некротизирующего фасциита при миелодиспластическом синдроме у ребенка

Р. А. Баранов, Л. А. Латышева

Отделение травматологии и ортопедии, отделение онкологии и гематологии  
ГБУЗ «Морозовская детская городская клиническая больница» Департамента здравоохранения г. Москвы  
Россия, 119049, Москва, 4-й Добрынинский пер., д. 1/9

Контакты: Ростислав Анатольевич Баранов, baranoffra@mail.ru

Миелодиспластические синдромы — это клональные заболевания стволовых клеток, характеризующиеся дисплазией кроветворения в одной или более миелоидных клеточных линиях, а также высоким риском прогрессирования до острого миелоидного лейкоза.

Системное заболевание часто сопровождается нарушением микроциркуляции кожного покрова вследствие тромбоза конечных артерий с формированием зон некроза.

Многокомпонентность заболевания требует мультидисциплинарного подхода к лечению и этапности выполнения хирургических вмешательств.

В данной статье приводим пример успешного комплексного лечения 16-летней девочки с некрозом мягких тканей промежности, развившимся на фоне миелодиспластического синдрома.

**Ключевые слова:** миелодиспластический синдром, тромбоз конечных артерий, диагностика, местное лечение, хирургическая тактика, терапия отрицательным давлением, аутодермопластика.

**Для цитирования:** Баранов Р. А., Латышева Л. А. Хирургическое лечение некротизирующего фасциита при миелодиспластическом синдроме у ребенка. Раны и раневые инфекции. Журнал им. проф. Б. М. Костюченко. 2022; 9 (2): 34-43.

DOI: 10.25199/2408-9613-2022-9-2-34-43

cc by 4.0

### Surgical treatment of necrotizing fasciitis in the myelodysplastic syndrome in a child

R. A. Baranov, L. A. Latysheva

Department of Traumatology and Orthopedics, Department of Oncology and Hematology  
GBUZ "Morozov Children's City Clinical Hospital" of the Department of Health of Moscow  
1/9 4<sup>th</sup> Dobryninsky lane, 119049, Moscow, Russia

Myelodysplastic syndromes are clonal stem cell diseases characterized by hematopoietic dysplasia taking place in one or more myeloid cell lines, as well as by a high risk of progression to acute myeloid leukemia.

This systemic disease is often accompanied by the violated microcirculation in the skin due to thrombosis of the terminal arteries leading to the formation of necrotic zones.

The multicomponent nature of the disease requires a multidisciplinary approach to the treatment and staged surgical intervention.

In this article, we present an example of a successful complex treatment of a 16-year-old girl with soft tissue necrosis of the perineum which developed because of the myelodysplastic syndrome.

**Key words:** myelodysplastic syndrome, terminal artery thrombosis, diagnosis, local treatment, surgical tactics, negative pressure therapy, autodermoplasty.

**For citation:** Baranov R. A., Latysheva L. A. Surgical treatment of necrotizing fasciitis in the myelodysplastic syndrome in a child. Wounds and wound infections. The Prof. B. M. Kostyuchenok Journal. 2022; 9 (2): 34-43.

#### Введение

Замещение дефектов кожи и мягких тканей — сложная проблема современной травматологии. Выбор тактики закрытия дефектов осуществляется

в зависимости от размера раны, локализации, сроков давности травмы, причин возникновения, сопутствующей патологии.

Системные заболевания часто сопровождаются нарушением микроциркуляции кожного покрова вследствие тромбоза концевых артерий с формированием зон некроза. Обширные дефекты на фоне выраженной цитопении при отсутствии адекватного комплексного патогномоничного лечения приводят к стойкому нарушению гомеостаза вплоть до летального исхода.

**Миелодиспластические синдромы (МДС, MDS)** – это клональные заболевания стволовых клеток, характеризующиеся дисплазией кроветворения в одной или более миелоидных клеточных линиях, а также высоким риском прогрессирования до острого миелоидного лейкоза. Острый миелоидный лейкоз представлен гетерогенной группой злокачественных заболеваний гемопоэтической ткани, при которых происходит неконтролируемый рост опухолевых клеток и прекращается дальнейшая дифференцировка миелоидных предшественников [1].

Общая частота МДС составляет 3–4 случая на 100 000 населения. Дисплазия (цитопения) является «обязательным условием» для диагностики МДС.

Диагностика МДС требует комплексного обследования костного мозга (морфологическое, цитогенетическое исследование, трепанобиопсия). При постановке диагноза проводится дифференциальная

диагностика с такими заболеваниями, как приобретенная апластическая анемия, наследственные формы апластических анемий (анемия Фанкони, врожденный дискератоз), митохондриальные болезни, иммунные цитопении, иммунодефицитные состояния и др.

При постановке диагноза используются две классификации – группы экспертов Франции, США и Великобритании (FAB) и Всемирной организации здравоохранения (ВОЗ).

В рамках FAB-классификации выделяются следующие типы состояний [2]:

- рефрактерная анемия;
- рефрактерная анемия с кольцевидными сидеробластами;
- рефрактерная цитопения с мультилинейной дисплазией;
- рефрактерная цитопения с мультилинейной дисплазией и кольцевидными сидеробластами;
- МДС, ассоциированный с изолированной делецией длинного плеча 5-й хромосомы (5q-синдром);
- рефрактерная анемия с избытком бластов – 1;
- рефрактерная анемия с избытком бластов – 2.

В 2016 г. ВОЗ представила новую классификацию МДС (см. таблицу) [3].

**Таблица.** Классификация миелодиспластического синдрома (ВОЗ, 2016)

**Table.** Classification of myelodysplastic syndrome (WHO, 2016)

Тип МДС MDS type	Изменения в крови Changes in the blood	Изменения в костном мозге Changes in the bone marrow
Рефрактерная анемия Refractory anemia	Анемия, меньше 1 % бластов Anemia, less than 1 % of blasts	Дисплазия эритроидного ростка, меньше 5 % бластов Erythroid dysplasia, less than 5 % of blasts
Рефрактерная анемия с кольцевидными сидеробластами Refractory anemia with ringed sideroblasts	Анемия, меньше 1 % бластов Anemia, less than 1 % of blasts	Дисплазия эритроидного ростка, меньше 5 % бластов, ≥ 15 % кольцевидных сидеробластов Erythroid dysplasia, less than 5 % blasts, ≥ 15 % ringed sideroblasts
Рефрактерная цитопения с много-ростковой дисплазией Refractory cytopenia with multilineage dysplasia	Цитопения по 2–3 росткам, меньше 1 % бластов Cytopenia in 2–3 lineages, less than 1 % of blasts	Дисплазия в более 10 % клеток 2 или 3 ростков, меньше 5 % бластов, меньше 15 % кольцевидных сидеробластов Dysplasia in more than 10 % of cells of 2 or 3 lineages, less than 5 % of blasts, less than 15 % of ringed sideroblasts
Рефрактерная цитопения с много-ростковой дисплазией и кольцевидными сидеробластами Refractory cytopenia with multilineage dysplasia and ringed sideroblasts	Цитопения по 2–3 росткам, меньше 1 % бластов Cytopenia in 2–3 lineages, less than 1 % of blasts	Дисплазия в более 10 % клеток 2 или 3 ростков, меньше 5 % бластов, ≥ 15 % кольцевидных сидеробластов Dysplasia in more than 10 % of cells of 2 or 3 lineages, less than 5 % of blasts, ≥ 15 % of ringed sideroblasts
Рефрактерная анемия с избытком бластов, тип I Refractory anemia with excess blasts, type I	Цитопения, меньше 5 % бластов Cytopenia, less than 5 % of blasts	5–9 % бластов 5–9 % of blasts

Рефрактерная анемия с избытком бластов, тип II (РАИБ-2) Refractory anemia with excess blasts, type II	Цитопения, 5–19 % бластов Cytopenia, 5–19 % of blasts	10–19 % бластов 10–19 % of blasts
Синдром 5q– Syndrome 5q–	Анемия, нормальное или повышенное содержание тромбоцитов Anemia, normal or elevated platelets	Нормальное или увеличенное количество мегакариоцитов с гипосегментированными ядрами; изолированная делеция 5q31 Normal or increased number of megakaryocytes with hyposegmented nuclei; isolated 5q31 deletion
МДС неклассифицированный MDS unclassified	Цитопения Cytopenia	Одноростковая дисплазия в нейтрофильном или мегакариоцитарном ростках, бласты менее 5 %, палочки Ауэра отсутствуют Unilineage dysplasia in neutrophilic or megakaryocytic lineages, blasts less than 5 %, no Auer rods

При наличии HLA-совместимого родственного донора всем пациентам с МДС показана трансплантация гемопоэтических стволовых клеток, так как это является основным методом лечения данных пациентов. Вопрос о проведении химиотерапии перед трансплантацией гемопоэтических стволовых клеток обсуждаем и индивидуален [4].

В случае появления трофических поражений при комплексном лечении МДС мы прибегаем к хирургическому лечению.

#### Материал и методы исследования

С 2014 г. по настоящее время в Морозовской детской городской клинической больнице (ДГКБ) прошли лечение 32 ребенка с трофическими раневыми дефектами на фоне соматической системной патологии. Некротизирующий фасциит выявлен в 7 случаях. МДС как причина некротизирующего фасциита отмечена у нас впервые.

Хирургическое лечение некрозов включает в себя:

- подготовительный этап — в этот период хирургическая часть заключается в местном лечении кожного синдрома от первых проявлений до формирования некрозов с четкой демаркационной линией и зоны струпа;
- этап первичного хирургического вмешательства — связан с остановкой прогрессирования некроза. Оперативное лечение сводится к удалению нежизнеспособных тканей в пределах здоровой ткани;
- второй подготовительный этап — возникает в случае невозможности закрытия раневого дефекта в раннем периоде из-за выраженной экссудации, а также высокого риска прогрессирования гнойно-воспалительного процесса. Потеря форменных элементов крови через раневые поверхности требует интенсивной терапии для стабилизации соматического статуса. При подготовке «постнекротических» зон к следующему этапу осуществляются перевязки с целью очищения ран и инициации формирования грануляционной ткани, которая позволит выполнить кожную пластику.

Необходимо помнить, что свободные трансплантаты не обладают антибактериальной способностью и не могут «профилактировать» вторичное инфицирование;

- этап пластического хирургического вмешательства — после прекращения выраженного экссудативного процесса раневых поверхностей и перехода раневого процесса в репаративную стадию выполняется пластика раневых дефектов. Выбор метода пластики остается за оперирующим хирургом;
- восстановительный этап — это период наблюдения за состоятельностью пластики. К сожалению, наличие различных негативных факторов (гематологический, соматический, человеческий и т. д.) может привести к отторжению трансплантатов, что, в свою очередь, потребует выполнения повторных операций. Наблюдение за приживаемостью трансплантатов и перевязки зон хирургических вмешательств осуществляются до заживления раневых дефектов. Катамнестическое наблюдение проводится до органотипической перестройки кожного покрова.

#### Клиническое наблюдение

*Пациентка К., 13 лет, впервые обратилась в Морозовскую ДГКБ с жалобами на головокружение и боль в животе. Проведено обследование: анализ крови (Hb — 110 г/л), ультразвуковое исследование органов брюшной полости (спленомегалия), по данным гастроскопии выявлен лямблиозный дуоденит, по поводу которого проведено лечение. Обследование и лечение по поводу анемии не выполнялось. Через год повторное обращение в стационар с жалобами на геморрагический синдром. При обследовании выявлено: макроцитарная анемия (Hb — 79 г/л), гиперхромия, снижение уровня витамина B<sub>12</sub>. Состояние расценено как B<sub>12</sub>-дефицитная анемия. На фоне проводимой терапии (цианкобаламин) отмечена нестойкая положительная динамика — нарастание Hb до 92 г/л с последующим возвратом к начальным цифрам 70–80 г/л, сохранением макроцитоза и гиперхромии. С периодами в 6–8 мес проводилась по показаниям заместительная*

гемотрансфузия (при снижении уровня гемоглобина ниже 90 г/л), в сопроводительном лечении — хелаторная терапия. Заподозрен МДС, выполнена пункция костного мозга крыла подвздошной кости (ребенку на этот момент было 16 лет). В миелограмме костный мозг крайне беден мие-локариоцитами, мегакариоцитарный и эритроцитарный росток редуцированы, остальные ростки кроветворения сужены. Выставлены показания к аллотрансплантации гемопоэтических стволовых клеток. Пациент направлен в ФБГУ «Национальный медицинский исследовательский центр детской гематологии, онкологии и иммунологии им. Дмитрия Рогачева» Минздрава России. В связи с нарастанием бластов в костном мозге по данным комплексного гематологического обследования заподозрен острый лейкоз.

Пациентка К., 16 лет, поступила в отделение онко-логии и гематологии Морозовской ДГКБ (июль) с установленным ранее диагнозом: МДС, рефрактерная анемия, дериват 14-й хромосомы, мутация в гене СНЕК2. При обследовании было выявлено увеличенное количество бла-стов по данным пункции костного мозга. По результа-там морфоцитохимического исследования костного моз-га пациентке выставлен клинический диагноз: острый миелобластный лейкоз, М II вариант по FAB-классифи-кации, дериват 14-й хромосомы, мутация в гене СНЕК2. Начата протокольная химиотерапия блоками (курсами) (AML-BFM-2004-блок A1E) с решением дальнейшего во-проса о проведении трансплантации гемопоэтических стволовых клеток (ТГСК).

Первый блок терапии пациентка перенесла удов-летворительно — без развития тяжелых септических процессов на фоне медикаментозно индуцированной аплазии кроветворения. Проводилась комплексная (антибактериальная, антимикотическая) терапия, а также трансфузии компонентов крови. По данным миелограммы на 15-е сут — бласты составили 12 %, на 22-е сут — 3 %.

После второго блока (сентябрь), когда курсовые до-зы препаратов были увеличены в рамках протокола, у девочки отмечено появление кашля, субфебрилитета, а также эпизода кровохарканья. На рентгенограмме грудной клетки выявлено округлое образование в области левого легкого. По данным компьютерной томографии (КТ) легких обнаружено округлое образование, напоми-нающее аспергиллому. В связи с этим проведена эска-ляция антимикотической терапии (ноксафил, вифенд, амфотерицин В), на фоне которой субфебрилитет был купирован, эпизоды кровохарканья не повторялись. На контрольной КТ легких образование уменьшилось в раз-мерах. Учитывая стабилизацию состояния пациентки, решено продолжить терапию в рамках протокола.

В октябре был проведен очередной блок химиотера-пии, после которого у пациентки на фоне аплазии кро-ветворения выявлен очаг гиперемии в области больших половых губ (рис. 1).



Рис. 1. Первичное проявление воспаления больших половых губ  
Fig. 1. The primary manifestation of inflammation in the labia majora

Усиление трофических проявлений требовало по-стоянного контроля хирурга и гинеколога. В динамике отмечены нарастание отека половых губ цианотичного оттенка и явления мацерации.

По результатам посева выявлена *E. coli* IV степени обсемененности (чувствительность к меропенему, тигециклину, ципрофлоксацину, тобрамицину), а также *Pseudomonas aeruginosa* IV степени обсемененности (чув-ствительность к пиперациллину, колистину, полимикси-ну В). Прогрессирование воспалительных явлений мягких тканей половых губ затрудняло мочеиспускание, что потребовало катетеризации мочевого пузыря (рис. 2).



Рис. 2. Катетеризация мочевого пузыря на фоне появления затруднения самостоятельного мочеиспускания  
Fig. 2. Bladder catheterization because of problems with self-urination

В дальнейшем к клинической картине присоединились лихорадка до фебрильных цифр, нарастание С-реактивного белка (в 5 раз от нормы), увеличение зоны распространения гиперемии. По витальным показаниям проводилась стимуляция гранулоцитопоза (граноцит) для выработки лейкоцитов и борьбы с инфекцией, а также массивная противомикробная терапия.

В местном статусе отмечены изменение окраски мягких тканей половых губ на синюшный и появление четких границ, которые ежедневно увеличивались в размерах, несмотря на проводимую антибактериальную и местную терапию. Появлялись пустулы и папулы на фоне гиперемии. По результатам посевов выявлены *E. coli*, *Ps. aeruginosa*.

Обработка зон трофических проявлений проводилась ежедневно с использованием антибактериальных мазей (левомеколь, баноцин, колестин, эритромициновая мазь).

В целом функция кроветворения не восстанавливалась. Отмечено усиление иктеричности кожных покровов. В динамике у ребенка на фоне прогрессирующего септического процесса наблюдалось развитие билирубиновой токсичности (прокрашивания кожных покровов), а также билирубиновой энцефалопатии, разрешившейся после массивной дезинтоксикационной терапии.

Трофические явления распространились на подвздошные, паховые и надлобковые области. Определялась выраженная плотная инфильтрация тканей с поверхностным некрозом. За пределами инфильтрата распространялась четко очерченная гиперемия, отмечались резкая болезненность при пальпации, буллезные элементы разного размера с прозрачной жидкостью (рис. 3). Посев из очага некроза: *Ps. aeruginosa* IV степени обсемененности, *E. coli* не высевалась.



Рис. 3. Распространение трофических нарушений на подвздошные области

Fig. 3. Distribution of trophic disorders to the iliac regions

Через 7 сут отмечен повторный эпизод фебрилитета. Посевы крови на стерильность роста не дали. Отмечено распространение некроза на перианальную область. Проведена смена антибактериальной терапии — отменены меронем и эраксис, назначены инванз, ванкомицин и амфотерицин В. На фоне проводимой терапии сохранялись лихорадка до фебрильных цифр, обсемененность трофической раны *Ps. aeruginosa* (чувствительность к колистину). В местном статусе определялась отслойка некроза по четкой демаркационной линии с серозно-гнойным отделяемым в образовавшихся пространствах, глубину поражения установить не представлялось возможным (рис. 4).

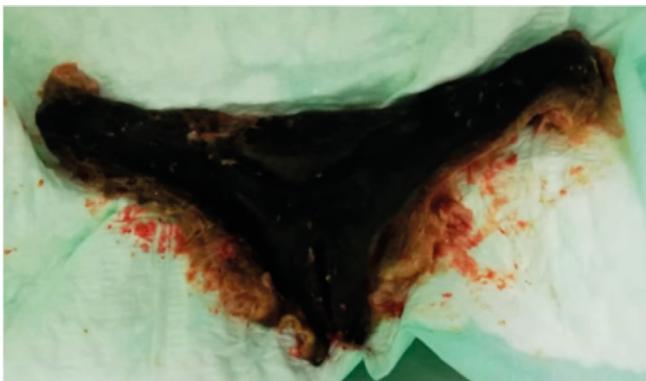


Рис. 4. Отслойка некротизированных тканей по демаркационной линии, расплавление подлежащих тканей

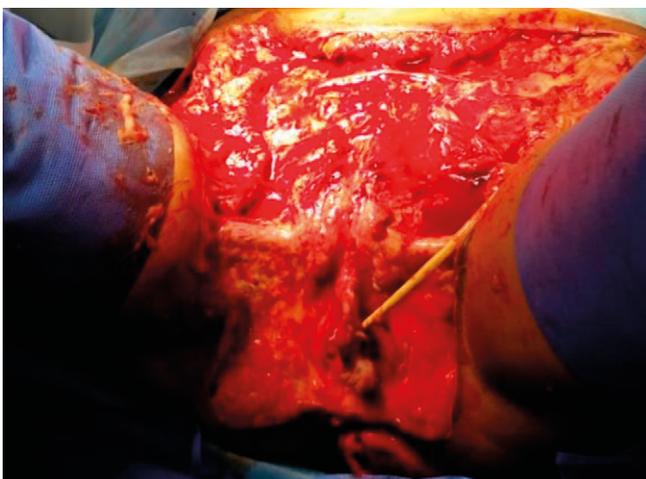
Fig. 4. Detachment of necrotic tissues along the demarcation line, melting of the underlying tissues

В течение 4 нед от начала трофических проявлений сформировалась обширная зона некроза тканей промежности с распространением на подвздошные области размерами 48 × 35 см. Несмотря на проводимую массивную антибактериальную терапию, переливание форменных элементов крови, при наличии обширной зоны некроза соматический статус стабилизировать не представлялось возможным. Учитывая неэффективность консервативного лечения некроза мягких тканей и сохранение бактериемии, оперативное вмешательство являлось необходимым, несмотря на нестабильность гемодинамики. С целью предоперационной подготовки проведена заместительная гемотрансфузия (эритроцитарная и тромбоцитарная масса, плазма).

В ходе оперативного вмешательства выполнено удаление струпа, отделившегося единым блоком (рис. 5). Подлежащая расплавленная подкожно-жировая клетчатка обильно пропитана гноем (рис. 6). При ревизии раны выявлены карманы, распространяющиеся подкожно в подвздошных областях на глубину до 8 см и в промежностной области — до 5 см. После хирургической обработки дном раны являлся мышечный слой.



**Рис. 5.** Вид удаленного единым блоком макропрепарата, представленного струпом  
**Fig. 5.** View of a macropreparation removed as a single block and looking like a crust



**Рис. 6.** Вид подлежащих тканей с признаками гнойного расплавления  
**Fig. 6.** View of underlying tissues with signs of purulent fusion

Заинтересованность промежностной зоны в трофическом процессе потребовала решения вопроса с физиологическими отправлениями. Вследствие тяжести соматической картины и наличия гнойного процесса выведение колостомы не осуществлялось. Выполнена высокая интубация толстой кишки. Этапная смена уретрального катетера. Учитывая размеры раневого дефекта и предполагаемый обильный экссудативный процесс, принято решение о ведении послеоперационной раны в условиях отрицательного давления (рис. 7).

В послеоперационном периоде отмечалась обильная серозно-геморрагическая экссудация: первые сутки — 1050 мл, за 5 сут — 2400 мл (рис. 8). Обильная потеря форменных элементов требовала постоянного контроля гематолога и коррекции гомеостаза.

Этапные перевязки, проводимые 1 раз в 5–7 сут в зависимости от соматического статуса, сопровождались санацией раневого дефекта и органов промежности от физиологических отпавлений, сменой VAC-систем (рис. 9).



**Рис. 7.** Наложение повязки для лечения раны в условиях отрицательного давления  
**Fig. 7.** Applying a dressing for wound treatment under negative pressure



**Рис. 8.** Объем экссудата за первые сутки лечения отрицательным давлением  
**Fig. 8.** Exudate volume during the first day of negative pressure wound therapy

При проведении повторных перевязок с целью уменьшения размеров раневого дефекта выполняли сближение краев раны в подвздошных и промежностных областях, используя метод дозированного растяжения тканей (рис. 10). Для уменьшения давления шовного материала на скомпрометированные воспалением мягкие ткани во внешние петли узлов устанавливались силиконовые трубки от капельниц. Формирующиеся карманы под сведенными тканями дренировались абсорбирующими губками и марлей.

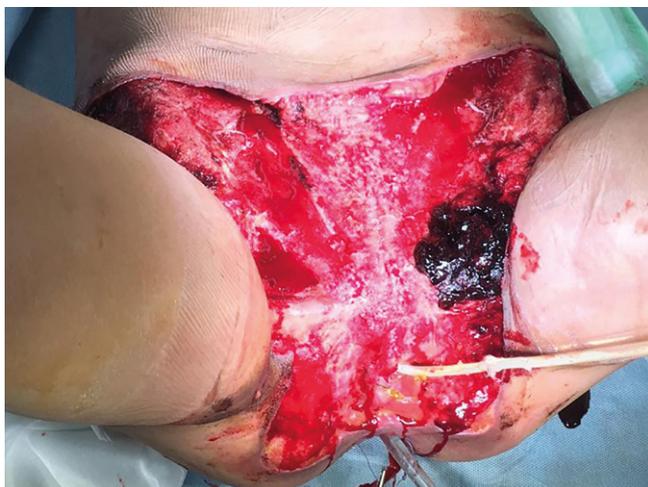


Рис. 9. Вид раны на первичной послеоперационной перевязке  
Fig. 9. View of the wound at the primary postoperative dressing

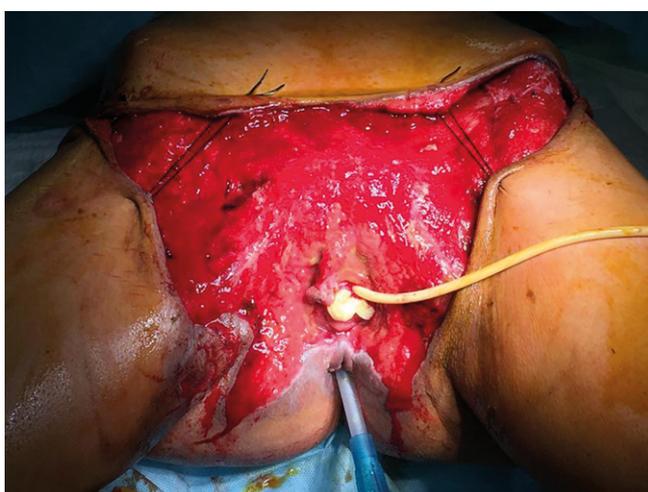


Рис. 10. Применение метода дозированного растяжения тканей для постепенного уменьшения размеров дефекта  
Fig. 10. Dosed tissue stretching for gradual defect reduction

На 15-е сут (07 декабря) с момента первичной хирургической обработки достигнуто очищение раневого дефекта и уменьшение его размера в 2 раза. Границы раны включали в себя лобковую область, промежностные складки и перианальную область (17 × 15 см). Учитывая незаинтересованность перианальной области и появление диспепсических расстройств, с целью адекватного отведения физиологических отпавлений при содействии абдоминальных хирургов выполнено выведение колостомы. Мочеотведение продолжено посредством катетеризации мочевого пузыря уретральным катетером.

Каждый хирургический этап проводили на фоне комплексной коррекции выраженных гематологических и метаболических нарушений, которые требовали как предоперационной подготовки, так и послеоперационного восстановления гомеостаза.

На 21-е сут (13 декабря) на фоне отсутствия признаков воспаления и наличия зрелой грануляционной ткани на всей оставшейся раневой поверхности выполнена свободная кожная пластика расщепленным перфорированным кожным трансплантатом с передней поверхности правого бедра (рис. 11).



Рис. 11. Кожная пластика расщепленным перфорированным трансплантатом  
Fig. 11. Skin grafting with a split perforated graft

Зона пластики укрыта влажным (физиологический раствор) «пилотом». Донорская поверхность укрыта многослойной марлевой повязкой, пропитанной раствором антисептика.

В последующем осуществлялось ведение пластики с увлажнением «пилотной» повязки физиологическим раствором. На 8-е сут (21 декабря) после снятия «пилота» определялось приживление 90 % площади трансплантата. Дальнейшее ведение пластики осуществлялось с применением различных атравматичных перевязочных материалов.

В процессе наблюдения определялась удовлетворительная эпителизация раневой поверхности — за исключением промежностных складок (рис. 12).

Подворачивающиеся кожные края со стороны бедер препятствовали заживлению ран в зоне контакта, что потребовало выполнения еще одного этапа хирургического лечения.

11 января выполнена свободная кожная пластика полнослойным кожным трансплантатом с передней поверхности правого бедра для закрытия раны в области правой паховой складки. Зона пластики укрыта увлажненной физиологическим раствором «пилотной» повязкой, донорская рана ушита одномоментно. Раневой



Рис. 12. Вид раны после первичной пластики  
Fig. 12. Wound after the primary plasty



Рис. 14. Ведение послеоперационных ран с применением гидрогелевых покрытий  
Fig. 14. Postoperative wound treated with hydrogel coatings

дефект в области левой паховой складки удалось закрыть местными тканями.

17 января после снятия «пилотной» повязки определялось приживление трансплантата и первичное заживление в зоне пластики местными тканями (рис. 13).



Рис. 13. Вид раны после этапной кожной пластики трансплантатом  
Fig. 13. Wound view after the staged skin plasty with a graft

Закрытие колостомы выполнено через 14 сут после снятия последней «пилотной» повязки. Дальнейшее ведение зоны пластики осуществлялось с применением гидрогелевых раневых покрытий до полной репарации (рис. 14).

Во время проводимого хирургического лечения брались повторные посевы на стерильность из места раны, по результатам которых инфекционные агенты не определялись. Приживление трансплантатов удовлетворительное.

Закрытие обширного раневого дефекта позволило снизить потерю форменных элементов, уменьшить зону

инфицирования, что, в свою очередь, позволило стабилизировать соматический статус и продолжить патогномичное лечение основного заболевания.

После завершения хирургического этапа лечения, а также после стабилизации состояния пациентке была выполнена аллоТГСК (введение донорских клеток костного мозга).

Через год с момента пластики определяется удовлетворительный результат: отсутствие трофических проявлений, самостоятельные физиологические отправления, сохранение полного объема движений нижних конечностей, удовлетворенность пациента и родителей (рис. 15, 16).



Рис. 15. Внешний вид промежности через год после заживления ран  
Fig. 15. Appearance of the perineum one year after wound healing



**Рис. 16.** Внешний вид нижней половины туловища и бедер через год после заживления ран

**Fig. 16.** Appearance of the lower half of the trunk and thighs one year after wound healing

### Заключение

Обширный некротический процесс на фоне системного заболевания, проявляющегося выраженной цитопенией, требует обязательного хирургического лечения [5, 6]. Использование терапии отрицательным давлением показано как метод выбора местного

лечения ран, особенно при обильной экссудации и большой площади раневой поверхности. Кожная пластика при лечении обширных дефектов кожного покрова возможна даже на фоне нестабильного соматического статуса [7–9]. Применение метода дозированного растяжения мягких тканей при лечении длительно незаживающих ран возможно в том числе и при нарушении процессов репарации и выраженных трофических изменений. Использование же свободных трансплантатов показано только в случае очищения ран, поскольку такие трансплантаты не обладают антибактериальными свойствами.

При невозможности изоляции раневой поверхности от контакта с калом и мочой наложение коло- или цистостомы является операцией выбора и остается на усмотрение лечащего врача.

**Конфликт интересов.** Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

**Conflict of interests.** The authors declare no conflict of interest.

**Финансирование.** Исследование не имело спонсорской поддержки.  
**Funding.** The study had no sponsorship.

## ЛИТЕРАТУРА / REFERENCES

1. Афанасьев Б. В., Зубаровская Л. С. Миелодиспластический синдром у детей. Российский журнал детской гематологии и онкологии. 2018; 5 (3): 23–35. [Afanasyev B. V., Zubarovskaya L. S. Myelodysplastic syndrome in children = Afanas'yev B. V., Zubarovskaya L. S. Miyelodisplasticheskiy sindrom u detey. Rossiyskiy zhurnal detskoy gematologii i onkologii. 2018; 5 (3): 23–35. (In Russ.)]

2. Морозова Е. В. Миелодиспластический синдром (классификация, диагностика, лечение): методическое пособие для врачей-гематологов, онкологов, врачей общей практики. СПб.: Изд-во СПбГМУ, 2009. 31 с. [Morozova E. V. Myelodysplastic syndrome (classification, diagnosis, treatment): a manual for hematologists, oncologists, general practitioners = Morozova E. V. Miyelodisplasticheskiy sindrom (klassifikatsiya, diagnostika, lecheniye): metodicheskoye posobiye dlya vrachey-gematologov, onkologov, vrachey obshchey praktiki. SPb.: Izd-vo SPbGMU, 2009. 31 s. (In Russ.)]

3. Hong M., He G. The 2016 Revision to the World Health Organization Classifi-

cation of Myelodysplastic Syndromes, J Transl Int Med. 2017; 5 (3): 139–143.

4. Румянцев А. Г., Масчан М. А., Хачатрян Л. А. Федеральные клинические рекомендации по диагностике и лечению миелодиспластического синдрома у детей и подростков. М., 2015. 20 с. [Rumyantsev A. G., Maschan M. A., Khachatryan L. A. Federal clinical guidelines for the diagnosis and treatment of myelodysplastic syndrome in children and adolescents = Rumyantsev A. G., Maschan M. A., Khachatryan L. A. Federal'nyye klinicheskiye rekomendatsii po diagnostike i lecheniyu miyelodisplasticheskogo sindroma u detey i podrostkov. M., 2015. 20 s. (In Russ.)]

5. Колтунов И. Е., Кешишян Р. А., Петров М. А. и др. Хирургическое лечение раневых дефектов при фульминантной пурпуре. Раны и раневые инфекции. Журнал им. проф. Б. М. Костюченка. 2017; 4 (2): 24–32. [Koltunov I. E., Keshishyan R. A., Petrov M. A., et al. Surgical treatment of wound defects in fulminant purpura = Koltunov I. E., Keshishyan R. A.,

Petrov M. A. i dr. Khirurgicheskoye lecheniye ranevykh defektov pri ful'minantnoy purpуре. Rany i ranevyye infektsii. Zhurnal im. prof. B. M. Kostyuchonka. 2017; 4 (2): 24–32. (In Russ.)]

6. Adachi M., Mitsuhashi K., Matsuda H., et al. Myelodysplastic syndrome diagnosed on the occasion of Fourmieri's gangrene. Rinsho Ketsueki. 2017; 58 (2): 113–118.

7. Mekinian A., Dervin G., Lapidus N., et al. Biologics in Myelodysplastic Syndrome-Related Systemic Inflammatory and Autoimmune Diseases: French Multicenter Retrospective Study of 29 Patients. Autoimmun Rev. 2017; 16 (9): 903–910.

8. Slocum A. M. Y. A surgeon's nightmare: pyoderma gangrenosum with pathergy effect mimicking necrotizing fasciitis. BMJ Case Rep. 2017; 2017: bcr2017222145.

9. Niscola P., Tendas A., Cupelli L., et al. Necrotizing fasciitis in myelodysplastic syndrome: an exceptionally rare occurrence. Support Care Cancer. 2013; 21 (2): 365–366.

## СВЕДЕНИЯ ОБ АВТОРАХ

**Баранов Ростислав Анатольевич** – врач травматолог-ортопед, отделение травматологии и ортопедии Морозовской ГБУЗ «Морозовская детская городская клиническая больница» Департамента здравоохранения г. Москвы

*Baranov Rostislav Anatolyevich – traumatologist-orthopedist, Department of Traumatology and Orthopedics, Morozov State Budgetary Institution of Health “Morozov Children’s City Clinical Hospital” of the Department of Health of Moscow*

**Латышева Мария Алексеевна** – врач-онколог отделения онкологии и гематологии ГБУЗ «Морозовская детская городская клиническая больница» Департамента здравоохранения г. Москвы

*Latysheva Maria Alekseevna – oncologist, Department of Oncology and Hematology, Morozov State Budgetary Institution of Health “Morozov Children’s City Clinical Hospital” of the Department of Health of Moscow*

**Авторы:** Р. А. Баранов,  
М. А. Латышева

*Authors:* R. A. Baranov,  
M. A. Latysheva

**Участие авторов:**

Концепция и дизайн – Р. А. Баранов  
Сбор и обработка материала – Р. А. Баранов  
Статистическая обработка – Р. А. Баранов  
Написание текста – Р. А. Баранов,  
М. А. Латышева  
Редактирование – Р. А. Баранов

**Author contribution :**

*Concept and design – R. A. Baranov  
Material collection and processing – R. A. Baranov  
Statistical processing – R. A. Baranov  
Text writing – R. A. Baranov, M. A. Latysheva  
Editing – R. A. Baranov*