



# КАШЕЛЬ КАК ПОИСК ИСТИНЫ В ДЕТСКОЙ ПУЛЬМОНОЛОГИИ

(описание клинического случая)

Терентьева А.В., Мордасова Л.Н.

ФГБОУ ВО «Саратовский государственный медицинский университет им. В.И. Разумовского» Минздрава России

Кафедра госпитальной педиатрии и неонатологии. Заведующий кафедрой: д.м.н., профессор Черненко Ю.В.

Научный руководитель: к.м.н., доцент Воротникова Н.А.

## АКТУАЛЬНОСТЬ

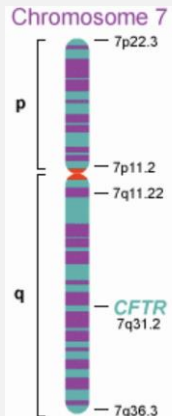
В последние годы наметилась тенденция роста больных муковисцидозом (МВ) среди подростков и взрослых людей, что свидетельствует о его трансформации из фатального заболевания детского возраста в хроническую патологию взрослых. МВ может протекать под «маской» других заболеваний, что демонстрирует представленный клинический случай.

## ЦЕЛЬ

Описание клинического случая пациентки с поздней диагностикой МВ на основании катамнеза до 22х - летнего возраста.

## МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ

Изучена ф. 112/у, истории болезни и выписки из стационаров г. Саратова и Москвы с 2015 по 2024 гг. пациентки А., 2002 г.р.



## ЖАЛОБЫ

На ежедневный кашель с гнойной мокротой до 100-150мл/сутки, одышку при быстрой ходьбе, чувство тяжести в правом подреберье, неустойчивый стул, слабость, дрожь в руках, дефицит веса.

## ANAMNES VITAE ET MORBI

- С первых недель жизни - рецидивирующая бронхолегочная инфекция с большим количеством вязкой гнойной мокроты и расстройством стула; родная сестра отца в младенчестве умерла от пневмонии.
- 2015 г. – УКБ №1 им. С.П. Митроворцова СГМУ: КТ ОГК и ОБП - бронхоэктазы, цирроз печени 1 ст.
- 2015 г. – РДКБ, торакальное отделение: диагностирована смешанная форма МВ (хлориды пота 73,3 и 75,5 ммоль/л, эластаза кала 15,6мкг/г); при молекулярно-генетическом исследовании выявлены мутации F508del/2143delT в гетерозиготном состоянии. Инвалид детства.
- 2016 г. – ГБУЗ «Морозовская ДГКБ» - МВ подтвержден, обнаружен высев патогенной флоры из мокроты (Pseudomonas aeruginosa+Staph. aureus).
- до 2023 г. – лечение обострений МВ в стационарах г. Саратова. Инвалид 3 группы.
- 2024 г. – находилась в Центре МВ ГБУЗ «ГКБ им. Д.Д. Плетнёва Департамента здравоохранения Москвы» с целью контрольного обследования и коррекции терапии, с диагнозом: Муковисцидоз (F508del/2143delT ), тяжелое течение, обострение хронического гнойно-обструктивного бронхита. Диффузные бронхоэктазы. Диффузный пневмосклероз. ДН 1ст. Хроническое инфицирование дыхательных путей P. aeruginosa. Хронический панкреатит. Белково-энергетическая недостаточность. Хронический полипозно-гнойный риносинусит, (№ МК 100631-24-С).
- КТ ОГК: по всем легочным полям расширение бронхов III-IV порядка с формированием множественных БЭ с 2-х сторон; медиастинальная лимфоаденопатия.
- КТ ОБП: атрофические изменения поджелудочной железы, спленомегалия.
- Иницирована таргетная терапия (ивакафтор 150 мг/тезакафтор 100 мг/элексакафтор 200 мг утром и ивакафтор 150 мг вечером) постоянно длительно. Выписана с клиническим улучшением.
- Несмотря на тяжелое течение МВ, больная активна, работает в бьюти-сфере, планирует замужество.

## РЕЗУЛЬТАТЫ

КТ ОГК 2015 год

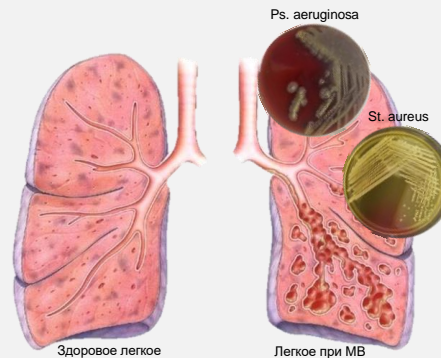


СПРАВА В ВЕРХНЕЙ ДОЛЕ - ДЕФОРМАЦИЯ БРОНХИАЛЬНОГО РИСУНКА, БРОНХИ СБЛИЖЕНЫ, ПРОСВЕТЫ ИХ РАСШИРЯЮТСЯ, ЦИЛИНДРИЧЕСКИЕ И МЕШОЧЧАТЫЕ БРОНХОЭКТАЗЫ (БЭ). В РАСШИРЕННЫХ БРОНХАХ - ЖИДКОЕ СОДЕРЖИМОЕ. В НИЖНЕЙ ДОЛЕ S<sub>10</sub> - ЕДИНИЧНЫЕ ЦИЛИНДРИЧЕСКИ РАСШИРЕННЫЕ СУБСЕГМЕНТАРНЫЕ И ДИСТАЛЬНЫЕ БРОНХИ.

КТ ОГК 2023 год

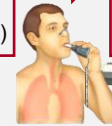


ОТМЕЧАЮТСЯ МНОЖЕСТВЕННЫЕ ВАРИКОЗНЫЕ БЭ И ГРУБО ВЫРАЖЕННАЯ ЗАКУПОРКА СЛИЗЬЮ БРОНХИАЛЬНОГО ДЕРЕВА ВЕРХНЕЙ ДОЛИ ЛЕВОГО ЛЕГКОГО НА УРОВНЕ S<sub>2</sub>, S<sub>3</sub>. В S<sub>3</sub> И ЯЗЫЧКОВЫХ СЕГМЕНТАХ СЛЕВА МЕЛКИЕ ПЕРИФЕРИЧЕСКИЕ ПЕРИБРОНХИАЛЬНЫЕ УПЛОТНЕНИЯ ПО ТИПУ «ДЕРЕВО В ПОЧКАХ»



## Результаты спирометрии, выполненной в Центре МВ г. Москва

№1	№2
ФЖЕЛ 3,67л (94,1% от долж.)	ФЖЕЛ 4,14л (106,0% от долж.)
ОФВ1 1,97л (57,9% от долж.)	ОФВ1 2,83л (83,0% от долж.)
ОФВ1/ФЖЕЛ 53,7%	ОФВ1/ФЖЕЛ 68,4%
ПСВ 4,38 л/с (59,3% от долж.)	ПСВ 6,07 л/с (82,2% от долж.)
10.01.24	16.01.24



УКБ №1 им. С.П.Митроворцова



ГБУЗ «ГКБ им. Д.Д. Плетнёва ДЗМ»



Фото с пациенткой А. с врачами УКБ №1 имени С.П. Митроворцова (сентябрь 2023г.)



Пациентка А. с пульмонологом Центра МВ Красовским С.А. (январь 2024г.)

## ВЫВОДЫ

Поздняя диагностика смешанной формы МВ в 13 лет у нашей пациентки, носительство условно-патогенной флоры Pseudomonas aeruginosa в сочетании с агрессивным Staph. aureus, отсутствие современной патогенетической терапии способствовало тяжелому течению заболевания, развитию необратимых процессов в легких и поджелудочной железе.