

**КОНСУЛЬТАЦИЯ ПУЛЬМОЛОГА****Дата и время консультации** 13 апреля 2022 16:00

Бозмакова Александра Евгеньевна 04.05.2000

Жалобы: болевой синдром в руках, ногах, теле, одышка при минимальной физической нагрузке, затрудненное дыхание, снижение глотания и кашлевого рефлекса, в ночное время замирание-остановки дыхания**Анамнез заболевания:** В пубертатном периоде первые проявления, установлен диагноз нарушение гликозирования (CDG)-генотип, две мутации PMM2 RFT1, вторичная коагулопатия, жалобы болевой синдром в руках, ногах, теле, одышка при минимальной физической нагрузке, затрудненное дыхание, снижение глотания и кашлевого рефлекса, в ночное время замирание-остановки дыхания CDG, сенсо-вегетативная невропатия. III-IV

Обратились для проведения спирометрии.

Аллергологический анамнез: отрицает.**Побочное действие лекарств:** атропин.**Объективно:** Состояние удовлетворительное. Одышка при минимальной физической нагрузке. Носовое дыхание свободное. Кожные покровы и видимые слизистые чистые. Язык обложен налетом белого цвета, влажный, в зева слизистая обычной окраски, налетов нет, миндалины не увеличены. Звук аускультативно дыхание ослаблено, равномерно проводится во все отделы, хрипов нет. SpO₂ при дыхании комнатным воздухом в покое 100% (на 1 л/мин O₂) ЧД 17. Тоны сердца ритмичные. ЧСС 76.**Спирометрия:** Нарушений легочной вентиляции по смешанному типу. ОФВ1 - 25%, ФЖЕЛ-36% ОФВ1/ФЖЕЛ-60% ПОС-22%, МОС 25-20%, МОС 50-20%, МОС 75 -10% Бронходиалатационный тест (вентолин 400мкг) – отрицательная парадоксальная снижение объемных и скоростных показателей.**Заключение:** Слабость дыхательной мускулатуры на фоне основного заболевания**нарушение гликозирования (CDG)-генотип, две мутации PMM2 RFT1, вторичная****Рекомендации:** Медикаментозная терапия не требуется.

Дыхательная гимнастика. Дыхательный тренажер Тредшолд на вдох Power breathe по 20-25 дыхательных движений.

Контроль сатурации, базовая сатурация 94-96%

В домашних условиях использовать кислородотерапию до 5л/мин, в ночное время использование неинвазивной вентиляции, подбор индивидуальный у сомнолога после проведения полисомнографии.

Портативный кислородный концентратор.

При респираторно-вирусной инфекции откашливание – использовать откашливатель (инсуффлятор-аспиратор), ингаляции с бронхолитиками, муколитическая терапия с ограничением.

Врач ---пульмонолог

Никитина Н.В.



Пульмонологический центр "ИнтеграМедсервис"

спирография

ID: Бозмакова А.Е.
Имя: Бозмакова, Александра
Возраст: 21 годы 11 месяцы **Дата рождения:** 04/05/2000 **Дата исследования:** 13/04/2022 17:43
Рост: 172 см **Вес:** 82 кг **ИМТ:** 27,7
Пол: Женский **Этническая при...** Европейская **Коэффициент:** 100
Курение: Не указано **Диспноэ:** 0

Сводка ВСЕХ форсированных тестов

	ОФВ1	ФЖЕЛ	ПОСв ыд	ОФВ1/ФЖ ЕЛ	Качество	VAR	Время	Дата
Осн	0,84	0,92	136	91%	Короткий поток	-25%	17:45	13/04/2022
Осн*	0,88	1,46	99	60%	Хороший поток		17:45	13/04/2022
Осн	0,40	0,43	100	93%	Хороший поток	-65%	17:50	13/04/2022
Осн	0,77	1,30	115	59%	Хороший поток	-12%	17:53	13/04/2022
Осн	0,61	0,95	95	64%	Хороший поток	-33%	17:53	13/04/2022

Критерии ATS/ERS [2005]: Критерии не выполнены

Два наибольших значения ФЖЕЛ должны быть в пределах 150 мл.

Слишком короткая попытка. Рекомендуется не менее 6 секунд.

После1*	0,66	0,82	70	80%	Хороший поток		18:07	13/04/2022
После1	0,61	0,61	81	100%	Короткий поток	-18%	18:07	13/04/2022
После1	0,47	0,63	107	75%	Хороший поток	-26%	18:08	13/04/2022
После1	0,59	0,84	67	70%	Хороший поток	-3%	18:09	13/04/2022

Критерии ATS/ERS [2005]: Критерии выполнены

Слишком короткая попытка. Рекомендуется не менее 6 секунд.

ОФВ1 - Лучший выдох, ФЖЕЛ - Лучший выдох, ПОСв - Лучший выдох

ОФВ1/ФЖЕЛ - Лучший выдох, на основе ОФВ1 + ФЖЕЛ.

Избранные показатели наилучших попыток

Index	Осн	% долж.	Z-пока	После1	% долж.	% изм	Z-пока	[Мин	Долж.	Макс]	SD
ОФВ1	(0,88 л)	25%	-7,08	(0,66 л)	18%	-25%	-7,66	2,94 л	3,57 л	4,19 л	0,38
ФЖЕЛ	(1,46 л)	36%	-6,09	(0,82 л)	20%	-44%	-7,58	3,37 л	4,08 л	4,79 л	0,43
ОФВ1/ФЖЕЛ	(60%)	71%	-3,70	80%	95%	34%	-0,59	74%	84%	95%	6,50
ПОСв	(99 л/мин)	22%	-6,61	(70 л/ми)	15%	-30%	-7,16	367 л/ми	456 л/ми	545 л/ми	0,90
МОС25	(1,31 л/с)	20%	-3,86	(1,19 л/с)	18%	-9%	-3,94	4,29 л/с	6,51 л/с	8,73 л/с	1,35
МОС50	(0,97 л/с)	20%	-3,44	(0,70 л/с)	15%	-28%	-3,68	2,94 л/с	4,75 л/с	6,56 л/с	1,10
МОС25-75	(0,37 л/с)	9%	-4,53	(0,67 л/с)	16%	81%	-4,18	2,82 л/с	4,22 л/с	5,62 л/с	0,85
МОС75	(0,24 л/с)	10%	-2,97	(0,48 л/с)	21%	100%	-2,62	1,16 л/с	2,29 л/с	3,43 л/с	0,69

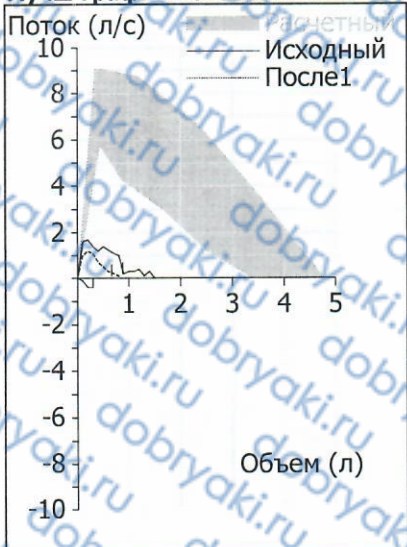
Измеренные значения в скобках являются аномальными

ЖЕЛ: Отклонение вычислено на основе ЖЕЛ. ФЖЕЛ: Отклонение вычислено на основе ОФВ1 + ФЖЕЛ.

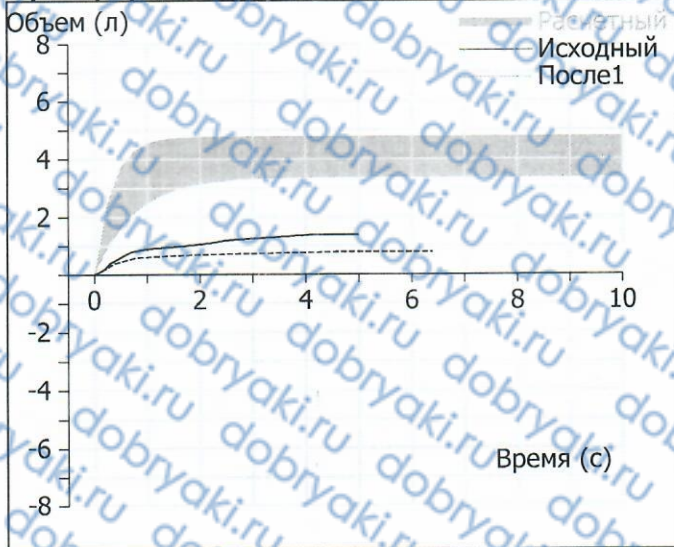
Источник должных значений: Европа - Cogswell, Solymar, Zapletal (1975) 6-17 годы, ECCS (1993) 18-120 годы

Результаты при ВTPS.

Лучш график потока-объема



Лучш график объема-времени



Нарушение функции внешнего дыхания по смешанному типу. Обострение хронического бронхита.

С.И. Шварцман
 Врач
 Стр. 1 / 1