



ОБОСОБЛЕННОЕ СТРУКТУРНОЕ ПОДРАЗДЕЛЕНИЕ –  
**НАУЧНО-ИССЛЕДОВАТЕЛЬСКИЙ КЛИНИЧЕСКИЙ  
ИНСТИТУТ ПЕДИАТРИИ  
ИМЕНИ АКАДЕМИКА Ю.Е.ВЕЛЬТИЩЕВА**  
ФГБОУ ВО РНИМУ ИМ.Н.И.ПИРОГОВА МИНЗДРАВА РОССИИ

Россия 125412, г.Москва, ул.Талдомская, 2  
Тел.+7 (495) 483 41 83, +7 (495) 487 20 45  
e-mail: doctor@pedklin.ru  
www.pedklin.ru

**Пульмонологическое отделение  
ВЫПИСНОЙ ЭПИКРИЗ ИЗ ИСТОРИИ БОЛЕЗНИ № 4019/2019**

**Ф.И.О. пациента: Габдулмазитов Руслан Ренатович**

**Дата рождения (возраст): 08.11.2014 (4 года)**

**Адрес проживания: Челябинская обл, Челябинск г,**

**Находился на лечении с 14.05.2019 по 22.05.2019**

**Основной диагноз:** J84.0 - Интерстициальная болезнь легких. ДН I. В период обострения ДН II.

**Сопутствующее заболевание:** H52.0 - Гиперметропия; H10.1 - Острый атопический конъюнктивит; J01.8 - Другой острый синусит; H65.1 - Другие острые негнойные средние отиты

**Анамнез заболевания:** С первых дней жизни отмечались проявления атопического дерматита, проводилась терапия антигистаминными препаратами и местная терапия, с временным положительным эффектом. С рождения мама отмечала шумное, частое дыхание животом. В 3 месяца впервые, на приеме у педиатра были выслушаны хрипы в легких. В 6 месяцев заболел остро с повышения температуры тела до фебрильных цифр, появился кашель, вызывали «О3», тогда же доктор выслушивал в легких хрипы; проводилось амбулаторное лечение. Однако, через 7 дней, появилась выраженная одышка, в связи с чем, мальчика госпитализировали в стационар с подозрением на течение пневмонии, которая была подтверждена рентгенологически. Через 10 дней от момента госпитализации на фоне проводимого лечения, повторный подъем температуры тела, усиление кашля, нарастание ДН; отрицательная рентгенологическая динамика, ребенок был переведен в ОРИТ и взят на ИВЛ (в течение 12 дней); через 3 дня от начала ИВЛ – рентгенологически признаки напряженного пневмоторакса проведен торакоцентез справа, дренирование правой плевральной полости. По тяжести состояния был переведен в Челябинскую ОДКБ, где при проведении повторной рентгенографии выявлен пневмоторакс, проведен реторакоцентез справа и дренирование правой плевральной полости. В это же время, при взятии бак посева выявлен рост *Pseudomonas aeruginosa*. После выписки из стационара сохранялось подкашливание, одышка. На следующий день после выписки повторный подъем температуры тела до фебрильных цифр, нарастание одышки в покое, влажный кашель, проводилось амбулаторное лечение, в т.ч. ИГКС (пульмикорт 500 мкг/сут) + бронхолитики (беродуал). В конце июля 2015 года, повторное стационарное лечение в связи с нарастанием одышки, повышением температуры тела. В августе 2015 года – усиление одышки, без температурной реакции; в течение 20 дней проводилась ингаляционная терапия пульмикортом, беродуалом. Проконсультирован пульмонологом установлен диагноз рецидивирующего обструктивного бронхита и рекомендовано обследование в специализированном отделении. При проведении обследования: хлориды пота 12,5 ммоль/л; хронический рост *Pseudomonas aeruginosa* в промывных водах, после бронхоскопии. После выписки было рекомендовано продолжить ингаляционную

терапию ИГКС – пульмикорт 500 мкг/сут постоянно. В сентябре 2015 года – повышение температуры тела до субфебрильных цифр, влажный кашель, нарастание одышки; лечение проводилось в амбулаторных условиях – увеличена доза ИГКС – пульмикорт до 1000 мкг/сут, беродуал. Мальчик проконсультирован пульмонологом, на КТ органов грудной клетки от IX-2015 года признаки матового стекла с обеих сторон. Учитывая длительность текущего заболевания, тяжесть проявлений заболевания и рентгенологические изменения был установлен диагноз диффузного интерстициального заболевания легких и в терапию добавлены системные кортикостероиды – преднизолон 10 мг/сут. Данную терапию ребенок получал постоянно, со слов мамы с положительным эффектом, в виде отсутствия хрипов в легких, уменьшения одышки в покое. Впервые госпитализировался в клинику в ноябре 2015 года, диагноз был подтвержден и рекомендовано продолжение терапии системными кортикостероидами - преднизолон 10 мг/сут, с постепенным уменьшением дозы до 5 мг/сут (уменьшена доза в апреле 2016 года), в сочетании с ИГКС - пульмикорт 1000 мкг/сут и бронхолитиками - атровент (беродуал). На фоне проводимой терапии состояние оставалось стабильным, периодически возникали эпизоды одышки - кратковременные, проходящие самостоятельно. Так же ребенок находился на постоянной безмолочной диете. Последняя госпитализация в июне 2016 года, после проведенного обследования было рекомендовано постепенное снижение с полной отменой системных кортикостероидов - преднизолон (отменен в сентябре 2016 года). Ребенок постоянно находится на терапии высокими дозами ИГКС - пульмикорт 1000-1500 мкг/сут (1500 мкг/сут постоянно получает с декабря 2016 года), в сочетании с бронхолитиками. На фоне проводимой терапии сохраняется учащенное дыхание до 36 в минуту, одышка усиливается при физической нагрузке. В ноябре 2016 года госпитализировался в стационар с диагнозом внебольничной правосторонней пневмонии, с проведением антибактериальной терапии в/в (на меронем отмечалось ухудшение состояния). После проведенного обследования в 2017 году было рекомендовано продолжение лечения ИГКС, высокими дозами (пульмикорт 1000 мкг/сут). В мае, июле, сентябре 2017 года и марте 2018 года переносил ОРВИ с присоединением одышки, тахипноэ. В августе 2018 года проводилось обследование в детском госпитале при университете королевы Фабиолы в г. Брюсселе. Диагноз подтвержден, лечение оставлено в прежнем объеме. В течение прошедшего года (2018-2019) ребенок постоянно находился на базисной терапии высокими дозами ИГКС - пульмикорт 1000 мкг/сут, с увеличением дозы до 1500 мкг/сут, в период заболевания; болел чаще, заболевания сопровождались затяжным кашлем (в феврале-марте 2019 года так же повышалась температура до фебрильных цифр, держалась долго; проведено 2 курса антибактериальной терапии); однако одышки и хрипов в легких не возникало. Так же у ребенка отмечается возникновение кашля на физическую нагрузку.

**Данные осмотра:** При поступлении состояние ребенка тяжелое по основному заболеванию, самочувствие не страдает. Вес 14,8 (+1,8) кг, рост 102 (+8,0) см. Кашля, одышки в покое не отмечалось. Сознание ясное, положение активное. Кожные покровы бледные, сухие, чистые. Видимые слизистые оболочки розовые, чистые, влажные. Носовое дыхание несколько затруднено. Форма грудной клетки цилиндрическая, килевиднодеформирована. В легких дыхание проводится во все отделы, равномерно ослаблено, хрипы не выслушиваются. Тоны сердца звучные, ритмичные. Живот мягкий, безболезненный. Печень, селезенка не увеличены. Стул регулярный, оформленный. Мочиспускание безболезненное.

#### Лабораторные исследования

##### Общий клинический анализ крови

Наименование	Нормы	15.05.2019
<b>Общий клинический анализ крови</b>		
Лейкоциты(WBC), $10^9/л$	4,50 - 11,50	9.4
Эритроциты(RBC), $10^{12}/л$	3,90 - 5,50	5.33

Гемоглобин(HGB), г/л	110 - 140	134
Гематокрит(НСТ), %	32,0 - 42,0	42,6
Средний объем эритроцита(MCV), фл	73,0 - 87,0	79,9
Сред. сод. гемоглобина эритроците (MCH), пг	24,0 - 31,0	25,2
Сред. конц. гемоглобина в эр. (MCHC), г/л	300 - 380	316
Тромбоциты (PLT), 10*9/л	127 - 497	371
Распределение эритроцитов по объему(RDW-CV), %	12,0 - 15,0	14,7
Средний объем тромбоцитов (MPV), фл	6,0 - 13,0	8
Нейтрофилы(NEU), 10*9/л	1,50 - 8,50	4,8
Лимфоциты (LYM), 10*9/л	2,00 - 10,50	3,2
Моноциты (MONO), 10*9/л	0,24 - 0,60	1
Эозинофилы (EOS), 10*9/л	0,000 - 0,300	0,4
Базофилы (BASO), 10*9/л	0,000 - 0,200	0
Нейтрофилы (NEU), %	35,00 - 55,00	50,4
Лимфоциты (LYM), %	33,00 - 61,00	33,7
Моноциты (MONO), %	3,00 - 10,00	10,8
Эозинофилы (EOS), %	0,000 - 5,000	4,6
Базофилы (BASO), %	0,000 - 1,000	0,5
СОЭ(Скорость оседания эритроцитов) по Вестергрену, мм/час	2 - 15	13
Коэффициент анизотропии эритроцитов, fL	35,0 - 47,0	40,3
<b>Подсчет лейкоформулы с оценкой морфологии клеток крови</b>		
Палочкоядерные (абс.), 10*9/л	0,04 - 0,30	0,09
Сегментоядерные (абс.), 10*9/л	1,50 - 8,50	4,89
Эозинофилы (абс.), 10*9/л	0,000 - 0,300	0
Лимфоциты (абс.), 10*9/л	2,00 - 10,50	3,67
Моноциты (абс.), 10*9/л	0,24 - 0,60	0,75
Палочкоядерные, %	1 - 6	1
Сегментоядерные, %	35 - 55	52
Эозинофилы, %	0 - 5	0
Лимфоциты, %	33 - 61	39
Моноциты, %	3 - 10	8
Базофилы (абс.), 10*9/л	0,000 - 0,200	0
Базофилы, %	0 - 1	0

#### Биохимическое исследование крови

Наименование	Нормы	15.05.2019
<b>Углеводы</b>		
Глюкоза, мМоль/л	3,9 - 6,4	4,6
<b>Белки и аминокислоты</b>		
Общий белок, г/л	52,0 - 88,0	69
Мочевина, мМоль/л	1,7 - 8,3	3,4
Креатинин, мкмоль/л	35 - 100	48
Мочевая кислота, мМоль/л	0,17 - 0,41	0,25
<b>Ферменты</b>		
АСТ, МЕ/л	0 - 40	40

АЛТ, МЕ/л	0 - 45	20
Щелочная фосфатаза, МЕ/л	150 - 644	611
<b>Пигменты</b>		
Билирубин общий, мкмоль/л	2,0 - 21,0	5,7
Билирубин связанный, мкмоль/л	0,0 - 7,0	2
Билирубин свободный, мкмоль/л	0,5 - 20,0	3,7
<b>Белковые фракции</b>		
Альбумин, %	58,0 - 65,2	65,8
Альбумин, г/л	38,00 - 45,90	45,4
a1-глобулины, %	3,1 - 5,5	3,4
a1-глобулины, г/л	0,80 - 2,30	2,35
a2-глобулины, %	10,7 - 14,7	10,8
a2-глобулины, г/л	5,80 - 10,50	7,45
b1-глобулины, %	4,1 - 6,4	5,4
b1-глобулины, г/л	4,60 - 8,10	3,73
b2-глобулины, %	2,8 - 5,8	3,4
b2-глобулины, г/л	1,80 - 5,00	2,35
у-глобулины, %	8,6 - 17,4	11,2
у-глобулины, г/л	5,00 - 13,70	7,73
Альбумин-глобулиновый коэффициент	1,08 - 1,94	1,92
<b>Липиды</b>		
Холестерин, ммоль/л	2,5 - 5,8	4,4
<b>Ревмопробы</b>		
С-реактивный белок, мг/л	0,0 - 5,0	2

### Исследование крови

Наименование	Нормы	16.05.2019
<b>Общие иммунологические исследования</b>		
IgE общий, МЕ/мл	0,0 - 5,4	17,8
Иммуноглобулин А, г/л	0,180 - 1,500	1,5
Иммуноглобулин G, г/л	4,20 - 12,00	5,2
Иммуноглобулин М, г/л	0,45 - 2,10	1,9
<b>Ингаляционные аллергены (13 аллергенов)</b>		
Смесь трав (g1/3/4/5/6/8) (ИФА), МЕ/мл		0 (Отсутствует (0 класс))
Смесь плесневых аллергенов (m1-m2-m3-m4-m6) (ИФА), МЕ/мл		0 (Отсутствует (0 класс))
Смесь аллергенов деревьев (раннее цвет: t3 - t4 - t8 - t15) (ИФА), МЕ/мл		0 (Отсутствует (0 класс))
Смесь сорных трав (w1 - w6 - w7 - w8 - w9 - w12) (ИФА), МЕ/мл		0 (Отсутствует (0 класс))
Ig E к Dermatohag. pteronissimus (d1) (ИФА), МЕ/мл		0,10 (Отсутствует (0 класс))
Ig E к Dermatophagoides farinae (d2) (ИФА), МЕ/мл		0 (Отсутствует (0 класс))
Ig E к эпителию и перхоти кошки (e1) (ИФА), МЕ/мл		0 (Отсутствует (0 класс))

		класс))
Ig E к эпителию собаки (e2) (ИФА), МЕ/мл		0 (Отсутствует (0 класс))
Ig E к эпителию кролика (e82) (ИФА), МЕ/мл		0,10 (Отсутствует (0 класс))
Ig E к таракану рыжему (i6) (ИФА), МЕ/мл		0 (Отсутствует (0 класс))
Ig E к Alternaria alternata (tenuis) (m6) (ИФА), МЕ/мл		0,10 (Отсутствует (0 класс))
Ig E к березе бородавчатой (t3) (ИФА), МЕ/мл		0,10 (Отсутствует (0 класс))
Ig E к полыни (w6) (ИФА), МЕ/мл		0 (0 класс)

### Общий анализ мочи

Наименование	Нормы	15.05.2019
<b>Физико-химические свойства</b>		
Цвет		Желтая
Прозрачность		Прозрачная
Глюкоза, ммоль/л	0,1 - 1,8	Норма
Белок, г/л	0,000 - 0,100	0 (-)
Кислотность	5,0 - 8,0	5,5 (Кислая)
Удельный вес	1,003 - 1,030	1,021
Лейкоцитарная эстераза, Лей/мкл	0,00 - 25,00	Отриц
Гемоглобин, мг/л	0,0 - 0,3	0,0 (-)
Нитриты		-
Кетоны, ммоль/л	< 1	-
Уробилиноген, мкмоль/л	< 34	0 (Норма)
Билирубин, мкмоль/л	0,0 - 8,5	0 (-)
<b>Микроскопия мочи</b>		
Лейкоциты, в п/зр	< 4/*40;	<1
Эритроциты, в п/зр	< 2/*40	<1
Слизь		ОСС

### Инструментальные исследования

#### ЭКГ

16.05.2019 Электрокардиография

Заключение: Миграция суправентрикулярного водителя ритма от синусового до предсердного, выраженная аритмия с периодами умеренной брадикардии, ЧСС - 67-111 уд/мин. Нормальное положение ЭОС. Синдром ранней реполяризации желудочков. Укорочение интервала QTc до 327 мс (норма 350-440 мс) при урежении ЧСС до 67 уд/мин - замедление адаптации QT к ЧСС.

#### УЗИ

17.05.2019 УЗИ брюшной полости

Печень: размеры - не увеличены, КВР правой доли - 8,5 см, нижний край - выступает из-под реберной дуги на 1,5 - 2,0 см., эхогенность паренхимы - не изменена, эхоструктура паренхимы - однородная, сосуды - воротная вена не расширена - 0,6 см, протоки - не

расширены, доп. информация - Эхогенность порталных трактов повышена. Желчный пузырь: форма - перегиб, по - видимому, нестойкий в верхней трети тела, размер - увеличен, стенка - не изменена, просвет - однороден. Поджелудочная железа: не увеличена, размеры (головка) - 1,3 см., (тело) - 0,7 см., (хвост) - 1,5 см., контур - ровный, эхогенность паренхимы - обычная, эхоструктура - несколько однородная. Селезенка: размеры - увеличены: 9,1 x 3,2 см. Объем - 90,1 см<sup>3</sup>, К - 6,4 (норма 2,0 - 4,0) Соотношение недостоверно из-за дефицита массы тела, эхогенность паренхимы - не изменена, эхоструктура - однородная, селезеночная вена - не расширена. Заключение: Реактивные изменения печени. Увеличение желчного пузыря. Минимально выраженные реактивные изменения поджелудочной железы. Увеличение селезенки.

### **Р-графия**

15.05.2019 Рентгенография грудной клетки

На р-ме грудной клетки в прямой проекции - выраженные признаки обструктивного синдрома. Корни лёгких не расширены, малоструктурны за счёт обогащённого лёгочного рисунка. Тень сердца имеет чёткий контур, высокий атриовентрикулярный угол справа, купол диафрагмы чёткий, синусы свободны. Заключение: Выраженные признаки обструктивного синдрома.

15.05.2019 Рентгенография придаточных пазух носа б/контраста

На р-ме околоносовых пазух лобные пазухи не развиты. Гайморовы - воздушны. Заключение: Без патологии.

### **Дополнительные обследования**

15.05.2019 Пульсоксиметрия

По данным пульсоксиметрии признаков гипоксемии в покое не выявлено: SpO<sub>2</sub>=96-97% при ЧСС 100 уд/мин.

15.05.2019 Спирометрия

умеренное снижение вентиляции всего бронхиального дерева (ЖЕЛ 96%, ФЖЕЛ 106%, ОФВ1 91%, ПОС 77%, МОС25 56%, МОС50 45%, МОС75 38%).

15.05.2019 Проба с бронхолитиком

Проба с беродуалом и будесонидом положительная (ЖЕЛ 97%, ФЖЕЛ 105%, ОФВ1 104% (+14%), ПОС 104%, МОС25 102%, МОС50 73%, МОС75 56%).

15.05.2019 Тест вымывания азота кислородом

По данным теста вымывания азота кислородом, ФОЕ достоверно определить не удалось, индекс неравномерности легочной вентиляции (ИНВ) значимо увеличен: 9,68 у.е при норме до 6 у.е.

### **Консультации**

15.05.2019 Врач-офтальмолог

Диагноз: H52.0 - Гиперметропия; H10.1 - Острый атопический конъюнктивит

Рекомендации:

- наблюдение у окулиста по месту жительства,
- кромогликат (лекролин) по 1 кап - 2 раза в день 1 мес
- Контрольный осмотр 1 раз в год

17.05.2019 Врач-оториноларинголог

Диагноз: J01.8 - Другой острый синусит; H65.1 - Другие острые негнойные средние отиты

Рекомендации:

- В нос продолжить Називин 0,025% по 2-3 капли, через 10 минут промыть физ. раствором 0,9% по 1 пипетке в каждую половину носа и тщательно отсморкать, затем

- Изофра по 1 дозе в каждую половину носа х 3 р/д - до 7 дней, затем начать флутиказон (Назарел или Синофлурин) по 1 дозе в каждую половину носа х 1 р/д - 1 месяц
- Внутрь амброксил по 3 мл х 2 р/д (последний прием не позднее 18.00) - 7 дней
  - Осмотр ЛОР-врача через 5-7 дней
  - При ухудшении состояния цефуроксим (Зиннат) по 125 мг 5 мл или 1 таблетка х 2 р/д на 5-7 дней
  - Через 1 месяц - импедансометрия + диагностическая эндоскопия или рентгенограмма носоглотки

21.05.2019 Консультация в.н.с. к.м.н. Лев Н.С.

Диагноз: J84.0 - Интерстициальная болезнь легких, ДН I.

Рекомендации:

- Генетическое обследование, полное экзомное секвенирование для верификации диагноза (взята кровь с ЭДТА в Генаналитику).
- Изменен способ доставки препаратов базисной терапии (Флутиказон+сальметерол) серетид 125/25 по 2 инг. дозы 2 раза в день.
- При тахикардии более 110 в 1 мин. серетид 125/25 по 1 инг. 2 раза в день + фликсотид 125 мкг по 1 инг. х 2 раза в день не менее 3 мес.

**Проведено лечение:**

Будесонид\* (Буденит Стери-Неб (сусп. д/ингал. доз., 0,5 мг/мл)) ежедневно ингаляции 500 мг. (утром, вечером) с 14.05.2019 по 17.05.2019

Сальметерол + Флутиказон\* (Серетид (аэроз. д/ингал. доз., 25 мкг + 125 мкг/доза)) ежедневно ингаляции 2 доза. (утром, вечером) с 17.05.2019 по 22.05.2019

Фрамицетин\* (Изофра (спрей наз., 12,5 мг/мл)) ежедневно 1 впрыск. (утром, днем, вечером) с 17.05.2019 по 22.05.2019.

Назначено восстановительное лечение в виде: Магнитотерапия груд.отдела №10

**Динамика заболевания:**

Состояние при выписке стабильное по заболеванию. Одышки, кашля в покое нет, Зев спокоен. В легких хрипы не выслушиваются.

**Рекомендации:**

- Наблюдение пульмонолога, ЛОР-врача по месту жительства.
- ЛФК, массаж грудной клетки №10 курсами 2 раза в год.
- Эллиминационный режим (использование закрытых матрасов в конвертах на молнии, смена постельного белья еженедельно, подушки с синтетическим наполнителем, удаление ковров, удалить тяжелые шторы на окнах, хранение игрушек и книг в закрытых шкафах, ношение респиратора во время уборки, использование акарицидов для уборки ковров и обитой мебели.).
- Рекомендации специалистов.
- Проведение R-Манту обязательно, ежегодно.
- Проведение вакцинации в период относительного благополучия.

**Базисная терапия:**

- **Salmeterol / Fluticasone inhaler 25/125 mcg/dose** (Серетид / Тевакомб) по 2 дозы х 2 раза в день, через спейсер – длительно, не менее 6 месяцев, под контролем пульмонолога / аллерголога.
- При появлении тахикардии снижение дозы до **Salmeterol / Fluticasone inhaler 25/125 mcg/dose** (Серетид / Тевакомб) по 1 дозе х 2 раза в день + **Fluticasone inhaler 125 mcg/dose** (Фликсотид) по 1 дозе х 2 раза в день, через спейсер - длительно, не менее 6 месяцев, под контролем пульмонолога / аллерголога.
- **Budesonide 500mcg/1ml** (Пульмикорт / Буденит; кроме Будесонид-натив в связи с ограничением по возрасту (с 16 лет!!)) – суспензия для ингаляций - по 1,0 мл (500мкг)

х 2 раза в день, через небулайзер (развести физ. р-ом до 2 мл) – до момента поступления.

- При ухудшении состояния / учащении приступов затрудненного дыхания / присоединении респираторной инфекции добавление в терапию **Budesonide 500mcg/1ml** (Пульмикорт / Буденит; кроме Будесонид-натив в связи с ограничением по возрасту (с 16 лет!!)) – суспензия для ингаляций - по 1,5 мл (750мкг) х 2 раза в день, через небулайзер (развести физ. р-ом до 2 мл + **Ipratropium bromid / Fenoterol** (Беродуал) – суспензия для ингаляций – по 9 кап х 2-3 раза в день, через небулайзер – до 1 месяца.
- При необходимости использования антибиотиков показаны препараты широкого спектра действия парентерально, под прикрытием противогрибковых препаратов и антигистаминных средств.
- Оформить документы для обращения в МСЭ с целью определения и оценки степени ограничения ОКЖ (основных категорий жизнедеятельности).

**Результат достигнут.**

**В контакте с инфекционными больными не состоял.**

Лечащий врач

Зорина И.Е.

Зав.отделением, кандидат медицинских наук

Соколова Л.В.

Начальник отдела оказания медицинской помощи, кандидат медицинских наук

Агапов Е. Г.

