

М.П.Сметанина

## СЛУЧАЙ БЛАГОПОЛУЧНОГО РОДОРАЗРЕШЕНИЯ ПАЦИЕНТКИ С МУКОВИСЦИДОЗОМ

МУЗ "Кировская городская больница № 8"

Муковисцидоз (МВ, синонимы — кистозный фиброз поджелудочной железы, синдром Фанкони) — генетически детерминированное заболевание, передающееся по аутосомно-рецессивному типу, при котором формируется системная дисфункция экзокринных желез (экзокринопатия), приводящая к синтезу вязких секретов, в первую очередь, — респираторного и желудочно-кишечного тракта.

Впервые заболевание описано швейцарским педиатром Фанкони в 1936 г. Но четкое представление о муковисцидозе как системном поражении слизистых желез было дано патологоанатомом Дороти Андерсен в 1938 г.

В 1946 г. предложен термин "муковисцидоз" (лат. *tucus* — слизь, *viscus* — вязкий). Вязкий бронхиальный секрет резко нарушает нормальное функционирование мукоцилиарного клиренса, приводит к инфицированию бронхиального содержимого и раннему формированию бронхиальной обструкции у больных МВ.

До недавнего времени МВ считали исключительно педиатрической проблемой, поскольку, как правило, больные погибали в раннем детстве. В последние годы благодаря прогрессу в диагностике и лечении МВ средняя продолжительность жизни при этом заболевании увеличилась до 16 лет в России и 29 лет в США и странах Западной Европы.

Из-за малой продолжительности жизни больных МВ, отсутствия точных данных о частоте этого заболевания у взрослых мы не обладаем точными статистическими данными о частоте вынашивания беременности и ее последствиях у пациенток, страдающих МВ.

Далее приводим собственное клиническое наблюдение благополучного исхода беременности у пациентки с МВ.

Больная М., 23 лет, поступила в пульмонологическое отделение городской больницы № 8 г. Кирова 27.12.02 по направлению врача женской консультации городской больницы № 8 с диагнозом: муковисцидоз, смешанная форма, с преимущественным поражением бронхолегочной системы, средней степени тяжести. Вто-

ричные двухсторонние бронхоэктазы, обострение. ДН II ст. Беременность 13 нед.

Больная направлена в связи с обострением экстрагенитальной патологии и с целью решения вопроса о возможности вынашивания беременности. При поступлении предъявляла жалобы на одышку в покое, усиливающуюся при любой физической нагрузке, кашель с умеренным количеством слизисто-гнойной вязкой мокроты, периодическую субфебрильную температуру, слабость.

Из анамнеза заболевания: с 6 мес. жизни — бронхиты, пневмония, неоднократно лечилась в стационаре по месту жительства. В 1994 г. обследована в НИИ фтизиопульмонологии по поводу туберкулезного инфицирования, откуда переведена во ВНИИ пульмонологии МЗ СССР г. Ленинграда, где установлен диагноз МВ. Генетическое исследование выявило мутацию гена F508, гетерозиготное состояние (характерное для МВ).

В 1997, 1998, 2001, 2002 гг. проходила обследование и лечение в стационаре НИИ пульмонологии СПб ГМУ им. акад. И.П.Павлова.

Симптомы заболевания постепенно прогрессировали. В 1994 г. — ЖЕЛ — в пределах нормы, умеренные нарушения бронхиальной проходимости, в 1997 г. — ЖЕЛ — 66,6 % от нормы, ОФВ<sub>1</sub> — 38,9 %, ОФВ<sub>1</sub>/ЖЕЛ — 58,3 %. С 1997 г. признаки легочной гипертензии по ЭКГ- и ЭХОКС-данным. Микробная флора мокроты с 1994 г. представлена *St. aureus* и *H. influenzae*, с декабря 2002 г. *St. aureus* и *Ps. aeruginosa*.

11.10.02 обратилась в женскую консультацию городской больницы № 8 г. Кирова по поводу задержки месячных, тест на беременность "+". На УЗИ органов малого таза 18.10.02 выявлена беременность малого срока (4 нед.).

27.11.02 проконсультирована пульмонологом больницы, дано заключение о возможности вынашивания беременности. Пациентка регулярно наблюдалась по поводу беременности в женской консультации и получала лечение у пульмонолога в поликлинике и на дому (бронхолитическую, муколитическую терапию, микросферические ферменты, поливитамины).

Ухудшение самочувствия отмечено с 20.12.02 — усиление одышки, появление субфебрильной температуры, слабости. Больная обратилась к терапевту по месту жительства, получала лечение на дому, в связи с утяжелением состояния 27.12.02 после осмотра пульмонолога и гинеколога госпитализирована в стационар.

Из анамнеза жизни: родилась и проживала до 1996 г. в одном из северных городов европейской части России, сейчас — в г. Кирове, в городской квартире.

Профессиональные вредности отрицает, инвалид II группы. Аллергоанамнез без особенностей. Вредные привычки отрицает.

При поступлении в стационар состояние пациентки расценено как тяжелое. При осмотре обращали на себя внимание пониженное питание (рост 164 см, вес 49,5 кг), выраженный акроцианоз и тахипноэ в покое (частота дыхательных движений — 26 в мин), подъем температуры до 37,1–37,5 °С. Кожные покровы сухие, периферические лимфоузлы не увеличены. Грудная клетка нормостеническая, симметрично участвует в дыхании, резистентность повышена. При перкуссии притупление звука над средними отделами справа, над остальными участками — коробочный звук. При аускультации множественные разнокалиберные хрипы, крепитация над средними отделами справа. Тоны сердца приглушены, ритмичные, тахикардия 120 уд/мин, АД 130/90 мм рт. ст. Живот мягкий, безболезненный, печень выступает из-под края реберной дуги на 1,5 см. Периферических отеков нет. При проведении лабораторных методов исследования были выявлены анемия, лейкоцитоз, сдвиг влево, повышение СОЭ. (Исходный анализ крови: Нв 120 г/л, эр.  $3,6 \times 10^{12}/л$ , ЦП 1,0, лц  $12,0 \times 10^9/л$ , п/я 23 %, с/я 63 %, лф. 13 %, м 1 %, СОЭ 50 мм/ч.)

На ЭКГ — миграция водителя ритма в предсердиях с ЧСС 100 в мин. Электрическая ось сердца вертикальная. Неполная блокада правой ножки пучка Гиса. Признаки нагрузки на правое предсердие.

Исследование функции внешнего дыхания выявило:

FVC — 36 %, FEV<sub>1</sub> — 19 %, FEV<sub>1</sub>/FVC — 43 %, FEF<sub>25–75</sub> — 13 %, PEF — 39 %.

При посеве мокроты выделены *St. aureus* и *Ps. aeruginosa*. Рентгенообследование проводилось 27.12.02 в связи с крайней степенью тяжести состояния пациентки. Заключение: на R-грамме органов грудной клетки и правом боковом снимке грудная клетка эмфизематозной формы за счет горизонтального хода задних отрешков ребер и расширения межреберных промежутков. Пневматизация верхушек и нижних отделов увеличена. Прозрачность центральных и нижнемедиальных отделов легочных полей снижена за счет очаговых теней сливного характера. Легочный рисунок на периферии обеднен. В центральных отделах легочный рисунок усилен, обогащен, деформирован, с участками грубой ячеистости и петлистости. Стенки бронхов в ортогональной проекции утолщены, деформированы, корни легких уплотнены, малоструктурны. Периферические ветви легочных артерий расширены, "обрублены". Поперечная тень сердца уменьшена, сердце выглядит "подвешенным" за счет низкого стояния диафрагмы (на уровне передних отрешков 7-х ребер). Междолевая плевро утолщена. R-картина эмфиземы, пневмосклероза, двухсторонних бронхоэктазов, хронического легочного сердца. R-данные не противоречат МВ.

На основании результатов обследования больной поставлен диагноз: муковисцидоз, смешанная форма, с преимущественным поражением бронхолегочной системы, тяжелой степени, обострение; двухсторонние вторичные бронхоэктазы, обострение; ДН II ст.; хроническая легочная гипертензия II ст.; персистенция *Ps. aeruginosa*; беременность 13 нед.

Больная переведена в отделение реанимации и интенсивной терапии. Терапия включала в себя цефтазидим 4 г/сут., ампициллин 8 г/сут., ингаляции Беродуала и Лазолвана через небулайзер, ацетилцистеин внутрь, антиагреганты, кинезиотерапию, кислородотерапию. За период лечения с 27.12.02 по 17.01.03 трижды проводились консилиумы при участии пульмонолога, гинеколога, реаниматолога, рекомендовавшие прерывание беременности по показаниям здоровья матери (ссылка на приказ № 302 Минздрава РФ, разд. VIII, ст. 5, 6). Больная от прерывания беременности категорически отказывалась.

17.01.03 в связи с улучшением клинико-функциональных показателей выписана и направлена на амбулаторное лечение у пульмонолога и наблюдение гинеколога.

С 17.02.03 по 21.02.03 пациентка находилась в отделении терапевтической пульмонологии НИИ пульмонологии СПб ГМУ им. акад. И.П.Павлова с целью консультирования.

Поставлен диагноз: муковисцидоз, смешанная форма, средней степени тяжести; двухсторонние бронхоэктазы; вторичный хронический обструктивный бронхит; ДН II ст., период ремиссии; беременность 22 нед., умеренно опережающее развитие плаценты.

Рекомендовано прерывание беременности, от которого больная категорически отказалась. Проведено генетическое исследование у отца ребенка на носительство гена МВ. Результат отрицательный.

С апреля 2003 г. в комплексную небулайзеротерапию на дому включен Пульмозим (α-ДНК-аза) в дозе 2,5 мг ежедневно.

12.05.03 больная вновь госпитализирована в пульмонологическое отделение городской больницы № 8 г. Кирова в плановом порядке для подготовки к родам, в связи с наличием тяжелой экстрагенитальной патологии, беременности в сроке 33 нед. При поступлении состояние пациентки расценено как нетяжелое. Показатели ФВД на фоне лечения на дому Беротеком, Лазолваном, Пульмозимом через небулайзер улучшились (см. табл. 1):

FVC — 44 %, FEV<sub>1</sub> — 30 %, FEV<sub>1</sub>/FVC — 73 %, FEF<sub>25–75</sub> — 13 %, PEF — 39 %.

При посеве мокроты 13.05.03 вновь выделены *St. aureus* и *Ps. aeruginosa*, в связи с чем был назначен курс антимикробной терапии: Фортум 6 г/сут внутривенно, Цефазолин 3 г/сут внутривенно в сочетании с бронхолитической, муколитической небулайзеротерапией, O<sub>2</sub>-терапией.

19.05.03 консилиумом в составе пульмонолога, акушера-гинеколога, неонатолога, реаниматолога, было принято решение о досрочном родоразрешении пациентки по показаниям со стороны плода (досрочное созревание плаценты, фетоплацентарная недостаточность, задержка внутриутробного развития плода, маловодие, хроническая внутриутробная гипоксия плода, тазовое предлежание).

21.05.03 в 8 ч 30 мин пациентка М. переведена в наблюдательное родильное отделение Кировского городского клинического родильного дома № 2, где 21.05.03 в 11 ч произведено кесарево сечение на 34-й нед. беременности под эпидуральной анестезией, в присутствии пульмонолога. Весь операционный период пациентка получала малопоточную масочную O<sub>2</sub>-терапию в сочетании с бронхолитиками через небулайзер. SaO<sub>2</sub> в период операции — 96–98 %.

Родился живой недоношенный мальчик, вес 2 400 г, рост 47 см, с двукратным обвитием пуповины вокруг шеи, оценка по шкале Апгар — 6–7 баллов, с везикулопустулезом новорожденного, в связи с чем был переведен в боксированную палату интенсивной терапии Кировской детской областной клинической больницы.

Пациентка М. на третьи сутки переведена из родильного дома в отделение реанимации и интенсивной терапии МУЗ "Кировская городская больница № 8", где был завершен курс антимикробной терапии (Фортум, Цефазолин внутривенно). Подобрана бронхолитическая, муколитическая терапия. На фоне лечения самочувствие пациентки улучшилось, показатели ФВД в послеродовом

Таблица 1

Показатели ФВД	До лечения Пульмизимом и бронхолитиками	После лечения Пульмизимом, бронхолитиками, муколитиками
FVC, %	36	44
FEV <sub>1</sub> , %	19	31
FEV <sub>1</sub> /FVC, %	43	74
FEF <sub>25–75</sub> , %	13	14
PEF, %	39	39

периоде не ухудшились, улучшились показатели крови: исчезла анемия, уменьшился лейкоцитоз, исчез сдвиг влево, снизилась СОЭ.

Анализ крови при выписке: эр.  $4,1 \times 10^{12}/л$ , Нв 130 г/л, ЦП 0,9, СОЭ 36 мм/ч, лц.  $10,0 \times 10^9/л$ , п/я 2 %, с/я 71 %, лф. 21 %, м 3 %.

03.06.03 пациентка М. выписана из стационара в состоянии ремиссии.

Ребенок выписан из Кировской ДОКБ 11.06.03 в удовлетворительном состоянии. Через 1 мес. прибавка в весе составила 1 кг, на смешанном вскармливании. По данным нейросонографии от 20.06.03 — легкие постгипоксические изменения, с угрозой развития гидроцефального синдрома. Наблюдается у педиатра и невролога по месту жительства.

Заключение: особенностью представленного наблюдения является редкость патологии, отсутствие достаточного опыта наблюдения, лечения и родоразрешения пациенток с МВ в муниципальных ЛПУ, в связи с чем автор статьи и администрация МУЗ "Кировская городская больница № 8" выражают благодарность медицинскому персоналу Кировского городского клинического родильного дома № 2 и Кировской областной детской клинической больницы за сотрудничество, Центру муковисцидоза взрослых НИИ пульмонологии Минздрава РФ (Москва) за помощь в обеспечении пациентки М. лекарственными препаратами.

Поступила 25.08.03

© ЧЕТИН М.В., 2004

УДК 616.233-003.7-053.2-07

*М.В. Четин*

## ТРУДНОСТИ ДИАГНОСТИКИ ИНОРОДНЫХ ТЕЛ, ДЛИТЕЛЬНО НАХОДЯЩИХСЯ В БРОНХАХ У ДЕТЕЙ

Эндоскопическое отделение МУЗ "Городская больница № 1";  
Перинатальный центр, Ульяновск

Инородные тела встречаются в бронхах у пациентов любого возраста, но чаще всего у детей.

Целью проведенной исследовательской работы было показать на основании клинических примеров особенности проявлений аспирированных в бронхи инородных тел, имеющих внутри просвет. Приводим наши наблюдения:

Ребенок Г.Р., 6 лет, история болезни № 5276/596, поступил в пульмонологическое отделение МУЗ "Городская больница № 1" (Перинатальный центр) 13.07.99 с жалобами на кашель, "свистящее дыхание".

Со слов мамы мальчика записано: наблюдались явления бронхита с периодическими обострениями в течение последних 4 мес., по поводу чего ребенок регулярно получал амбулаторное лечение. Настоящее ухудшение началось 2 мес. спустя, когда внезапно появился кашель с выделением желтого цвета мокроты. Проводимое амбулаторное лечение с использованием бронхолитиков не имело положительного эффекта.

В стационаре проведены следующие исследования: 1. Анализ крови — нейтрофильный сдвиг влево. 2. Посев мокроты № 325 — *S. aureus*. 3. Рентгенография грудной клетки в прямой проекции (рис. 1): очаговых инфильтративных теней не выявлено. Корни структурны, синусы дифференцируются. 4. Спирография — умеренно выражены обструктивные нарушения дыхательной вентиляции легких. Пройодимость бронхов снижена: умеренно — крупных, незначительно — мелких. Умеренно снижена пиковая скорость выдоха.

Проведено 2 курса антибактериальной терапии, курс ацетилцистеина (АЦЦ), ежедневное внутривенное введение Эуфиллина (при его отмене — ухудшение: появление грубых влаж-

ных хрипов в легких). Из-за отсутствия положительной динамики от проводимого лечения 3.08.99 под наркозом ребенку проведена диагностическая бронхоскопия, во время которой выявлено инородное тело правого главного бронха — рыбий позвонок со сквозным отверстием внутри (рис. 2а). Инородное тело удалено, произ-

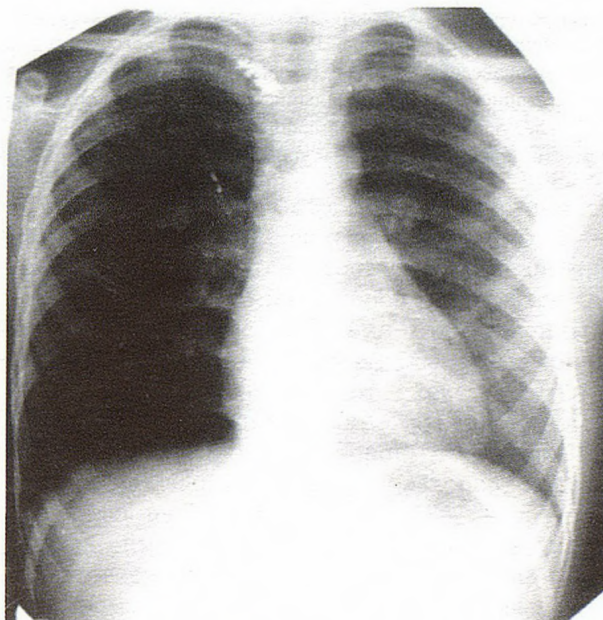


Рис. 1. Рентгенография грудной клетки ребенка Г.Р., 6 лет, в прямой проекции — инородное тело не определяется