

## ПЕРВИЧНАЯ ЦИЛИАРНАЯ ДИСКИНЕЗИЯ (КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ У ДВУХ СИБЛИНГОВ)

*Баишта С.А., Маркова Ю.А., Чулкова Е.С., Кожуев В.В.*

Научный руководитель: д. м. н., профессор Левиашвили Ж.Г.,  
д. м. н., профессор Кузнецова А.А.  
Кафедра факультетской педиатрии  
Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет

**Актуальность исследования:** первичная цилиарная дискинезия (ПЦД) — генетическое заболевание, характеризуется нарушением функции ресничек и жгутиков, проявляется хроническими инфекциями дыхательных путей и аномальным расположением внутренних органов [1]. Ранняя диагностика определяет качество и продолжительность жизни пациента [1].

**Цели исследования:** изучить особенности течения семейной первичной цилиарной дискинезии у двух сибсов.

**Материалы и методы:** обследовано два сиблинга — мальчик 3 г. 9 мес. и девочка 1 г. 4 мес. Проведена оценка пациентов по шкале PICADAR — шкале для выявления симптомов ПЦД. Детям выполнена браш-биопсия слизистой носового хода с определением частоты и паттерна биения ресничек.

**Результаты.** У пробанда (девочка 1 г. 4 мес.) в периоде новорожденности заподозрена ПЦД на основании полной транспозиции органов, симптомов ДН. Учитывая анамнестические, клиничко-лабораторные данные, результаты МСКТ — нарушение бронхиальной проходимости, ателектазы S1, S10 с обеих сторон, транспозиция органов грудной полости, браш-биопсии слизистой носового хода — отсутствие двигательной активности цилиарного аппарата, диагноз трактуется как ПЦД. Оценка по шкале PICADAR — 10 баллов.

У сибса пробанда (мальчик 3 г. 9 мес.) выявлен клиничко-лабораторный симптомокомплекс хронического бронхита, отсутствует транспозиция органов. Оценка по шкале PICADAR — 6 баллов, наличие отягощенной наследственности — ПЦД у пробанда, результаты МСКТ — КТ-признаки фиброателектаза в S4 справа, данные браш-биопсии слизистой носового хода — дистрофия мерцательного эпителия, отсутствие активности сохраненного цилиарного аппарата, биения цилий на одной из клеток соответствующие типу ПЦД позволяют трактовать диагноз, как ПЦД.

**Выводы.** Представлены особенности течения семейной первичной цилиарной дискинезии у двух сибсов. Приведенное наблюдение демонстрирует необходимость обследования сибсов пациентов с ПЦД. У пациентов с хроническими заболеваниями верхних и нижних дыхательных путей показано проводить оценку по шкале PICADAR для исключения у них ПЦД.

### Литература

1. Баранов А.А., Намазова-Баранова Л.С., Вишнева Е.А., Селимзянова Л.Р., Бакрадзе М.Д., Цыгина Е.Н., Лазарева А.В., Катосова Л.К., Горинова Ю.В., Кустова О.В. Клинические рекомендации «Первичная цилиарная дискинезия у детей» // Педиатрическая фармакология. 2018. Т. 15. № 1. С. 20–31.

## ГИПЕРЧУВСТВИТЕЛЬНЫЙ ПНЕВМОНИТ

*Безбородова О.А.*

Научный руководитель: д. м. н., профессор Кузнецова А.А.  
Кафедра факультетской педиатрии  
Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет

**Актуальность исследования:** гиперчувствительный пневмонит — интерстициальное заболевание легких, вызванное вдыханием низкомолекулярных антигенов, проявляющееся диффузным поражением ткани легкого с развитием пневмофиброза. Частота возникновения заболевания при контакте с антигеном — 5–15% (I.O. Agache, L. Rogozea, 2013).

**Цель исследования:** представить методы диагностики и лечения гиперчувствительного пневмонита на примере клинического случая.

**Материалы и методы:** мальчик 13 лет, госпитализирован с жалобами на одышку, сухой кашель, снижение толерантности к физической нагрузке.

**Результаты.** При осмотре: одышка смешанного характера, дыхание ослаблено, крепитация в нижних отделах с обеих сторон, На рентгенограмме органов грудной полости диффузное снижение пневматизации, диагностирована двусторонняя пневмония, проводимая антибактериальная терапия без эффекта. По данным анамнеза выявлен контакт с химическим антигеном — раствором для обработки гелиевых шаров «Hi-float». На МСКТ легких — диффузные изменения легочной ткани по типу «матового стекла». По результатам спирометрии рестриктивные изменения ЖЭЛ — 48%, снижение диффузионной способности легких, диагностирован — гиперчувствительный пневмонит, вызванный вдыханием раствора для обработки гелиевых шаров «Hi-float». На фоне терапии системными стероидами получена положительная динамика.

**Выводы.** Атипичное течение пневмонии, не поддающейся антибактериальной терапии, требует дифференциальной диагностики с интерстициальными заболеваниями легких. При своевременной диагностике гиперчувствительного пневмонита возможно полное выздоровление.

#### Литература

1. Ioana O Agache, Liliana Rogozea. Management of hypersensitivity pneumonitis. Clinical and Translational Allergy. 2013. P. 1–3.
2. Ройтберг, Г.Е. Внутренние болезни. Система органов дыхания / Г.Е. Ройтберг, А.В Струтынский. М.: БИНОМ, 2005. 464 с.

## ФАКТОРЫ, ВЛИЯЮЩИЕ НА НЕРВНО-ПСИХИЧЕСКОЕ РАЗВИТИЕ ДЕТЕЙ РАННЕГО ВОЗРАСТА

*Болсуновская Ю.О.*

Научный руководитель: к. м. н., доцент Колтунцева И.В.  
Кафедра поликлинической педиатрии им. академика А.Ф. Тура  
Санкт-Петербургский педиатрический медицинский университет

**Актуальность исследования:** первые годы жизни являются самыми важными в развитии ребенка и подвергаются влиянию множества факторов. Нервно-психическое развитие (НПР) — один из главных критериев для определения здоровья ребенка [1]. Ранний возраст отличается быстрым темпом НПР и большой зависимостью развития ребенка от родителей.

**Цели исследования:** оценить связь НПР с условиями жизни и характером вскармливания ребенка

**Материалы и методы:** было проведено анкетирование родителей и оценка показателей НПР 40 детей (из которых 65% имели I группу НПР, 30% — II и 5% — III [2,3]) в возрасте 1–3 лет (21 мальчик и 19 девочек, средний возраст составил 2,63 года), наблюдающихся в ДГП № 71 Выборгского района СПб (гл. врач Рыбакова Г.К.).

**Результаты.** Дети, находящиеся на грудном вскармливании, начали сидеть и произносить первое слово раньше детей, находящихся на искусственном.

При наличии двух детей в семье младшие раньше начали самостоятельно есть ложкой (с 1,3 года) по сравнению со старшими детьми (с 1,5 лет), одеваться (с 1,8 и 2,1 года), мыть руки (с 1,6 и 2,1 года), говорить простые (с 1,5 и 1,8 года) и сложные (с 2,2 и 2,4 года) предложения.

Дети, которые спят по 14 ч в сутки по сравнению с детьми, которые спят не более 10 ч, раньше начинают самостоятельно есть ложкой (с 1,4 и 1,8 лет), одеваться (с 1,7 и 2,2 года), мыть руки (с 2 и 2,4 года), говорить первое слово (с 9 мес и 11,8 мес).

Дети, с которыми родители гуляют в среднем по 4 ч. в день самостоятельно одеваться, есть ложкой и мыть руки начинают раньше по сравнению с теми, с которыми гуляют не более 1 ч в день. Дети, которых ограничивают в просмотре мультфильмов, произносят первое слово в среднем в 9 мес, а которых не ограничивают — в 10,9 мес.