

## КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ ПАЦИЕНТА С ПЕРВИЧНОЙ ЦИЛИАРНОЙ ДИСКИНЕЗИЕЙ

© *Малышев Олег Геннадьевич, Трошнина Екатерина Алексеевна*

Научный руководитель: ассистент Карпенко М.А.

Кафедра педиатрии

Российский университет дружбы народов

**Контактная информация:** Малышев Олег Геннадьевич — студент 6 курса, лечебное дело;

E-mail: omalyshev03@vk.com

Трошнина Екатерина Алексеевна — студентка 6 курса, лечебное дело;

E-mail: idk.alen@vk.com

**Ключевые слова:** первичная цилиарная дискинезия, перкуSSIONная вентиляция легких, шкала PICADAR.

**Актуальность исследования:** первичная цилиарная дискинезия (ПЦД) — редкое генетически детерминированное заболевание, при котором поражаются подвижные структуры клеток (реснички и жгутики) [1]. ПЦД наиболее часто проявляется рецидивирующими и хроническими инфекциями дыхательных путей и в 40–50% случаев зеркальным расположением внутренних органов или гетеротаксией [2]. Для определения вероятности ПЦД разработана предиктивная шкала PICADAR, основанная на вопроснике из 7 пунктов (максимально 14 баллов). Чувствительность и специфичность суммарного балла >5 составляют 0,90 и 0,75 соответственно [3].

**Цель исследования:** описать клиническое наблюдение ребенка с диагнозом ПЦД.

**Материалы и методы:** в исследовании представлено клиническое наблюдение пациента Г. 2016 г.р., госпитализированного в МДГКБ ДЗМ. Проведена оценка физикальных данных, лабораторных и инструментальных исследований.

**Результаты:** пациент Г. 5 лет, рожденный от доношенной неосложненной беременности. В анамнезе отмечались врожденная пневмония, частые эпизоды бронхообструкции, хронический ринит. Наследственный анамнез: у матери полиноз. В возрасте 4 лет отмечался эпизод ОРЗ с эпизодами снижения SpO<sub>2</sub> до 87% и длительным кашлем. На фоне антибактериальной и бронхолитической терапии эпизоды гипоксемия и кашель сохранялись, и пациент на 22 день болезни госпитализирован в МДГКБ ДЗМ. При аускультации выслушивалось жесткое дыхание, которое проводилось во все отделы легких. В лабораторных исследованиях без отклонений от референсных значений. По данным КТ ОГК, выполненной на 29 день болезни, выявлен ателектаз сегментов средней доли легкого справа и язычкового сегмента слева, выраженное вздутие легочной ткани во всех отделах, множественные фиброзные спайки, в связи с чем проведена перкуSSIONная вентиляция легких. По данным осмотра ЛОР-врача на 29 день болезни выявлен двусторонний экссудативный отит. Ребенок был оценен по шкале PICADAR, сумма баллов составила 8 из 14. Молекулярно-генетическое исследование проведенное на 40 день болезни подтвердило диагноз ПЦД 5 типа, аутосомно-рецессивного типа наследования. В возрасте 5 лет, при повторной госпитализации пациента в стационар с фебрильной лихорадкой и кашлем, КТ ОГК было без изменений. На фоне проводимого лечения (ипратропия бромид 5 дней, цефуроксим 5 дней, ксилометазолин 5 дней, хлорамфеникол 5 дней интраназально, ципрофлоксацин 5 дней) состояние ребенка улучшилось. Температура тела нормализовалась, бронхообструкция была купирована.

**Выводы:** у пациента Г. ПЦД клинически проявлялось с первых дней жизни и имело прогрессирующее течение. Оценка по предиктивной шкале PICADAR позволило заподозрить данное заболевание, а молекулярно-генетическое исследование его подтвердило. Для своевременной диагностики ПЦД необходимо информировать специалистов о данной патологии и применении высокочувствительной и специфичной шкалы PICADAR у пациентов с хроническими респираторными симптомами в анамнезе.

### Литература

1. European Respiratory Society. ERS Handbook of Paediatric Respiratory Medicine edited by E. Eber and F. Midulla. 1st Edition. 2013. 719P.

2. J.S.A. Lucas, W.T. Walker, C.E. Kuehni, R. Lazor. European Respiratory Society Monograph Orphan Lung Diseases Edited by J-F. Cordier. Chapter 12 Primary ciliary dyskinesia. 2011; Vol. 54: 201–217.
3. П.А. Фролов, Н.И. Колганова, Д.Ю. Овсянников, И.В. Озерская, А.Г. Цварава, О.Г. Топилин, М.И. Айрапетян, В.А. Стрельникова, Н.И. Ахмина, И.А. Булдаков, Л.В. Пушко, В.В. Горев. Возможности ранней диагностики первичной цилиарной дискинезии // Педиатрия. Журнал им. Г.Н. Сперанского. 2022, Т. 101, № 1, С. 107–114.