

УДК 616.24-002.155-053.2

*Т.И. Никифорова, М.В. Ханды, А.И. Черноградский,
М.С. Кузьмина, А.И. Москвина***КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ИДИОПАТИЧЕСКОГО
ЛЕГОЧНОГО ФИБРОЗА (ИЛФ) У РЕБЕНКА 14 ЛЕТ**

В статье описан случай идиопатического легочного фиброза у девочки 14 лет, находившейся на обследовании и лечении в пульмонологическом отделении Педиатрического центра РБ № 1 – НЦМ. Впервые диагноз поставлен при поступлении в возрасте 13 лет. На основании жалоб, анамнеза, объективного осмотра, лабораторно-инструментальных методов обследования выставлен диагноз: Интерстициальная болезнь легких не уточненная. Идиопатический легочный фиброз. Хроническая респираторная недостаточность 1 степени. ВПС. Открытое овальное окно (0,2 см). Пропалс МК II степени. Пропалс ТК на фоне АХА с регургитацией I степени. Недостаточность кровообращения 0 степени. Подобрана и рекомендована постоянная противовоспалительная гормональная терапия преднизолоном. Следует отметить позднюю диагностику и прогрессирующий характер течения идиопатического легочного фиброза у девочки на фоне длительной гормональной терапии.

Ключевые слова: интерстициальная болезнь легких, идиопатический легочной фиброз, пульмонология, гормональная терапия.

*T.I. Nikiforova, M.V. Khandy, A.I. Chernogradsky,
M.S. Kuzmina, A.I. Moskvina***Clinical case of idiopathic pulmonary fibrosis
of a 14 years old child**

This article describes a case of idiopathic pulmonary fibrosis of a 14 years old girl who was on treatment at the Pediatric Pulmonology Unit of the Regional Hospital № 1. For the first time entering the age of 13 she was

НИКИФОРОВА Татьяна Ивановна – аспирант кафедры пропедевтики детских болезней Медицинского института Северо-Восточного федерального университета имени М.К. Аммосова, врач-пульмонолог. Тел.: 89640778259. E-mail: TatianaN-89@mail.ru.

NIKIFOROVA Tatyana Ivanovna – graduate student of the Propedeutics of children's diseases department of Medical Institute of M. K. Ammosov North-Eastern Federal University, pulmonologist. Phone: 89640778259. E-mail: TatianaN-89@mail.ru.

ХАНДЫ Мария Васильевна – доктор медицинских наук, профессор, профессор кафедры пропедевтики детских болезней Медицинского института Северо-Восточного федерального университета имени М.К. Аммосова. Тел.: 89618673599. E-mail: m_leader@rambler.ru.

KHANDY Maria Vasilyevna – Dr. Sci. Medicine, professor, professor of the Propedeutics of children's diseases department of Medical Institute M.K. Ammosov North-Eastern federal university. Phone: 89618673599. E-mail: m_leader@rambler.ru.

ЧЕРНОГРАДСКИЙ Александр Ильич – аспирант кафедры пропедевтики детских болезней Медицинского института Северо-Восточного федерального университета имени М.К. Аммосова, врач-пульмонолог. Тел.: 89644186155. E-mail: Alex_yak79@mail.ru.

CHERNOGRADSKY Alexander Ilyich – graduate student of the Propedeutics of children's diseases department of Medical Institute of M. K. Ammosov North-Eastern federal university, the pulmonologist. Phone: 89644186155. E-mail: Alex_yak79@mail.ru.

КУЗЬМИНА Мария Сергеевна – врач-пульмонолог пульмонологического отделения Педиатрического центра Республиканской больницы № 1 – Национальный центр медицины. Тел.: 89963150798. E-mail: lr.maria@mail.ru.

KUZMINA Maria Sergeevna – pulmonologist of Pulmonary office of the Pediatric center of the Republican Hospital № 1 - National center of Medicine. Phone: 89963150798. E-mail: lr.maria@mail.ru.

МОСКВИНА Алена Ивановна – врач-пульмонолог пульмонологического отделения Педиатрического центра Республиканской больницы № 1 – Национальный центр медицины. Тел.: 89141008097. E-mail: gai.80@mail.ru.

MOSKVINA Alyona Ivanovna – pulmonologist of Pulmonary office of the Pediatric center of Republican Hospital № 1, National center of Medicine. Phone: 89141008097. E-mail: gai.80@mail.ru.

diagnosed with it. On the basis of complaints, medical history, physical examination, laboratory and instrumental methods of examination a doctor diagnosed the following: interstitial lung disease was not refined; idiopathic pulmonary fibrosis; chronic respiratory insufficiency of the 1st degree; patent foramen ovale (0.2 cm); prolapse of mitral valve prolapsed of the 2nd degree; prolapse of tricuspid valve on the background of AXA with regurgitation of the 1st degree; circulatory failure of 0 degree. Selected and recommended by the constant hormonal anti-inflammatory prednisone therapy. Permanent anti-inflammatory hormone prednisone therapy was set up and recommended. It should be noted that it was characterized by late diagnosis and the progressive nature of the flow of idiopathic pulmonary fibrosis that the girl had on the background of a long-term hormone therapy.

Keywords: interstitial pulmonary disease, idiopathic pulmonary fibrosis, pulmonology, hormonal therapy.

Введение. Идиопатический легочный фиброз (ИЛФ) представляет собой гетерогенную группу заболеваний, общими чертами которых являются поражение интерстициальной ткани легких по типу продуктивного пневмонита с последующим формированием фиброза, с прогрессирующей одышкой при нагрузке, непродуктивным кашлем, крепитацией, диффузными изменениями при рентгенографии и компьютерной томографии легких, рестриктивными вентиляционными нарушениями, снижением диффузионной способности легких и нарастающей дыхательной недостаточностью [1, с. 8].

Заболевание в основном встречается у взрослых. Рассматривая проблему в целом, следует указать на тот факт, что в настоящее время нет четко озвученных данных о частоте ИБЛ в детской популяции. Корректных эпидемиологических исследований не проводилось. Считается, что на 100000 населения в год ИБЛ болеют от 20 до 40 человек [2, с. 4]. В настоящее время описано более 200 нозологических форм, имеющих признаки ИЛФ. В Международной классификации болезней десятого пересмотра (МКБ-10) нет рубрики, объединяющей эти заболевания [3, с. 14].

В лечении рекомендуется использование системных кортикостероидов в качестве терапии первой линии, хотя до настоящего времени нет контролируемых исследований их эффективности [4]. У детей респираторные симптомы могут быть нечеткими и длительное время расцениваются как проявления других заболеваний. Болезнь начинается исподволь. Клинические симптомы могут вовсе отсутствовать при наличии рентгенологической симптоматики [5, с. 22].

Цель исследования: описание клинического случая идиопатического легочного фиброза у ребенка 14 лет.

Больная С., 14 лет, находилась в пульмонологическом отделении Педиатрического центра Республиканской больницы № 1 – Национального центра медицины с 25.07.16 г. по 10.08.16 г. с диагнозом: Интерстициальная болезнь легких не уточненная. Идиопатический легочный фиброз. Хроническая респираторная недостаточность 1 степени. ВПС. Открытое овальное окно (0,2 см). Пролапс МК II степени. Пролапс ТК на фоне АХА с регургитацией I степени. НКо. Хронический поверхностный гастроуденит. Дуоденогастральный рефлюкс. Задержка роста и полового развития (поздний пубертат). Гипертрофия небных миндалин II степени.

Жалобы при поступлении на одышку при физической нагрузке. Со слов матери, девочка в 1 г. 6 мес. пошла в детский сад, с этого момента она часто болела ОРВИ. К 2-м годам появилась вялость, по ночам стала задыхаться, по поводу которых дважды находилась на стационарном лечении в ЦРБ с диагнозом: ларинготрахеит со стенозом. В 2012 г. в течение четырех дней отмечено повышение температуры до 40°, жаловалась на боли в боку. Лечилась амбулаторно антибиотиками. В 2013-2014 гг. присоединилась одышка при физической нагрузке, при подъеме по лестнице и продолжали беспокоить боли в правом боку, лечилась симптоматически. В 2015 г. была направлена в ПЦ НЦМ, где при РКТ без контрастирования выявлены двусторонние диффузные интерстициальные изменения в легких по типу матового стекла; единичные очаги в S3, S5 правого легкого неясной этиологии; внутригрудная лимфоаденопатия; на СПГ – признаки нарушений легочной вентиляции по рестриктивному типу умеренной степени. Отмечены скинтиграфические признаки нарушения перфузии в S3 верхней и в S5 средней долях правого легкого в выраженной степени.

Компьютерная томография органов грудной полости выявила: диффузный интерстициальный пневмонит неясной этиологии. Единичные очаги в обоих легких. Фиброзное уплотнение в S7

правого легкого. Признаки обструкции мелких бронхов. Умеренная гиперплазия лимфоузлов средостения. Больная была госпитализирована в пульмонологическое отделение ПЦ НЦМ, где 25.07.2016 г. поставлен диагноз: идиопатический легочный фиброз. Учитывая прогрессирующий характер заболевания, для уточнения диагноза, выписка была направлена в НЦЗД МЗ РФ. По приглашению больная проходила обследование в НЦЗД с 16.01.16 г. по 1.02.16 г. и с 1.02.16 г. по 12.02.16 г. – в Морозовской детской городской клинической больнице г. Москва. Диагноз был подтвержден. Рекомендована длительная гормональная терапия.

Последнее плановое поступление больной в пульмонологическое отделение ПЦ НЦМ – 25.07.16 г.

Ребенок от 2-й, нормально протекавшей беременности. Роды нормальные. Масса тела – 2800 г, длина тела – 49 см. Оценка по Апгар – 7/8 баллов. Закричал сразу. К груди приложили на 1-е сутки. Пуповинный остаток отпал на 5-й день. Выписаны домой на 7-й день. Перенесенные заболевания: частые ларинготрахеиты, ОРВИ, ветряная оспа. Матери 35 лет, отцу 39 лет, здоровы. Есть еще 1 здоровый ребенок. Материально-бытовые условия удовлетворительные, жилье благоустроенное. Аллергические реакции: на алоэ, нурофен (сыпь, гиперемия).

Объективное исследование: рост 140 см, вес 33,5 кг. Кожные покровы и слизистые оболочки чистые, щеки гиперемированы. Пальпируются шейные, подчелюстные, подмышечные, безболезненные лимфоузлы размерами от 0,1 до 0,5 см. Грудная клетка воронкообразная. Частота дыханий – 20 в 1 мин. Перкуторно легочной звук укорочен. При аускультации легких дыхание проводится во все отделы, с обеих сторон звук «целлофанового треска», больше в передних отделах. Тоны сердца ясные, ритмичные. Пульс – 91 в 1 мин. АД – 90/60 мм рт. ст. Живот мягкий, безболезненный, печень и селезенка не пальпируются. Стул со склонностью к запорам.

Периферическая кровь от 26.07.16 г. без патологии. Электролиты: субкомпенсированный метаболический алкалоз. Кровь на С-пептид от 04.08.16 г.: 1,63 нг/мл. Биохимия крови от 26.07.16 г.: норма. Кровь на гормоны от 27.07.16 г.: ТТГ – 2,16 мМЕ/л, Т4 свободный – 13,29 пмоль/л, ФСГ – 2,61 мМЕ/мл, ЛГ – 0,94 мМЕ/л, пролактин – 299,42 мМЕ/л, 2nd Generation Testosterone – 0,45 нмоль/л. Сахар крови от 04.08.16 г.: норма. ОАМ от 26.07.16 г. без патологии. Иммунный статус от 26.07.16 г.: IgA общий – 1,15 мг/мл, IgM общий – 3,30 мг/мл, IgG общий – 12,16 мг/мл, ЦИК «ХЕМА» – 17 ед. Иммунофенотипирование от 27.07.16 г.: без патологии. Аллергодиагностика от 26.07.16 г.: IgE общий – норма. ИФА на инфекции от 26.07.16: anti-Chlamidia pneumonia IgM, IgG – не обнаружены; anti-Mycoplasma pneumonia IgA, IgG – не обнаружены.

ЭКГ от 26.07.16 г.: Ритм – суправентрикулярная миграция водителя ритма с ЧСС 62-94 уд/мин, выраженная аритмия. ЭОС отклонена вправо. Неполная блокада правой ножки п. Гиса. Нарушение процессов реполяризации. Холтеровское мониторирование сердечного ритма (ХМ ЭКГ) от 02.08.16 г.: в течение мониторирования регистрировалась миграция водителя ритма по предсердиям с продолжительными периодами предсердного ритма в покое и в ночное время, с выраженной аритмией. Суточная динамика ЧСС в пределах нормы. Эктопическая активность представлена редкими предсердными экстрасистолами. Во время сна эпизоды синоатриальной блокады 2 степени 2 типа. Признаки синдрома слабости синусового узла 1-2 вариант. УЗИ органов брюшной полости от 26.07.16 г.: усиление сосудистого рисунка печени. Уменьшение возрастных размеров почек. Уплотнение почечных синусов обеих почек. Сцинтиграфия легких от 02.08.16 г.: выраженный дефект перфузии в верхнем отделе правого легкого. Компьютерная томография органов грудной полости от 27.07.16 г.: неспецифический интерстициальный пневмонит. На СПГ отмечается значительное нарушение функции внешнего дыхания по рестриктивному типу. Проба с сальбутамолом отрицательная. Эзофагогастродуоденоскопия: рефлюкс эрозивный эзофагит. Антральный эрозивный гастрит.

Получила лечение: беродуал, пульмикорт, преднизолон в 08 час – 5 мг внутрь, аспаркам, маалокс, нексум, массаж грудной клетки, магнитотерапия на межлопаточную область.

Ребенок консультирован эндокринологом, офтальмологом, отоларингологом, гастроэнтерологом, кардиологом, неврологом.

В день выписки 10.08.16 г. состояние тяжелое по основному заболеванию, самочувствие не нарушено. Рекомендовано: преднизолон по 5 мг (1 табл.) 1 раз утром – постоянно, освобождение от любых физических нагрузок, в том числе от уроков физической культуры. Следующая плановая госпитализация – через 3 мес. Направлены документы для госпитализации в НИИ педиатрии и детской хирургии и в НЦЗД РАМН г. Москва по рекомендации.

Таким образом, приведенный клинический случай показывает позднюю диагностику и прогрессирующий характер течения идиопатического легочного фиброза у девочки 14 лет на фоне длительной гормональной терапии.

Литература

1. Интерстициальные заболевания легких: руководство для врачей / под редакцией М.М. Ильковича, А.Н. Кокосова. – СПб.: НОРДМЕДИЗДАТ, 2005.
2. Казымова, Д.В. Интерстициальные болезни легких у детей: клиничко–лучевая характеристика: дис. ... канд. мед. наук: 14.01.08. / Д.В. Казымова. – Уфа, 2015.
3. Лев, Н.С. Интерстициальные болезни легких у детей / Н.С. Лев // Российский вестник перинатологии и педиатрии. – 2014. – № 7.
4. American Thoracic Society / European Respiratory Society International Multidisciplinary Consensus Classification of the Idiopathic Interstitial Pneumonias. Am J Res Crit Care Med 2002; 165: 277-304.
5. Clement et al. Interstitial lung diseases in children // Orphanet Journal of Rare Diseases. – 2010. – № 5.

References

1. Interstitialnye zabolevaniia legkikh rukovodstvo dlia vrachei / pod redakciei M.M. Ilkovicha, A.N. Kokosova. – SPb.: NORDMEDIZDAT, 2005. – P. 8.
2. Kazymova, D.V. Interstitialnye bolezni legkikh u detei kliniko luchevaia kharakteristika dis kand med nauk 14 01 08. / D.V. Kazymova. – Ufa, 2015. – P. 4.
3. Lev, N.S. Interstitialnye bolezni legkikh u detei Rossiiskii vestnik perinatologii i pediatrii / N.S. Lev. – 2014. – № 7. – P. 14.
4. American Thoracic Society European Respiratory Society International Multidisciplinary Consensus Classification of the Idiopathic Interstitial Pneumonias Am J Res Crit Care Med 2002 165: 277-304.
5. Clement et al Interstitial lung diseases in children // Orphanet Journal of Rare Diseases. – 2010 5:22.