

Казанский государственный медицинский университет  
Кафедра госпитальной педиатрии с курсом ПП и ПДО

## Клинический разбор

Больная Ч., 13 лет

Поступила в кардиоревматологическое отделение  
ДРКБ 29.01.2013

# Клинический диагноз

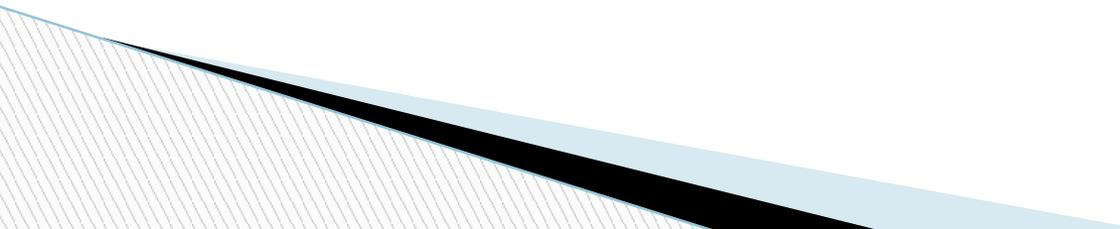
Основной диагноз: Гранулематоз Вегенера, локальная форма?

Первичный иммунодефицит Т-клеточного типа?

Сопутствующие заболевания: Отставание в физическом развитии. ПМК 1 степени с минимальной регургитацией. МАРС («Ложные» хорды ЛЖ). Первичная частичная адентия. Гиперметропия OU слабой степени. Амблиопия OD слабой степени.

# Жалобы при поступлении

Жалобы на:

- частые носовые кровотечения,
  - перфорацию и разрушение носовой перегородки,
  - деформацию наружного носа,
  - затруднение носового дыхания.
- 



# Анамнез жизни

Ребенок от II беременности (I беременность – выкидыш на 12 неделе гестации), I срочных родов.

Беременность протекала на фоне угрозы прерывания на 10 неделе гестации, хронической внутриутробной гипоксии плода.

Роды на сроке 38 недель, преждевременное отхождение околоплодных вод, первичная родовая слабость.

Масса тела при рождении 3070 г, длина тела 51 см, индекс Тура 60: нормосомия, нормотрофия.

Оценка по шкале Апгар: 7-8 баллов.

К груди приложен в родильном зале.

БЦЖ – в родильном доме.

Выписан из род.дома на 7й д.ж. с диагнозом: ППЦНС в форме левосторонней кривошеи, пареза V пары ч.м.н. справа.

Период адаптации протекал без особенностей.

# Анамнез жизни

Вскармливание искусственное с 1 месяца жизни (вялое сосание, отказ от груди).

Физическое развитие на 1 м году жизни: гипотрофия 1-2-3 степени, гипостатура. Масса тела в 1 год- 8 кг, рост 71 см.

Нервно-психическое развитие на 1 м году жизни: голову держит с 2 мес., сидит без поддержки – с 7 мес., ходит с 1 года.

Проф.прививки – по индивидуальному календарю (в 1 год 4 мес. иммунологической комиссией исключены живые вакцины: против кори, эпидемического паротита, краснухи, БЦЖ, ОПВ). Поствакцинальный период – без осложнений. Пробы Манту отрицательные.

Наследственный анамнез не отягощен.

Аллергологический анамнез: аллергическая реакция на пенициллин в виде экзантемы.

# Анамнез жизни

## Перенесенные заболевания

- ППЦНС, ГГС, компенсированная стадия, пирамидная недостаточность в ногах,
- ОРВИ 2-3 раза в год,
- 5 месяцев - ДБК
- 11 месяцев – острый конъюнктивит обоих глаз. Ангиопатия I,
- с 1 года – ЖДА 1 степени,
- 1,5 года – крапивница (?),
- 2,5 года - наследственно-конституциональная форма физического развития; исключен синдром Шерешевского-Тернера.
- 6 лет – острый реактивный артрит правого тазобедренного сустава?
- 7 лет – внебольничная правосторонняя полисегментарная пневмония, средней тяжести (стационарное лечение 2 нед., в лечении – цефабол в/м),
- 7,5 лет – лакунарная ангина (стационарное лечение 1 нед., в лечении – цефотаксим в/м).

Операций не было. Гемотрансфузий не было.

# Анамнез заболевания

Болеет с грудного возраста.

10 месяцев(октябрь 2000) – афтозный (герпетический?) стоматит средней тяжести (стационарное лечение). Выпадение 2 молочных верхних первых резцов – образование долго незаживающего язвенного дефекта.

1 год 1 месяц(февраль 2001)

челюстно-лицевой хирург: имеется гранулирующая поверхность на месте выпавших зубов верхней челюсти, гноя нет.

Данных за хронический остеомиелит нет;

гематолог: ЖДА 1 степени.

# Анамнез заболевания

1 год 2 месяца (26 февраля-7 марта 2001) – стационарное лечение в ИДО ДРКБ с диагнозом: Хроническая язва слизистой верхней челюсти. Первичный иммунодефицит клеточного типа? Анемия легкой степени.

Получила комплексное лечение, в т.ч.:  
клафоран, иммуноглобулин в/м, рекомендован  
иммунал в возрастной дозе.

# Анамнез заболевания

1 год 4 месяца (17 апреля-8 мая 2001) – стационарное лечение в ИДО ДРКБ с диагнозом: Первичный иммунодефицит клеточного типа. Рецидивирующая герпетическая инфекция. Аденовирусный конъюнктивит. Хроническая язва слизистой верхней челюсти в стадии грануляции. ЖДА легкой степени. Дисбактериоз кишечника, декомпенсированная форма.

Проведены обследования, в т.ч.:

Кровь на иммунный статус: **IgA 0,31 г/л ↓**, **IgM 0,7 г/л**, **IgG 7,0 г/л ↓**, **ЦИК 0,018 ед.опт.пл.**, **CD3 43,5% ↓**, **CD4 25,5% ↓**, **CD8 15,1% ↓**, **НСТ-тест спонтанный 17 ↑**.

УЗИ вилочковой железы: предполагаемая масса вилочковой железы 14 г (N 5-38 г).

КТ верхней челюсти: деструктивных изменений не выявлено, отсутствуют зачатки постоянных первых верхних резцов.

В лечении: гентамицин, ванкомицин, дифлюкан, иммуноглобулин в/м №3, иммуноглобулин в/в №1, интерферон.

# Анамнез заболевания

1 год 5 месяцев (28 мая-1 июня 2001) – стационарное лечение в ИДО ДРКБ с диагнозом: Первичный иммунодефицит клеточного типа. Рецидивирующая герпетическая инфекция. Острый ринит. Хроническая язва слизистой верхней челюсти в стадии грануляции. Анемия смешанной этиологии, легкой степени. Дисбактериоз кишечника, субкомпенсированная форма.

Поступила с жалобами на выпадение верхнего второго резца слева, увеличение язвы верхней челюсти, неприятный запах изо рта.

В лечении – пентаглобин в/в из расчета 3 мл/кг – 3 дня: отмечалось повышение температуры тела до фебрильных цифр; кетоцеф в/в.

1 год 6 месяцев (июнь 2002), иммунолог: деринат 1 месяц, иммунал 1 месяц, полиоксидоний в/м №5. Лечение проводилось не в полном объеме.

# Анамнез заболевания

3 года (январь 2003), рентгенограмма ППН в прямой проекции: понижена пневматизация верхнечелюстных пазух, лобные пазухи недоразвиты, полость носа деформирована.

6 лет (февраль 2006), ортодонт: первичная адентия 13,12,11,21,22,23,41 зубов, нуждается в протезировании.

С 2009 года частые носовые кровотечения.

12 лет (март 2012), ЛОР-врач: Субатрофический ринит. Врожденная узость носовых ходов. Эрозивные носовые кровотечения.

В анамнезе эпизодов лихорадки неясного генеза, поражения легких (кровохарканье), поражения почек (гематурия, протеинурия) не выявлено.

За последние 2-3 месяца состояние больной ухудшилось, произошла перфорация носовой перегородки с полным разрушением ее передней части.

Январь 2013, ЛОР-врач: Хронический атрофический ринит, перфорация носовой перегородки и преддверия носа.

	Март 2001	Апрель 2001	Апрель 2003	Апрель 2012	норма
Лейкоциты	9,0	10,0	4,7	5,9	4-9
н/л, %	34/64	63/30	34/64	44/46	
CD3, % (абс. ч.)	-	<b>43,5↓</b> (1,3)	75 (2,25)	68 (1,8)	60-82 (0,6-2,5)
CD4, % (абс. ч.)	-	<b>25,5 ↓</b> (0,8)	31 (0,93)	36 (0,97)	29-55(0,45 -0,85)
CD8,% (абс.ч.)	-	<b>15,1↓</b> (1,66)	20 (0,6)	24 (0,65)	19-37(0,27 -0,54)
НСТ спонт.	-	<b>17↑</b>	<b>20↑</b>	-	до 15
Фаг.пок.	-	-	50	-	>28
Фаг.число	-	-	4,6	6,0	2-9

	Март 2001	Апрель 2001	Апрель 2003	Апрель 2012	норма
IgA	<b>0,29↓</b>	<b>0,31↓</b>	0,9	1,06	0,5-1,1
IgG	<b>6,2↓</b>	7,0	14,0	12,0	6,3-17,7
IgM	<b>0,7↓</b>	<b>0,7↓</b>	2,4	<b>1,1↓</b>	1,3-2,5
ЦИК	0,02	0,018	0,03	<b>0,015↓</b>	0,017-0,04 5
CD20	-	-	5(0,12)	14 (0,38)	5-15(0,1-0 ,63)

# Объективный статус

Самочувствие больной хорошее. Сон и аппетит не нарушены.

Активная. Общее состояние средней тяжести.

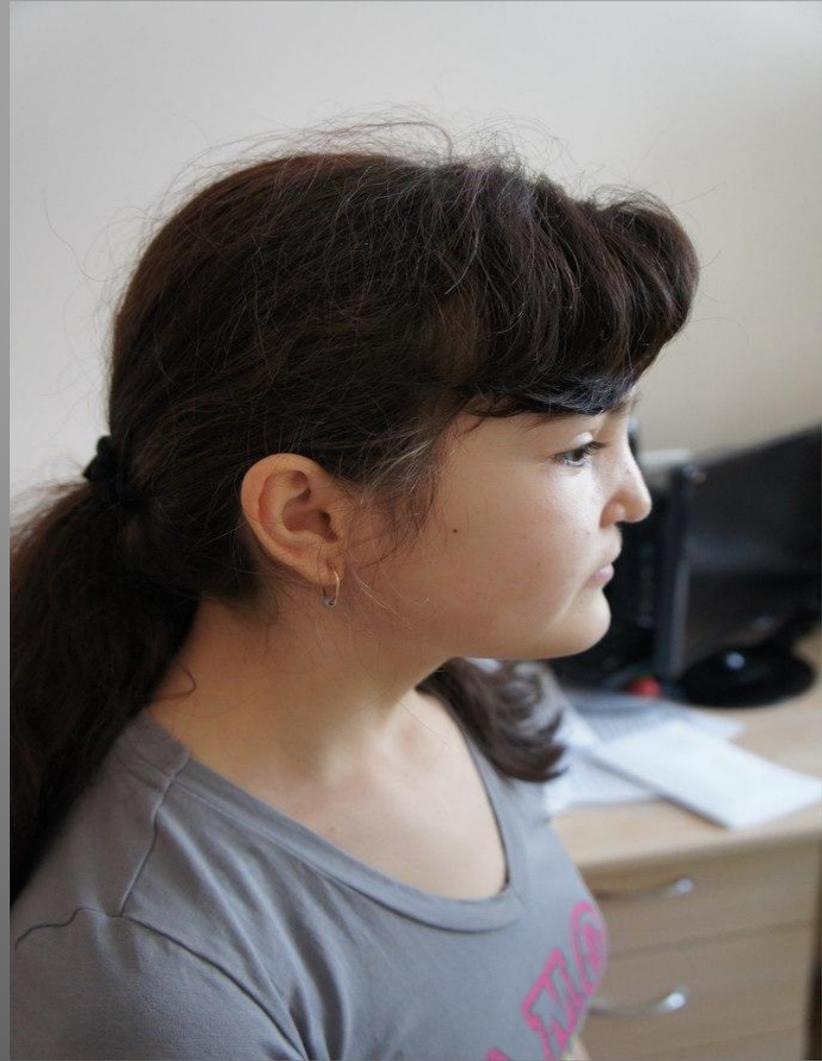
Температура тела 36,6°C.

Вес 38 кг, рост 145 см. Физическое развитие ниже среднего, гармоничное (вес и рост – в 3 коридоре центильных таблиц).

Наружный нос деформирован – седловидной формы.

Отсутствует передняя часть носовой перегородки. Носовое дыхание затруднено, выделений из носа нет. Обоняние сохранено.

Кожные покровы физиологической окраски, чистые, умеренно влажные, эластичные. Склеры белого цвета, чистые. Зев спокоен. Язык не обложен, влажный. Слизистая ротовой полости бледно-розовая, чистая. Нет верхних 4 резцов, на их месте – протез. Подкожная жировая клетчатка развита умеренно, распределена равномерно. Периферических отеков нет. Пальпируются заднешейные, подчелюстные, тонзиллярные, подмышечные и паховые группы периферических лимфатических узлов.



# Объективный статус

Костно-мышечная система без особенностей. Суставы не изменены, симметричны, активные и пассивные движения в них в полном объеме.

ЧДД 18 в минуту. При сравнительной перкуссии над легкими определяется легочный звук. Топографические границы легких в пределах возрастной нормы. В легких выслушивается везикулярное дыхание, проводится по всем полям, хрипов нет.

Область сердца не изменена. Верхушечный толчок пальпируется в V межреберье, на 1 см кнутри от левой среднеключичной линии, положительный, локализованный, нормальной силы. Границы относительной и абсолютной сердечной тупости в пределах возрастной нормы. Тоны сердца ясные, ритмичные. ЧСС 78 уд./мин. Пульс симметричный, ритмичный, 78 уд./мин., удовлетворительных качеств. Артериальное давление на правой руке 115/65 мм рт.ст., на левой руке 110/60 мм рт.ст.

Живот правильной формы, не увеличен, симметричный, равномерно участвует в дыхании. При пальпации мягкий, безболезненный. Область печени не изменена.

# Объективный статус

Печень пальпируется у края правой реберной дуги по правой среднеключичной линии. Край печени острый, ровный, гладкий, плотноэластической консистенции, безболезненный. Размеры печеночной тупости по Курлову: по правой среднеключичной линии 9 см, по передней срединной линии 8 см, по левой реберной дуге 6 см.

Область селезенки не изменена. Селезенка не пальпируется.

Стул 1-2 раза в сутки, оформленный, физиологической окраски, без примесей.

Область поясницы не изменена. Почки не пальпируются.

Симптом Пастернацкого отрицательный с обеих сторон.

Мочеточниковые точки безболезненные. Мочевой пузырь не выстоит над лоном. Диурез не нарушен.

Половое развитие: вторичные признаки развиты, mensis с 13 лет.

# Проведенные обследования

## 1. Общий анализ крови

Дата	30.01.2013	8.02.2012
Эритроциты	4,85	4,41
Гемоглобин, г/л	136	121
Лейкоциты:	5,8	5,48
нейтрофилы, %	46,4	50,7
лимфоциты, %	32,9	29,9
моноциты, %	8,4	9,1
эозинофилы, %	<b>12 ↑</b>	<b>9,9↑</b>
базофилы, %	0,3	0,4
тромбоциты	245	264
Гематокрит, %	42,3	38
СОЭ, мм/ч	<b>21↑</b>	11

## 2. Биохимический анализ крови:

Дата	30.01.2013	8.02.2013
Общий белок, г/л	54,7	67,6
Общий билирубин, мкмоль/л	6,8	5,9
Глюкоза, ммоль/л	4,42	
АЛТ/АСТ, Ед/л	12/22	10/22
Са/Р, ммоль/л	1,9↓/1,3	
ЩФ, Ед/л	151,5	
Железо/ОЖСС, мкмоль/л	<b>3,9↓/65,9</b>	<b>7,0/53,3</b>
Гаптоглобин, г/л	1,13	
КФК, Ед/л	74,7	
ЛДГ, Ед/л	177,9	
РФ/АСЛО, Ед/л	14,7/192,4	
СРБ, мг/дл	0,12 мг/дл	0,06
Мочевина, ммоль/л		2,2

# Проведенные обследования

**2. Биохимический анализ крови:** гипокальциемия, латентный дефицит железа.

Клиренс по эндогенному креатинину:  **клубочковая фильтрация 134,9 мл/мин.**, канальцевая реабсорбция 99,7% - повышена клубочковая фильтрация.

**3. Общий анализ мочи (30.01, 8.02):** с/ж, прозрачная, pH 7, уд.вес 1022, лейкоциты 0-1 в п/зр., эритроциты 0-1 в п/зр., белок отр., глюкоза отр.

**4. Анализ крови на ВИЧ:** АТ к ВИЧ не обнаружены.

**5. Исследование крови на сифилис:** РМП отрицательная.

# Проведенные обследования

## **6. Коагулограмма:**

фибриноген 2,4г/л (N-2-4 г/л),

ПТИ 88% (N-80-100),

МНО 1,04 (N-0,8-1,5),

АЧТВ 35,5сек.(N-30-40с),

ТВ 19сек.(N-15-20с),

время свертывания по Сухареву 3мин.25сек.(N-2-5 мин.),

длительность кровотечения 1 мин.3сек.(N-не более 4 мин.).

**7. Анализ мочи по Зимницкому:** СД 460 мл, ДД 140 мл, НД 320 мл, уд.вес 1014-1026 – концентрационная функция почек не нарушена.

**8. Анализ мочи на суточный белок:** СД 1500 мл, белок 0,23 г/л – водовыделительная функция почек не нарушена, незначительная протеинурия.

**9. Кал на я/г и ц/л:** не обнаружены.

# Проведенные обследования

## **10. Иммунограмма:**

**IgA 3,42 г/л** ↑(N 1,08-3,25),

**IgM 0,62 г/л** ↓(N 0,7-1,5),

**IgG 9,92 г/л** (N 7,7-15,1),

**C3 139,0 мг/дл** (N 90-180),

**C4 34,2 мг/дл** (N10-40).

Результаты клеточного звена иммунитета – в работе.

## **11. Анализ крови на АНЦА:**

АНЦА класса IgG титр <1:40 (N- титр <1:40),

АНЦА класса IgA титр <1:40 (N- титр <1:40).

## **12. Кровь на ВУИ: обнаружены IgG к ЦМВ.**

**13. ЭКГ:** синусовый ритм с ЧСС 81 уд./мин., вертикальное положение ЭОС, укорочение интервала PQ.

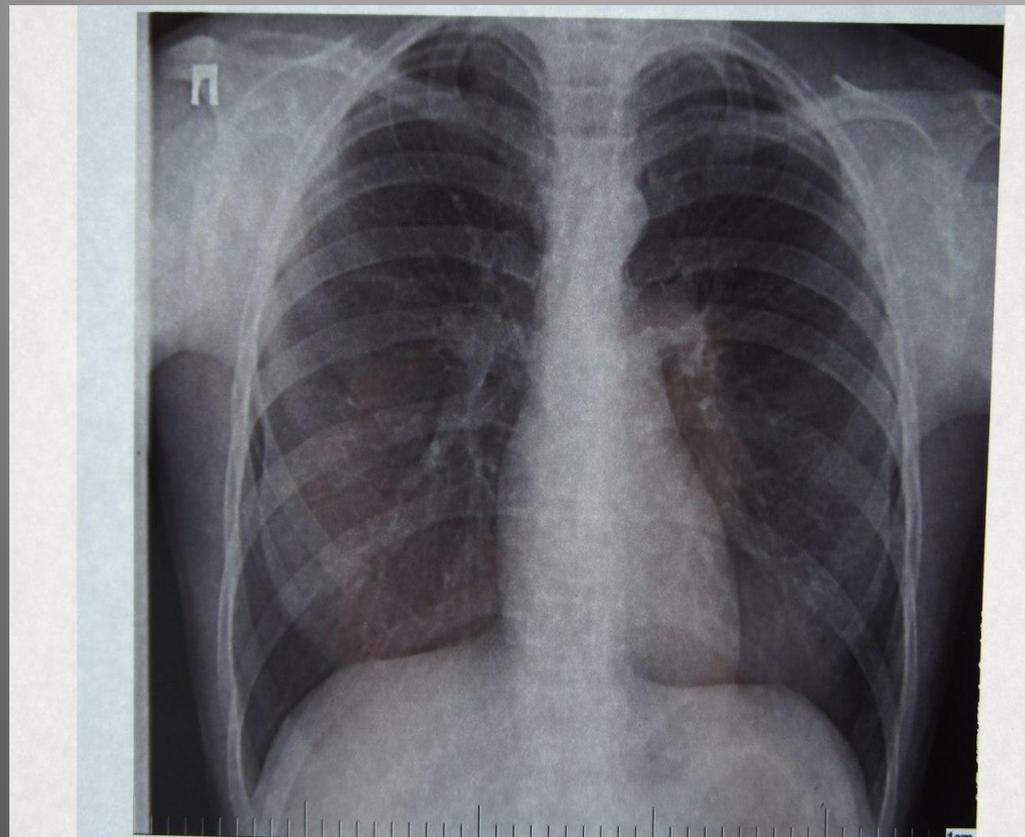
**14. Эхо-КГ:** ПМК 1 степени с минимальной регургитацией, «ложные» хорды ЛЖ.

**15. Спирография:** ФВД в норме.

# Проведенные обследования

## 16. Рентгенограмма ОГК в прямой проекции

Легочные поля равномерно повышенной воздушности, **очагово-инфильтративных изменений нет**, бронхо-сосудистый рисунок усилен, корни структурны, не расширены, плевральные синусы свободны, общий поперечник сердца не увеличен, КТИ=37, тень средостения не расширена.



# Проведенные обследования

## 17.Рентгенограмма ППН

Снижена пневматизация  
верхнечелюстных пазух.  
Полость носа  
деформирована.



# Проведенные обследования

**18. УЗИ ГЛС и почек:** без особенностей.

**19. Реносцинтиграфия.**

На ангиограммах: снижен объем кровотока левой почки.

На ренограммах: слева-незначительно удлинено время выведения рфп с признаками неравномерной эвакуации; справа-признаки кратковременной задержки выведения рфп с последующей неравномерной эвакуацией.

**Снижен относительный вклад левой почки в суммарную функцию.**

**20. Допплерография брюшной аорты и ее ветвей.** Стенки брюшной аорты не утолщены, не уплотнены. Просвет сосуда однородный. Гемодинамические показатели в пределах нормы.  
Заключение: патологии нет.

# Проведенные обследования

- 21. УЗИ щитовидной железы:** V пр.доли 2,02 см<sup>3</sup>, V лев.доли 1,37 см<sup>3</sup>, эхогенность – изоэхогенная, ЭХО-структура – неоднородная, в проекции правой доли визуализируются множественные гипоэхогенные округлые аваскулярные включения 1-1,3 мм, ЦДК в норме.
- 22. Анализ крови на гормональный статус:** ТТГ 1,89 мМЕ/л (N-0,4-4), Т4 св. 13,13 пмоль/л (N-10-25), АТ к ТПО 25,75 МЕ/мл (N-0-30) – все показатели в пределах нормы.
- 23. Консультация офтальмолога:** Гиперметропия ОУ слабой степени. Амблиопия ОД слабой степени.
- 24. Осмотр ЛОР-врача:** наружный нос деформирован за счет отсутствия колумеллы и четырехугольного хряща, носовая перегородка сохранена в лобной части сохранена, но задние отделы носа осмотреть затруднительно из-за наличия корок.

# Проведенные обследования

**25. Осмотр стоматолога:** слизистая оболочка ротовой полости физиологической окраски, влажная, патологических элементов нет. Дефекты зубного ряда верхней челюсти замещены съемным протезом.

**26. Риноцитограмма:** микрофлора – диплококк в умеренном количестве, слизь ++, эпителий 2-5 в п/зр, лейкоциты в большом количестве в п/зр, нейтрофилы 95%, лимфоциты 4%, моноциты 1%, эозинофилы 0%, эритроциты 0 в п/зр.

**27. Проведена операция «биопсия с края перфорации носовой перегородки»** с диагностической целью. Под общим наркозом под контролем эндоскопа d 4 мм произведен забор ткани с края перфорации носовой перегородки. Кровотечение умеренное, остановлено тампонадой.

Результаты – в работе.

# Гранулематоз Вегенера?

За:

- упорный насморк с гнойно-геморрагическим отделяемым,
- перфорация носовой перегородки, седловидная деформация носа
- язвенный стоматит
- повышение СОЭ
- повышение IgA
- эозинофилия

Против:

- нет поражения легких,
- почек (гематурия)
- титр АНЦА отриц.

# Первичный иммунодефицит?

За:

- рецидивирующий стоматит
- ЦМВИ
- данные иммунограммы
- задержка физического развития

Против:

- нет гипоплазии тимуса
- нет тяжелого инфекционного синдрома
- не было потребности в длительной АБТ для купирования инфекции
- нет атопического синдрома
- нет лимфопролиферативного синдрома
- нет полного эффекта от иммуностимулирующей терапии

# Лечение

1. Режим палатный
2. Стол № 15
3. Феррум лек по 100 мг 1 раз в сутки – 2 месяца
4. Местно: мазевые аппликации в нос – ватные тампоны с левомеколем 2 раза в день



Гранулематоз  
Вегенера?

Первичный  
иммунодефицит?

Иммунодепрессия?

Иммунозаместительная  
терапия?

**Благодарю за внимание!**

