

КРАТКИЕ СООБЩЕНИЯ

УДК 616 – 692 : 612. 017. 1 – 064] – 022 – 053. 2 : 578. 828

Р.Ф. Хакимова, Д.С. Шагиахметова, Л.В. Храмова, Т.В. Михайлова. (Казань). **Первые выявленный первичный иммунодефицит у ребенка 7 лет**

В настоящее время известно более 80 вариантов первичных (врожденных) иммунодефицитов. Истинная распространенность первичных иммунодефицитов не установлена, однако их суммарная частота, по данным Immune Deficiency Foundation (IDF, США), в 4 раза превышает показатель распространенности муковисцидоза. Несмотря на разработанные стандарты диагностики первичных иммунодефицитов по статистике, более чем у 70% больных иммунодефицит не определяется. Любой вариант первичного иммунодефицита проявляется так называемым инфекционным синдромом, который имеет ряд особенностей: необычное течение, необычные возбудители, мультифокальность. В некоторых случаях инфекционный синдром сочетается с выраженными симптомами со стороны других органов и систем. Одним из таких первичных иммунодефицитов является атаксия-телеангиэктазия (синдром Луи-Бар).

В качестве примера приводим историю болезни М. 7 лет, у которого впервые была диагностирована данная форма иммунодефицита. Мальчик поступил в пульмонологическое отделение ДРКБ МЗ РТ с жалобами на непродуктивный кашель, одышку, вялость, снижение аппетита. Ребенок от второй беременности, протекавшей без особенностей, вторых срочных родов, с массой тела 3900 г, длиной 57 см, оценкой по шкале Апгар от 8 до 10 баллов. Выписан из роддома на 6-е сутки. В семье еще 4 детей, у младшей сестры, со слов бабушки, незаращение твердого неба, требующее оперативного лечения.

Анамнез заболевания скуден. Согласно данным медицинской документации, ребенок наблюдался невропатологом с диагнозом детского церебрального паралича с 2001 г., получал лечение в неврологическом отделении ДРКБ и находился на инвалидности. Из перенесенных им заболеваний обращали на себя внимание частые респираторные заболевания, в течение последних лет отмечался постоянный кашель. В марте 2005 г. больной лечился в ЛОР-отделении ДРКБ по поводу двустороннего гнойного синусита, гнойного отита, затяжного бронхита. В декабре 2005 г. он перенес острую пневмонию (находился на лечении в ЦРБ по месту жительства).

Нарушение координации движения и пошатывание при ходьбе имели место с одного года 5 месяцев. С рождения наблюдались извитые сосуды на склерах. Профилактические прививки были сделаны по индивидуальному календа-

рю, без реакций. Аллергологический анамнез – без особенностей.

Состояние при поступлении тяжелое, обусловленное дыхательной недостаточностью II степени, интоксикацией, неврологической симптоматикой. Ребенок вялый, самостоятельно не ходит, сидит с поддержкой. Наблюдается отставание в психомоторном развитии (говорит отдельные слова). Кожные покровы бледные с сероватым оттенком. На коже щек, склерах – сосудистые звездочки, в подлопаточной области справа – два пятна цвета кофе с молоком. Подкожно-жировая клетчатка развита слабо, распределена равномерно. Лимфатические узлы: пальпируются все группы, безболезненные, подвижные, не спаяны с окружающей тканью; тонзиллярный узел слева увеличен (2х3 см), безболезненный, эластичный, не спаян с окружающей тканью. Носовое дыхание затрудненное, отделяемое слизистое. Грудная клетка деформирована, воронкообразной формы. Частота дыхания – от 52 до 56 в 1 минуту. Одышка смешанного характера с преобладанием инспираторного компонента. Перкуторный звук не изменен, аускультативно с обеих сторон выслушиваются разнокалиберные влажные крепитирующие и мелкопузырчатые хрипы. Частота сердечных сокращений – 128 в 1 минуту. Тоны сердца ритмичные, приглушенные, систолический шум на верхушке. Печень +1 см. Масса тела при поступлении в стационар – 17500 г, длина тела – 112 см.

Общий анализ крови на момент поступления: л. – $19,9 \times 10^9$ /л, эр. – $4,00 \times 10^{12}$ /л, Hb – 103 г/л, тромбоц. – 269×10^9 /л, СОЭ – 13 мм/ч, п. – 11%, с. – 76%, эоз. – 0%, мон. – 5%, лимф. – 8%.

Общий анализ мочи без особенностей, только отн. пл. – 1010. Анализ мочи по Нечипоренко: л. – 500, эр. – 500.

Копрограмма: нейтральный жир +, крахмал ед., форменные элементы, простейшие и яйца гельминтов не обнаружены.

Биохимический анализ крови: общий белок – 56,4 г/л, ALT/AST – 11/24 Е/л, мочевины – 1,87 ммоль/л, сывороточное железо – 5,28 мкмоль/л, ОЖСС – 47,0 ммоль/л, ЛДГ – 279,2 Е/л. Уровень иммуноглобулинов в сыворотке крови: Ig A – менее 0,261 г/л, Ig M – 0,84 г/л, Ig G – 1,81 г/л (дисиммуноглобулинемия за счет низкого содержания Ig A и дефицита Ig G).

Хлориды пота – 36 мэкв/л.

Мазок из зева: микрофлора не выделена. Бакпосев мокроты: Candida – 4×10 .

УЗИ тимуса: железа визуализируется частично. Предполагаемая масса ее части – 7 граммов.

Рентгенография органов грудной полости: неравномерно снижена воздушность обоих легких за счет инфильтративных изменений в верх-

нем легочном поле справа, в медиально-базальных отделах с обеих сторон, на фоне грубо деформированного сосудистого рисунка. Корни расширены, структура снижена. Синусы свободные. Границы сердца не увеличены.

Консультация окулиста: ОУ- диски зрительных нервов розовые, границы четкие, вены полнокровные, расширенные, артерии нормально-го диаметра.

Консультация ЛОР-врача: диагноз острого ринофарингита.

С учетом особенностей анамнеза (рецидивирующий инфекционный синдром в виде возвратных респираторных и синопульмональных инфекций; неврологические нарушения – изменение походки, пошатывание при ходьбе, слабость, вялость, замедленность движений; отставание в физическом развитии; сосудистые звездочки на склерах с рождения), клинических данных и результатов лабораторных и инструментальных исследований был предположен диагноз первичного иммунодефицита, атаксии-телеангиэктазии. Уровень α -фетопротеина в сыворотке крови в качестве диагностического теста составил 147,5 МЕ/мл, что значительно превышало норму и подтверждало клинический диагноз.

При данном варианте первичного иммунодефицита очень высока частота злокачественных заболеваний, поэтому была проведена биопсия увеличенного тонзиллярного лимфатического узла. Заключение: лимфогранулематоз, смешанно-клеточный вариант с аберрантной экспрессией CD20.

В отделении ребенок получал активную антибактериальную терапию (цефазолин, селемицин, амоксиклав, сульперазон парентерально, бисептол внутрь), противогрибковую (дифлюкан внутривенно) и заместительную иммуноглобулином внутривенно (гамимун Н в курсовой дозе 15 граммов), отхаркивающие и бронхолитические препараты, ферменты, препараты железа, а также массаж грудной клетки и ЛФК.

На фоне лечения отмечалась положительная динамика. Ребенок стал активным, улучшился аппетит, прибавил в массе тела до 19 кг при выписке, ходит с поддержкой, повысился эмоциональный тонус. Кашель редкий, одышки нет, аускультативно сохранялись влажные мелкопузырчатые хрипы с обеих сторон.

Общий анализ крови: л. – $5,4 \times 10^9$ /л, эр. – $4,97 \times 10^{12}$ /л, Hb – 108 г/л, тромбоц. – 222×10^9 /л, СОЭ – 13 мм/ч, п. – 2%, с. – 38%, эоз. – 2%, мон. – 6%, лимф. – 52%. Уровень иммуноглобулинов в сыворотке крови: Ig A – менее 0,261 г/л, Ig M – 0,74 г/л, Ig G – 7,84 г/л (дисиммуноглобулинемия сохраняется за счет низкого содержания Ig A, уровень Ig G значительно повысился). Прогноз заболевания серьезный. Ребенка перевели в онкогематологическое отделение

ДРКБ МЗ РТ для дальнейшего лечения, есть необходимость в постоянном его наблюдении со стороны педиатра, гематолога, клинического иммунолога, пульмонолога и невропатолога.

Данный клинический случай представлен нами с целью усиления настороженности врачей в плане диагностики первичных иммунодефицитов, поскольку только рациональная терапия, включающая иммуностроительное лечение, позволяет контролировать инфекционный синдром у больных данной категории.

УДК 616. 831 – 005. 1 – 08

Л.Ч. Самерханова, Н.В. Филатова, С.В. Герасимова, Д.А. Билялова, А.А. Яркакв (Казань). Клиническая музыкотерапия при остром нарушении мозгового кровообращения

Музыкотерапия является специальным методом психотерапии с многовековой историей. Еще Пифагор, Аристотель и Платон обращали внимание современников на целебную силу воздействия музыки, которая, по их мнению, устанавливает пропорциональный порядок и гармонию в человеческом теле. Как самостоятельная дисциплина музыкальная терапия широко практикуется в США, сфера ее применения постоянно расширяется в Австралии, Японии, Новой Зеландии, Южной Америке и в ряде стран Европы. В настоящее время и в России подготовлена программа по клинической музыкотерапии и сформулирована новая научная концепция: "Музыкотерапия – это система психосоматической регуляции функций организма человека". В то же время известно, что формирование болезней, тяжесть проявлений клинической симптоматики и характер течения патологических процессов во многом определяются стрессоустойчивостью и зависят от уровня адаптационных возможностей организма, эндотоксикоза и психологического статуса.

Целью исследования являлось изучение влияния клинической музыкотерапии на психологическое состояние, стрессоустойчивость, адаптацию и эндотоксикоз у больных с острыми нарушениями мозгового кровообращения (ОНМК).

Под динамическим наблюдением находились 50 больных с ОНМК по ишемическому типу в возрасте от 44 до 80 лет (мужчин – 28, женщин – 22). Исследования проводились на базе отделения сосудистой неврологии госпиталя ветеранов войны г. Казани. При обследовании и лечении применялись общепринятые методы согласно МЭС. Лечебные сеансы музыкотерапии по специально разработанной программе получили 25 больных ОНМК по ишемическому типу. Группу сравнения составляли 28 условно здоровых лиц (мужчин – 15, женщин – 13).