

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ВПЕРВЫЕ ДИАГНОСТИРОВАННОГО МУКОВИСЦИДОЗА У ПАЦИЕНТКИ 23 ЛЕТ

A CLINICAL CASE OF NEWLY DIAGNOSED CYSTIC FIBROSIS IN A 23-YEAR-OLD FEMALE PATIENT

Тынникова Валерия Витальевна

Tynnikova Valeriya Vitalevna

Черников Александр Юрьевич
Доктор медицинских наук

Chernikov Aleksandr Yurevich
Doctor of Medical Sciences

Курский государственный медицинский
университет

Kursk State Medical University

E-mail: TynnikovaVV@yandex.ru

Резюме

В статье приводится описание клинического случая отсроченной диагностики муковисцидоза у пациентки 23 лет, которая более 10 лет лечилась от туберкулеза в другом государстве. С детства отмечался хронический кашель и симптомы нарушения всасывания. В возрасте 23 лет после переезда в Российскую Федерацию с диагнозом цирротический туберкулез легких и госпитализации в противотуберкулезный диспансер по причине ухудшения состояния, были выявлены множественные бронхоэктазы, а также участок грубого фиброза в средней доле правого легкого. После пересмотра диагностической концепции была госпитализирована в специализированный центр для больных муковисцидозом.

Ключевые слова: клинический случай, муковисцидоз, цирротический туберкулез, дифференциальная диагностика.

Summary

This article describes a clinical case of delayed diagnosis of cystic fibrosis in a 23-year-old female patient who had been treated for tuberculosis in another state for more than 10 years. Since childhood, chronic cough and symptoms of absorption disorders were noted. At the age of 23 years, after moving to the Russian Federation with a diagnosis of cirrhotic pulmonary tuberculosis and hospitalization in a TB dispensary due to deterioration of her condition, multiple bronchiectasis and an area of gross fibrosis in the middle lobe of the right lung were detected. After revision of the diagnostic concept, she was hospitalized in a specialized center for cystic fibrosis patients.

Key words: clinical case, cystic fibrosis, cirrhotic tuberculosis, differential diagnosis.

Библиографическая ссылка на статью

Тынникова В.В., Черников А.Ю. Клинический случай впервые диагностированного муковисцидоза у пациентки 23 лет // Innova. - 2023. - Т.9 № 4. - С.66-72.

References to the article

Tynnikova V.V., Chernikov A.Yu. A clinical case of newly diagnosed cystic fibrosis in a 23-year-old female patient // Innova. - 2023. - T.9 No. 4. - P.66-72.

Муковисцидоз (МВ) представляет собой опасное для жизни аутосомно-рецессивное заболевание, встречающееся преимущественно среди представителей европеоидной расы с частотой 1:2500-4000 случаев [1]. МВ является мультисистемным заболеванием, причина которого мутации гена регулятора трансмембранной проводимости (CFTR), в кодируемом белке которого известно на данный момент более, чем 2000 мутаций [2]. CFTR экспрессируется в почках, поджелудочной

железе, кишечнике, сердце, семявыносящем протоке и легких, регулирует транспорт калия, натрия, работу хлоридных каналов. В результате мутаций возникают функциональные нарушения секреторных эпителиальных клеток, что приводит к накоплению густой и липкой слизи [1].

В большинстве случаев постановка диагноза МВ не вызывает затруднений, т.к. характеризуется специфической клиникой. Но в менее, чем 5% случаев диагностика МВ затрудняется из-за мягкого фенотипа у пациента

[3]. Типичными для МВ являются бронхоэктазы, полипы синусовых пазух и недостаточность поджелудочной железы разной степени тяжести [4]. Также характерными являются хронические инфекции дыхательных путей, особенно в сочетании с признаками мальабсорбции [2]. В случае, если поражается только один орган, то говорят об атипичном МВ [5]. На данный момент повсеместно проводится неонатальный скрининг для диагностики МВ, начавшийся в Российской Федерации с 1 января 2007 года, который является золотым стандартом диагностики МВ совместно с потовым тестом [6]. Тем не менее, остается прослойка населения, которая в силу возраста или других обстоятельств не подверглась неонатальному скринингу. При атипичном МВ потовый тест может быть как положительным, так и отрицательным [5].

При МВ еще в младенчестве происходит инфицирование дыхательных путей, что приводит к рецидивирующим воспалениям. Кашель сопровождает пациентов с МВ на протяжении всей жизни. Продолжительность жизни пациентов с МВ ниже, чем в общей популяции и составляет, в среднем, около 38 лет (на примере США). Основным колонизирующим дыхательные пути микроорганизмом является *Pseudomonas aeruginosa*. Также часто встречаются *Staphylococcus aureus*, *Haemophilus influenzae* и *Burkholderia cepacia* complex. Необходимость частого приема антибиотиков из-за обострений приводит к возникновению устойчивых штаммов [1,7].

Среди методов визуализации на данный момент золотым стандартом является КТ грудной клетки. Основными клиническими признаками МВ при визуализации являются бронхоэктазы, закупорка слизию и воспалительное утолщение дыхательных путей, мозаичная перфузия, уплотнение паренхимы при обострениях и ателектазы. МРТ показывает высокую корреляцию с проявлениями МВ, диагностированными с помощью КТ. Рентгенография грудной клетки не позволяет выявить начальных структурных изменений. Данные, полученные при спирометрии, могут не совпадать с данными визуализации [8,9].

Клинические симптомы и данные визуализации МВ являются схожими с таковыми при туберкулезе, что может затруднить дифференциальную диагностику и отсрочить постановку верного диагноза. Данная ситуация касается, в основном, пациентов, не прошедших неонатальный скрининг. Больные МВ проходят курс противотуберкулезного лечения, в котором часто нет необходимости. При ограниченных

данных, свидетельствующих о туберкулезе, следует провести тщательный сбор анамнеза, генетический и потовый тест [10].

Цель исследования: рассмотрение клинического случая муковисцидоза, впервые диагностированного у пациентки в возрасте 23 года.

Клинический случай. Пациентка М., 23 года, прибыла из страны ближнего зарубежья. При поступлении в областной противотуберкулезный диспансер предъявляет жалобы на кашель со слизисто-гнойной мокротой, одышку при усиленной физической нагрузке, общую слабость, снижение аппетита, заложенность носа, эпизоды субфебрильной температуры до 37,5-37,8 °С.

Согласно данным анамнеза заболевания кашель отмечается с раннего возраста, в дошкольном периоде имел характер продуктивного. Отмечалась частая нестабильность стула: чередование запоров с поносами, с преобладанием запоров. Болеет туберкулезом лёгких с 11 лет. Неоднократно лечилась в противотуберкулезном стационаре и амбулаторно, перенесла несколько курсов химиотерапии с включением препаратов второго ряда. Отмечалась аллергическая реакция на пиразинамид. Прибыла в Российскую Федерацию с диагнозом «Цирротический туберкулез средней доли правого лёгкого. МБТ(-)». Периодически с частотой 1 раз в два месяца беспокоят появление гнойной мокроты, повышение температуры тела, слабость. Периодически принимает индакатерол, тиотропия бромид, ипратропия бромид+фенотерол, ивабрадин. Ухудшение состояния в течение последних семи дней до обращения.

Анамнез жизни. Не замужем. Бытовые условия удовлетворительные. Профессиональных вредностей нет. Употребление наркотиков отрицает. О применении наркотических препаратов по медицинским показаниям не знает. Не курит. Не работает. Является инвалидом III группы.

Общее состояние при поступлении удовлетворительное. Кожные покровы бледные, видимые слизистые обычной окраски и влажности. Подкожно-жировая клетчатка развита слабо. Щитовидная железа обычного размера и формы. Лимфатические узлы не увеличены. Костно-мышечная система без особенностей. Рост 159 см, вес 41 кг. Температура тела 37,2 °С. Грудная клетка астенической конфигурации, безболезненна при пальпации. Перкуторно ясный лёгочный звук. Дыхание жесткое, проводится во все отделы, единичные сухие

хрипы. Число дыхательных движений 18 в минуту. Сатурация 93%. Тоны сердца ясные, ритм правильный. Число сердечных сокращений 92 в минуту. Артериальное давление 110/60 мм рт. ст. Живот мягкий, безболезненный при пальпации. Стул не нарушен. Печень пальпируется, безболезненная, размеры в пределах нормы. Селезенка не увеличена, безболезненная. Симптомы раздражения брюшины отрицательные. Симптом поколачивания отрицательный с обеих сторон. Психическое состояние: Сознание ясное. Память и интеллект не снижены. Неврологический статус: Неврологических нарушений не обнаружено.

Проба с аллергеном туберкулёзным рекомбинантным: отрицательная.

Данные лабораторного обследования. Общий анализ крови: гемоглобин 128 г/л, эритроциты $4,48 \times 10^{12}$, лейкоциты $7,2 \times 10^9$, эозинофилы 4%, палочкоядерные нейтрофилы 9%, сегментоядерные нейтрофилы 34%, лимфоциты 44%, моноциты 9%, СОЭ 26 мм/ч. Общий анализ мочи: удельный вес 1,016, реакция щелочная, белок 0,053, сахар 0, L 2–3, эпителий плоский 8–10. Общий анализ кала: консистенция: твердая, реакция на скрытую кровь отрицательная, реакция на стеркобилин положительная, нейтральный жир: нет, жирные кислоты: нет, гельминтозы и кишечные протозоозы не обнаружены. Общий анализ мокроты: слизисто-гнойная, вязкая лейкоциты сплошь в поле/зрения, эритроциты 23–28 в поле зрения, эозинофилы единичные. Кислотоустойчивые микобактерии не обнаружены.

Биохимический анализ крови: Общий белок 74 (референсные значения (р.з.) 64–85) г/л; Альбумин 46 (р.з. 35–50) г/л; Мочевина 2,30 (р.з. 2,50–6,50) ммоль/л; Креатинин 76 (р.з. 0–97) мкмоль/л; Мочевая кислота 226,0 (р.з. 0,0–350) мкмоль/л; Билирубин общий 6,4 (р.з. 5,0–20,5) мкмоль/л; Билирубин прямой 3,2 (р.з. 0,0–5,5) мкмоль/л; Билирубин не прямой 3,2 (р.з. 0,0–15,0); Железо 8,3 (р.з. 9,0–30,4) мкмоль/л; АЛТ 10,0 (р.з. 0,0–41,0) Ед/л; АСТ 10,9 (р.з. 0,0–40,0); Альфа-амилаза 98,0 (р.з. 0,0–00,0) Ед/л; Гамма-

глутамилтрансфераза 19,4 (р.з. 0,0–38,0) Ед/л; Щелочная фосфатаза 66,0 (р.з. 50,0–128,0) Ед/л; Натрий 139,4 (р.з. 130,0–150,0) ммоль/л; Калий 4,29 (р.з. 3,80–5,50) ммоль/л; Хлор 106,0 (р.з. 95,0–105,0) ммоль/л; Лактатдегидрогеназа 294,0 (р.з. 0,0–414,0) Ед/л; Альфа-амилаза 83,0 (р.з. 0,0–100,0) Ед/л; Креатинфосфокиназа 84,0 (р.з. 0,0–145,0) Ед/л, Глюкоза крови 5,3 (р.з. 3,33–5,55) ммоль/л. Серологические реакции: HBs-антиген, анти-HCV, анти-ВИЧ, анти-Tr.pallidum не обнаружены.

Люминисцентная микроскопия и посевы мокроты на жидкие и плотные питательные (15 исследований на протяжении 6 месяцев): отрицательные. ПЦР мокроты: ДНК микобактерии туберкулёза не обнаружена.

Электрокардиограмма (ЭКГ): без патологии. Исследование функции внешнего дыхания (ФВД): ФЖЕЛ 2,62 л (74,7% от должного); ОФВ1 1,17 л (38,4% от должного); ОФВ1/ФЖЕЛ 44,8%; ПСВ 2,54 л/с (36,9% от должного). Фибробронхоскопия (ФБС): диффузный гнойный бронхит. Осмотр отоларинголога: хронический двухсторонний полипозный гайморит, фаза ремиссии.

Данные рентгенологического обследования при поступлении (рисунок 1): В легких явления эмфиземы, выраженного диффузного пневмосклероза, пневмофиброза. В верхней доле S1–2 левого легкого определяется плотная очаговая тень до 6 мм в диаметре. Легочный рисунок избыточен и деформирован преимущественно по тяжисто-ячеистому типу. Диффузно прослеживаются кольцевидные и цилиндрические просветления бронхоэктазов. Стенки их утолщены. В верхних отделах определяются буллезные вздутия и кисты. Рассеяны мелкоочаговые и пятнистые тени. Корни уплотнены, несколько расширены, тяжисты и подтянуты вверх. Расширены сосуды хвостовых отделов корней легких. Контуры легочных структур нечеткие. Синусы свободны. Диафрагма уплощена, низко расположена. Правый купол деформирован спайками. Сердце вертикально расположено, обычных размеров. Аорта без особенностей.



Рис. 1. Обзорная рентгенограмма органов грудной клетки больной М.

КТ грудной полости, без контрастирования (рисунок 2): Форма грудной клетки обычная. Средняя доля правого легкого уменьшена в объеме за счет участков фиброза, на фоне которых отмечаются тракционные бронхоэктазы. Преимущественно в верхних и средних отделах обоих легких определяется умеренное расширение бронхов III-IV порядка с формированием цилиндрических и варикозных бронхоэктазов. В меньшей степени бронхоэктатические изменения определяются в нижних отделах обоих легких. Бронхоэктазы различных размеров, некоторые с

перифокальной инфильтрацией, некоторые включают патологическое содержимое. Средостение структурное, несколько смещено вправо. Трахея и главные бронхи проходимы, не деформированы. Сердце обычно расположено; конфигурация его не изменена. Камеры сердца нормальных размеров. Грудной отдел аорты не изменен. Диафрагма расположена обычно, контуры ее ровные, четкие. Плевральные полости без особенностей. Мягкие ткани, костные структуры грудной клетки не изменены. Заключение: лучевая картина соответствует муковисцидозу.

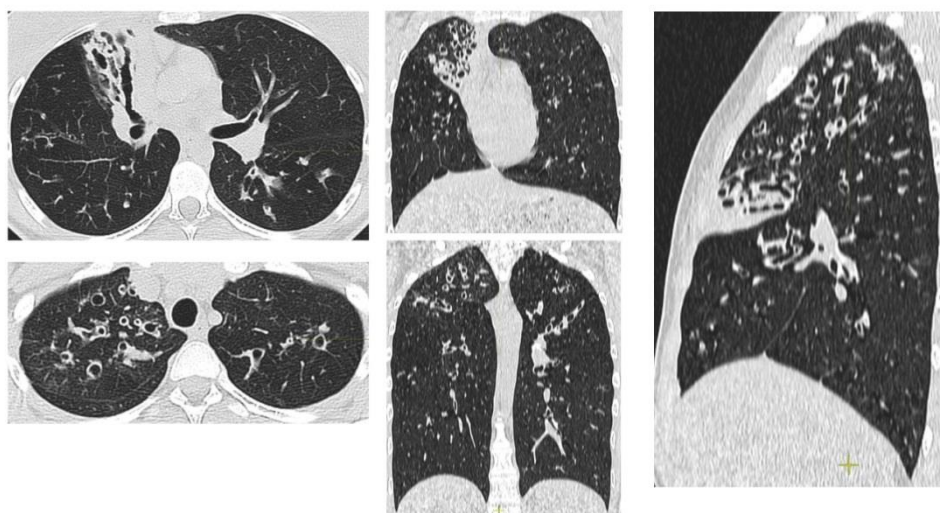


Рис. 2. Компьютерная томограмма органов грудной клетки больной М.

В связи с подозрением на муковисцидоз пациентка направлена в специализированное отделение генетической патологии города Москвы. Диагноз «туберкулёз» был отвергнут комиссионно.

Исследования в специализированном отделении.

Ультразвуковое исследование органов брюшной полости, селезёнки и почек. Печень: расположена типично; контуры ровные, четкие; размеры не увеличены; толщина правой доли 118 мм, левой доли 58 мм; структура печени мелкозернистая, диффузно неоднородная. Паренхима печени средней эхогенности. Сосудистый рисунок не изменён. Печеночные вены 5 мм в диаметре, воротная вена 10 мм в диаметре. Дополнительные образования не определяются. Желчный пузырь: размеры 64×12 мм; форма овальная, без изгиба; стенки утолщены, 3 мм, однородные. Просвет пузыря однороден, камни не определяются. Перивезикальная область не изменена. Желчные протоки: Холедох 3 мм в диаметре, виден на всем протяжении, просвет однороден. Поджелудочная железа: контуры не ровные, четкие. Размеры: головки 14 мм, тела 7 мм, хвоста 16 мм. Паренхима повышенной эхогенности. Структура однородная, мелкозернистая. Вирсунгов проток не визуализируется. Дополнительные образования не определяются. Селезенка: контур ровный, размеры 105×38 мм. Общая площадь: 40 см². Структура однородная. Дополнительные образования не определяются. Почки: расположены типично. Контуры ровные, четкие. Размеры: правая 105×38 мм, левая 106×38 мм. Толщина паренхимы: справа 14 мм, слева 15 мм. Кортико-медуллярная дифференцировка сохранена. Паренхима средней эхогенности. Чашечно-лоханочная система не расширена. Дополнительные образования не определяются. Паранефральная клетчатка и область надпочечников не изменены. Свободная (ограниченная) жидкость не определяется. Эхо-признаки диффузных изменений паренхимы поджелудочной железы.

КТ органов брюшной полости, болюсное внутривенное контрастирование (омнипак 350 – 100 мл). Печень: форма, положение и размеры не изменены. Контуры ее ровные, четкие. Структура паренхимы однородная, плотность не изменена. Внутри- и внепеченочные желчные протоки не расширены. Желчный пузырь обычных размеров, стенки его не утолщены, контуры ровные, четкие, содержимое однородное, конкрементов не наблюдается.

Воротная и селезеночная вены не расширены. Селезенка обычной формы, размеров и расположения. Поджелудочная железа визуализируется полностью, размерами 2,5 см–1,9 см–2,1 см, плотность 40–50 едХ, правильного положения, структура паренхимы однородная, контуры четкие. Панкреатический проток без признаков обструкции, не расширен. Парапанкреатическая клетчатка сохранена. Брыжеечные сосуды – без изменений. Корень брыжейки без особенностей. Надпочечники обычной формы и размеров, однородной структуры. Положение, форма и размеры почек не изменены, контуры их ровные, четкие, структура однородная, плотность паренхимы – в пределах нормы. Контрастирование равномерное. Кorkовое и мозговое вещество дифференцировано. Чашечно-лоханочная система обеих почек не деформирована и не расширена, конкременты не обнаружены. Мочеточники не расширены, отток сохранен. Паранефральная клетчатка – без особенностей. При КТ-ангиографии правая почечная артерия удвоена, в виде двух параллельных стволов входит в ворота правой почки. Брюшной отдел аорты, другие крупные сосуды брюшной полости без патологических изменений. Свободной жидкости в брюшной полости не определяется. Костно-деструктивных изменений не выявлено. Структурных изменений органов брюшной полости не выявлено. Удвоение правой почечной артерии (вариант развития).

Рентгенденситометрия проксимального отдела бедра и поясничного отдела позвоночника. Минеральная плотность кости в поясничном отделе позвоночника (L1–L4) на 2% выше средних показателей для лиц аналогичного возраста, Z-критерий=0,1 SD, что соответствует норме. Минеральная плотность кости в шейке левой бедренной кости на 23% ниже среднего показателя для лиц аналогичного возраста Z-критерий=-1,6 SD, что соответствует норме. Минеральная плотность кости в шейке правой бедренной кости на 21% ниже среднего показателя для лиц аналогичного возраста Z-критерий=-1,5 SD, что соответствует норме. Нормальная костная плотность.

Эхокардиография (ЭхоКГ) с доплеровским анализом. Парастернальная позиция: Норма, показатели, особенности; Аорта (диаметр) до 40 мм, 23 мм; Расхождение створок АК от 14 мм, 17 мм; Левое предсердие (ЛП) до 40 мм, 26 мм; Правый желудочек (ПЖ) до 30 мм, 16 мм; Левый желудочек (ЛЖ) По Тейнхольцу КДД, до 56 мм, 38 мм; КСД, до 40 мм, 24 мм; ФВ, от 60%, 67%; ФУ, от 30%, 36%; Толщина МЖП

(диастолическая), до 12 мм, 8, 6мм; Толщина ЗСПЖ (диастолическая), до 12 мм, 7мм; Толщина ПЖ, до 5 мм, 4мм. Апикальная позиция: ЛЖ, до 56 мм, 34 мм; ЛП, до 40х48 мм, 28х32мм; ПЖ до 36 мм, 27 мм, ТAPSE 25мм; ПП до 38х46 мм, 27х28мм. Клапаны: не изменены. Нарушения локальной сократимости миокарда ЛЖ: не выявлено Перикард и плевра: жидкости нет. Нижняя полая вена (НПВ): (норма до 25 мм) – 13 мм, на вдохе спадается более 50%. Допплерография: Митральная регургитация 1 ст. Градиент давления – 10 мм рт. ст. Трикуспидальная регургитация 1 ст. Градиент давления – 10 мм рт. ст. Митральный клапан, 0,7–1 м/с, VE м/с 1,0, 0,2–0,4 м/с, VA м/с 0,7; Трикуспидальный клапан, 0,5–0,7 м/с; VE м/с, 1,0; 0,2–0,3 м/с, VA м/с, 0,7; Аортальный клапан, 1–1,6 м/с, V max м/с 1,3 м/с; ГД=6,8 мм рт. ст.; Легочный клапан, 0,7–1,1 м/с, V max, м/с, 0,8 м/с; ГД 2,5 мм рт. ст.; Систolicеское давление в ЛА, до 25–30 мм. рт. ст., Р. мм. рт. ст. 15. Заключение: Клапанный аппарат не изменён. Полости сердца в норме. Гемодинамических изменений не выявлено. Диастолическая и систolicеская функция ЛЖ не нарушена. Систolicеская и диастолическая функция ПЖ не нарушена. Зон нарушения локальной сократимости ЛЖ не выявлено. СДЛА в норме.

Лабораторные показатели. Тироксин свободный (FT4) 0,862 (р.з. 0,610–1120) нг/дл; Тиреотропный гормон (TSH) 1,950 (р.з. 0,400–4,000) мМЕ/мл; Антитела к тиреопероксидазе 0,000 (р.з. 0,000–60,000) МЕ/мл, С-пептид 1,550 (р.з. 0,900–7,100) нг/мл; Ферритин 33,500 (р.з. 5,000–148,000) нг/мл; Общий иммуноглобулин Е (IgE) 15,000 (р.з. 1,000–87,000) МЕ/мл; С-реактивный белок 22,900 (р.з. 0,200–10,000) мг/л; Тирийодтиронин (Т3) свободный 1,870 (р.з. 1,800–4,200) пг/мл; Aspergillus fumigates IgE 0,16 (р.з. 0,00–0,34) кЕд/л; Aspergillus fumigates IgG 11 (р.з. 0–50) мг/л.

Коагулограмма. Протромбиновое время 14,0 (р.з. 11,5–14,8) секунд; Протромбин по Квику 69,0 (р.з. 75,0–135,0)%; МНО 1,28 относительных единиц; АЧТВ 29,7 (р.з. 25,1–36,5) секунд; Тромбиновое время 22,1 (р.з. 15,8–24,9) секунд; Фибриноген расчетный 4,58 (р.з. 2,70–4,40) г/л.

Посев мокроты: высеяны Staphylococcus aureus 10⁶, чувствительность к оксациллину, амоксициллину/клавулановой кислоте, тобрамицину, клиндамицину, ванкомицину, цефокситину, линезолиду; Pseudomonas aeruginosa mucoid 10⁶, чувствительность к амикацину, цефепиму, имипенему/циластатину, меропенему.

Генетическое исследование на поиск

частых мутаций муковисцидоза: выявлена мутация F508del в гетерозиготном положении.

Фекальная эластаза: более 500 (р.з. более 200) мкг/г кала.

Потовый тест. Нанодакт: 85 ммоль/л (Положительный).

Диагноз: E84.0 Муковисцидоз, тяжелое течение. обострение Хронический гнойно-обструктивный бронхит, фаза обострения. Множественные бронхоэктазы. Диффузный пневмосклероз. ДН 2. Хроническое инфицирование дыхательных путей P. aeruginosa, S. aureus. Хронический панкреатит, фаза ремиссии. Белково-энергетическая недостаточность.

Диагноз был поставлен на основании положительного потового теста, результатов генетического исследования, характерной лучевой и клинической картины.

Проводилось лечение: цефтазидим 12,0 г/сутки 12 дней внутривенно капельно, 9,0 г/сутки 3 дня внутривенно капельно, дексаметазон 6,0 мг/сутки внутривенно капельно, амикацин 1,0 г/сутки 15 дней внутривенно капельно. Ингаляционно: индакатерол, тиотропия бромид, фенотерол+ипратропия бромид, дорназа альфа. Внутрь: ивабрадин. Отмечается улучшение в виде уменьшения приступов кашля, нормализации температуры.

Рекомендации при выписке. Дыхательная гимнастика, кинезитерапия, применение дыхательных тренажеров, занятия спортом в щадящем режиме. Увеличение калоража пищи до 2500-3000 ккал/сутки в том числе за счет гиперкалорийных смесей для диабетиков. Целевая масса тела не менее 50кг. Индакатерол 300 мкг×1раз/сутки постоянно длительно. Тиотропия бромид через респиратор 2,5 мкг×1 раз/сутки постоянно. 7% раствор натрия хлорида 5,0мл×2раза/сутки ингаляционно постоянно длительно. Дорназа альфа 2,5 мг×1 раз/сутки ингаляционно постоянно длительно. Тобрамицин 300 мг×2 раза/сутки в течение 28 дней с перерывами в 28 дней постоянно. Колистиметат натрия по 2 млн Ед×2 раза/сутки в перерывах ингаляций тобрамицина постоянно. Амброксол 150 мг/сутки постоянно. Кальция карбонат+холекальциферол (500 мг/400 МЕ) по 1 таблетке 2 раза/сутки постоянно. Холекальциферол 1000-2000 МЕ×2 раза/сутки постоянно длительно (титрование дозы для достижения целевого уровня 25(ОН)D: 30-100 нг/мл). Поливитамины постоянно длительно. Плановая внутривенная антибактериальная терапия 3 раза в год (выбор антибиотика в зависимости от предыдущей клинической

эффективности, переносимости и результата чувствительности в посеве мокроты). Курсы 14-21 день. При тяжелых обострениях проведение курсов чаще. Между плановыми курсами внутривенной антибактериальной терапии ципрофлоксацин по 750мг×2 раза/сутки или левофлоксацин по 500 мг×2 раза/сутки при ОРИ и нетяжелых обострениях заболевания. Наблюдение в центре муковисцидоза.

Заключение. Описанный клинический случай является редким и демонстрирует необходимость настороженности в отношении возможного наличия муковисцидоза у молодого пациента с туберкулезом, не подтвержденным бактериологически. Особенно это касается когорты пациентов, не прошедших неонатальный скрининг. Наличие хронического кашля, симптомов мальабсорбции, специфической рентгенологической картины (бронхоэктазы и фиброз при минимальном присутствии очагового паттерна) позволяет обосновать необходимость проведения потового теста у такого пациента.

Литература.

1. Bhagirath A. Y. et al. Cystic fibrosis lung environment and *Pseudomonas aeruginosa* infection //BMC pulmonary medicine. – 2016. – Т. 16. – №. 1. – С. 1-22. <https://doi.org/10.1186/s12890-016-0339-5>
2. Farrell P. M. et al. Diagnosis of cystic fibrosis: consensus guidelines from the cystic fibrosis foundation //The Journal of pediatrics. – 2017. – Т. 181. – С. S4-S15. e1. <https://doi.org/10.1016/j.jpeds.2016.09.064>
3. De Boeck K., Vermeulen F., Dupont L. The diagnosis of cystic fibrosis //La Presse Médicale. – 2017. – Т. 46. – №. 6. – С. e97-e108. <https://doi.org/10.1016/j.lpm.2017.04.010>
4. Sosnay P. R. et al. Diagnosis of cystic fibrosis in nonscreened populations //The Journal of pediatrics. – 2017. – Т. 181. – С. S52-S57. e2. <https://doi.org/10.1016/j.jpeds.2016.09.068>
5. Schram C. A. Atypical cystic fibrosis: identification in the primary care setting //Canadian Family Physician. – 2012. – Т. 58. – №. 12. – С. 1341-1345.
6. Блохин, Б. М. Детская пульмонология: национальное руководство / под ред. Б. М. Блохина. – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2021. - 960 с. ISBN 978-5-9704-5857-0. Текст: электронный. ЭБС «Консультант врача» [сайт]. URL: <https://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970458570.html>. [Blokhin, B. M. Pediatric pulmonology: national guidelines / edited by B. M. Blokhin. – M.: GEOTAR-Media, 2021. - 960 p. ISBN 978-5-9704-5857-0. Text: electronic. EBS "Doctor's consultant" [website]. URL: <https://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970458570.html>. (In Russ.)]
7. Gilligan P. H. Infections in patients with cystic fibrosis: diagnostic microbiology update //Clinics in laboratory medicine. – 2014. – Т. 34. – №. 2. – С. 197-217. <https://doi.org/10.1016/j.cll.2014.02.001>
8. Wielpütz M. O. et al. Imaging of cystic fibrosis lung disease and clinical interpretation //RöFo-Fortschritte auf dem Gebiet der Röntgenstrahlen und der bildgebenden Verfahren. – © Georg Thieme Verlag KG, 2016. – С. 834-845. <https://doi.org/10.1055/s-0042-104936>
9. Tiddens H. A. W. M., Rosenow T. What did we learn from two decades of chest computed tomography in cystic fibrosis? //Pediatric radiology. – 2014. – Т. 44. – С. 1490-1495. <https://doi.org/10.1007/s00247-014-2964-6>
10. Petrova G. et al. P013 Tuberculosis or cystic fibrosis //Journal of Cystic Fibrosis. – 2023. – Т. 22. – С. S67. [https://doi.org/10.1016/S1569-1993\(23\)00389-2](https://doi.org/10.1016/S1569-1993(23)00389-2).