

Выписка из истории болезни

ФИО пациента: Щуклин Александр Александрович

дата рождения: 26.8.1999г. р., из двойни.

Болеет тяжело с рождения: частые тяжёлые респираторные заболевания, бронхиты которые имели тяжёлое затяжное течение, гнойные отиты, гнойные синуситы, повторные пневмонии, гнойные заболевания кожи и мягких тканей, синдром мальабсорбции, отставание в физическом развитии, нейросенсорная глухота. У ребёнка после ряда обследований в 2001г был заподозрен первичный иммунодефицит.

В 2002 г впервые был проконсультирован на кафедре детской иммунологии и детских инфекционных болезней НМАПО им. Шупика г. Киев. Учитывая анамнез, физикальные данные: отсутствие небных миндалин, мелкие лимфатические узлы, наличие аналогичного заболевания у брата из двойни, и данные лабораторного обследования: отсутствие сывороточных IgA и IgM, низкий уровень IgG, резко сниженное количество В-лимфоцитов, был подтверждён диагноз: Первичный иммунодефицит - наследственная гипогаммаглобулинемия (D80.0)

Результаты обследования, которые позволили диагностировать наследственную гипогаммаглобулинемию: от 18.07.2001г (городская детская иммунологическая лаборатория, г. Запорожье): IgA-не выявлены, IgM- не выявлены, IgG=0,7г/л. Уровни сывороточных иммуноглобулинов от 01.7.2002г (через 3 недели после в/в введения плазмы)(клиническая лаборатория ИПАГ): IgA-не выявлены, IgM- не выявлены, IgG=3,7г/л. Субпопуляции лимфоцитов от 20.06.02г: лей 8500 клеток/мкл; гранулоциты 24,8%, моноциты 20,7%; лимфоциты 54,5%=4633 клеток в мкл, Т-лимфоциты=72,3%=3349 клеток/мкл, Т-х(CD3+ CD4+)=46,7%=2163клеток/мкл, Т-супрес. (CD3+ CD8+)=24%=1112 клеток /мкл, индекс Тх/ Тс=1,95(N=1,06-1,6), В-лимфоциты(CD19+)=1,0%=85 клеток(N=700-1300 клеток/мкл), НК-клетки (CD3+ CD16+/56+)=20,8% (N=8-15%)=964 клетки в мкл (N=200-600 клеток/мкл)

Такое состояние требует постоянной заместительной терапии в течение всей жизни препаратами иммуноглобулина человеческого (как инсулин при сахарном диабете). У таких больных не вырабатываются собственные антитела к инфекционным агентам и на профилактические прививки. Больные должны получать готовые антитела из препаратов крови человека пожизненно регулярно. Профпрививки нецелесообразны.

Ребёнок получал различные препараты, содержащие человеческий иммуноглобулин для внутривенного введения с 02.07.01года. В период с

ЗГІДНО
З ОРІГІНАЛОМ



2.10.02г по 02.02.06г получал иммуноглобулин человеческий нормальный, по 400мг на кг веса на 1 введение, различных производителей Украины. Смена препаратов обусловлена недостаточным уровнем иммуноглобулинов в крови ребёнка после введения и рецидивами стрептодермии и фурункулёза (кожная бактериальная инфекция), развитием кариеса зубов, ежемесячными бронхитами. С 14.03.06г. переведён на препарат «Биовен-моно» по 8,75г всего на 1 введение, который получал 1 раз в месяц. Во время введения ВВИГ «Биовен - моно» 17.04. и 18.04.06г. отмечалось появление геморрагической сыпи в виде звездчатых пятен размером до 1см на коже ушных раковин, лба, груди, голени. Что было расценено как неблагоприятная реакция на введение ВВИГ «Биовен» (аллергический дерматит с геморрагическим компонентом) и сделан вывод об индивидуальной непереносимости этого препарата.

Пациент был обследован в США в июле - августе 2006г в Университетской клинике FXB Center штата Нью-Джерси, куда был направлен благотворительным фондом «Украина3000» вместе со своим братом - близнецом. У обоих детей при генетическом исследовании в США было выявлено:

- полное отсутствие ВТК - гена: был подтверждён редкий иммунодефицит - наследственная агаммаглобулинемия, который проявляется отсутствием клеток В-лимфоцитов и лечится путём постоянной заместительной терапии иммуноглобулинами для внутривенного введения.
- возможное отсутствие DDP-гена, что могло привести к нейросенсорной потере слуха.

В США для дальнейшей заместительной терапии был рекомендован препарат «Gamagard», производства США. С 13.7.2006г ребёнок получал препарат «Gamagard» («Гаммагард», производство США) 10% раствор, каждые 4 недели по 800мг*кг массы тела. Препарат закупался и доставлялся частными лицами с благотворительной целью. Препарат переносился хорошо, патологических реакций не отмечалось. Тяжесть и количество рецидивов бактериальных инфекций значительно сократилось до 4-6 в год без лечения в стационаре, но недостаточная частота введения привела к развитию осложнений в виде хронического бронхита.

А с октября 2014 г в спонсорской помощи было отказано.

С 2002 г ребёнок регулярно наблюдается у проф., д.м.н. зав. кафедрой детских инфекционных заболеваний и детской иммунологии НМАПО им. Шупика Л.И. Чернышовой. В 2014г для проведения заместительной терапии был рекомендован высококонцентрированный препарат для в/в введения «Октагам»10%, производства компании «Октафарма» (зарегистрированный в Украине). Пациент получает препарат «Октагам»10% в рекомендованной дозировке с 2014г и по настоящее время 1 раз в 4 недели.

С учётом общего ухудшения состояния здоровья ребёнка (развитие хронического бронхита, бронхоэктатической болезни нижних отделов лёгких, перенесённого в феврале 2015г о. остеомиелита правой большеберцовой кости, осложнённого в марте 2015г рожистым воспалением правой голени и обострения рожистого воспаления в июле 2015г) кафедрой детской иммунологии был рекомендован режим введения ВВИГ каждые 3 недели по 800мг*кг массы тела.

ЗГІДНО
З ОРІГІНАЛОМ



В целом, препарат «Октагам» 10% переносится хорошо, патологических реакций не отмечается, улучшается общее состояние ребёнка при инфекционном процессе.

По мере роста и прибавки массы тела пациенту требуется коррекция необходимого количества препарата на одно введение. По состоянию на 15.6.2017г масса тела составила $48,5 \text{ кг} \times 0,8\text{г} = 38,8\text{г}$ - столько потребуется иммуноглобулина на одно введение каждые три недели. При использовании 10% раствора 1 ампула содержит 5г иммуноглобулина в 50мл раствора. На одну процедуру требуется $= 38,8\text{г} / 5\text{г} = 7,76$ ампул, т.е. 8 целых ампул или 40г иммуноглобулина. В течение 2018 года необходимо провести $= 52\text{нед} / 3 = 17$ процедур. Всего потребуется на год $17 * 8 = 136$ ампулы по 5 г или 680г иммуноглобулина всего.

В случае отсутствия проведения регулярной заместительной терапии внутривенным иммуноглобулином состояние пациента резко ухудшится, что приведет к тяжёлым осложнениям, вплоть до летального исхода. Препараты иммуноглобулина человеческого для таких людей являются жизнеобеспечивающими.

Так же перед введением иммуноглобулина необходимо проводить премедикацию преднизолоном $1\text{мг} * \text{кг}$ в таблетках и препаратом лоратадин 10мг в таблетках однократно.

Согласно Клиническим Протоколам по иммунологии также требуется: для профилактики пневмоцистной инфекции ежедневно принимать Ко-тримоксазол по 480мг 2 раза в день постоянно.

Необходим контроль ОАК 1раз в месяц, контроль уровня сывороточных иммуноглобулинов 1раз в 6мес. Контроль ВГВ и ВГС 1 раз в год.

Согласно Приказу №№454/471/516 от 08.11.01г ребёнок получает государственную социальную помощь до 18 лет, в соответствии с разделом XVII, п.3,пп 3.27

15.6.17г

детский иммунолог
И.П. Румянцева

ЗГІДНО
З ОРИГІНАЛОМ



Выписка из истории болезни

ФИО пациента: Щуклин Иван Александрович

дата рождения: 26.8.1999г. р., из двойни.

Болеет тяжело с рождения: частые тяжёлые респираторные заболевания, бронхиты, гнойные отиты, гнойные синуситы, повторные пневмонии, гнойные заболевания кожи и мягких тканей, синдром мальабсорбции, отставание в физическом развитии, нейросенсорная глухота. У ребёнка после ряда обследований в 2001г был заподозрен первичный иммунодефицит.

В 2002 г впервые был проконсультирован на кафедре детской иммунологии и детских инфекционных болезней НМАПО им. Шупика г. Киев. Учитывая анамнез, физикальные данные: отсутствие нёбных миндалин, мелкие лимфатические узлы, наличие аналогичного заболевания у брата из двойни, и данные лабораторного обследования: отсутствие сывороточных IgA и IgM, низкий уровень IgG, резко сниженное количество В-лимфоцитов, был подтверждён диагноз: Первичный иммунодефицит - наследственная гипогаммаглобулинемия (D80.0)

Результаты обследования, которые позволили диагностировать наследственную гипогаммаглобулинемию: от 18.07.2001г (городская детская иммунологическая лаборатория, г. Запорожье): IgA-не выявлены, IgM- не выявлены, IgG=0,7г/л. Уровни сывороточных иммуноглобулинов от 01.7.2002г (через 3 недели после в/в введения плазмы)(клиническая лаборатория ИПАГ): IgA-не выявлены, IgM- не выявлены, IgG=3,7г/л. Субпопуляции лимфоцитов от 20.06.02г: лей 8500 клеток/мкл; гранулоциты 24,8%, моноциты 20,7%; лимфоциты 54,5%=4633 клеток в мкл, Т-лимфоциты=72,3%=3349 клеток/мкл, Т-х(CD3+ CD4+)=46,7%=2163клеток/мкл, Т-супрес. (CD3+ CD8+)=24%=1112 клеток /мкл, индекс Тх/ Тс=1,95(N=1,06-1,6), В-лимфоциты (CD19+)=1,6%=46клеток(N=700-1300 клеток/мкл), NK-клетки (CD3+ CD16+/56+)=20,8% (N=8-15%)=964 клетки в мкл (N=200-600 клеток/мкл)

Такое состояние требует постоянной заместительной терапии в течение всей жизни препаратами иммуноглобулина человеческого (как инсулин при сахарном диабете). У таких больных не вырабатываются собственные антитела к инфекционным агентам и на профилактические прививки. Больные должны получать готовые антитела из препаратов крови человека пожизненно регулярно. Профпрививки нецелесообразны.

Ребёнок получал различные препараты, содержащие человеческий иммуноглобулин для внутривенного введения с 02.07.01года. В период с 22.10.02г по 02.02.06г получал иммуноглобулин человеческий нормальный, по

ЗІДНО
З ОРІГІНАЛОМ



По мере роста и прибавки массы тела пациенту требуется коррекция необходимого количества препарата на одно введение. По состоянию на 15.6.2017года масса тела ребёнка составила $45 \text{ кг} \times 0,8\text{г} =$ потребуется по 36г иммуноглобулина на одно введение каждые три недели. При использовании 10% раствора 1 ампула содержит 5г иммуноглобулина в 50мл раствора. На одну процедуру требуется $= 36\text{г}/5\text{г} = 7,2$ ампулы, т.е. 8 целых ампул или 40г иммуноглобулина. В течение 2018года необходимо провести $= 52\text{нед}/3 = 17$ процедур. Всего потребуется на год $17 \times 8 = 136$ ампулы по 5 г или 680г иммуноглобулина всего.

В случае отсутствия проведения регулярной заместительной терапии внутривенным иммуноглобулином состояние пациента резко ухудшится, что приведет к тяжёлым осложнениям, вплоть до летального исхода. Препараты иммуноглобулина человеческого для таких людей являются жизнеобеспечивающими.

Так же перед введением иммуноглобулина необходимо проводить премедикацию преднизолоном $1\text{мг} \times \text{кг}$ в таблетках и препаратом лоратадин 10мг в таблетках однократно.

Согласно Клиническим Протоколам по иммунологии также требуется: для профилактики пневмоцистной инфекции ежедневно принимать Ко-тримоксазол по 480мг 2 раза в день постоянно.

Необходим контроль ОАК 1раз в месяц, контроль уровня сывороточных Ig 1раз в 6мес. Контроль ВГВ и ВГС 1 раз в год.

Согласно Приказу №№454/471/516 от 08.11.01г ребёнок получает государственную социальную помощь до 18 лет, в соответствии с разделом XVII, п.3,пп 3.27

15.6.17г



детский иммунолог Румянцева И.П.

ЗГІДНО
З ОРИГІНАЛОМ



Київський міський дитячий центр клінічної імунології
Київська медична академія післядипломної освіти імені П.Д.Шушунка
Кафедра дитячих інфекційних хвороб та дитячої імунології

КОНСУЛЬТАТИВНЕ ЗАКЛЮЧЕННЯ

Дата: 2.12.05р.

Дитина: Цуклін Олександр Олександрович

Дата народження: 26.08.1999р.

Адреса: м. Запоріжжя, пр. Ювілейний б. 39а, кв.75.

Заключення: Грунтуючись на клінічних даних (часті респіраторні захворювання, бронхіти, гнійні отити, повторні пневмонії, гнійничкові захворювання шкіри та м'яких тканин), даних фізикального обстеження (відсутність піднебінних мигдаликів, дрібні лімфатичні вузли), наявності аналогічного захворювання у брата з двійні та даних лабораторного обстеження (відсутність сироваткових імуноглобулінів IgA і IgM, низький рівень IgG, різко зменшена кількість В-лімфоцитів) у дитини діагностовано первинний імунодефіцит - спадкова гіпогаммаглобулінемія (Д.80.0).

Результати обстеження, які дозволили у 2002 році діагностувати спадкову гіпогаммаглобулінемію:

Сироваткові імуноглобуліни від 18.07.01р.

IgA - не виявлено

IgM - не виявлено

IgG - 0,7 г/л

Сироваткові імуноглобуліни від 01.07.02р (через 3-4 тижні після введення платини).

IgA - не виявлено

IgM - не виявлено

IgG - 3,7 г/л

Субпопуляції лімфоцитів (20.06.02р.).

Популяції клітин	Клітин/мкл.			
	%	Норма	Норма	
Лейкоцити			8500	6800-10000
Гранулоцити	24,8		2108	
Моноцити	20,7		1760	
Лімфоцити	54,5	38-53	4633	2900-5100
Т-лімфоцити (CD3+)	72,3	62-69	3349	1800-3000
Т-хелпери (CD3+ CD4+)	46,7	30-40	2163	1100-1800
Т-супресори (CD3+CD8+)	24	25-32	1112	888-1500
Тх/Тс співвідношення	1,95	1,0-1,6		
В-лімфоцити (CD19+)	1,0	21-28	46	700-1300
NK-клітини (CD3-CD16/56+)	20,8	8-15	964	200-600

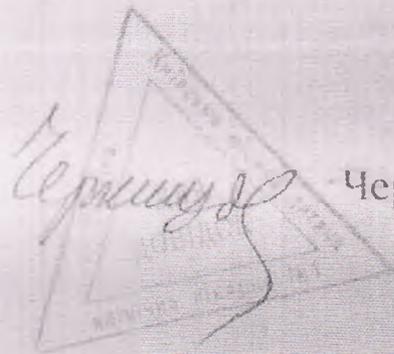
Даний дефект імунної системи потребує постійної замісної терапії внутрішньовенним імуноглобуліном.

З 2002 року дитина постійно отримує замісну терапію препаратами імуноглобуліну вітчизняного виробництва в дозі 400 мг/кг/місяць згідно рекомендацій.

Рекомендовано:

Враховуючи недостатній клінічний ефект від замісної терапії в дозі 400 мг/кг (постійна стрептодермія) рекомендоване збільшення дози 500 мг/кг/місяць. З розрахунку на дану масу тіла (18 кг) потреба в щомісячній дозі складас 9 грам щомісячно. Враховуючи збільшення маси тіла дитини з віком, надалі необхідна постійна корекція дози. Враховуючи наявність в анамнезі патологічних реакцій на введення внутрішньовенного імуноглобуліну „Біофарма”, рекомендовано проведення замісної терапії внутрішньовенним імуноглобуліном „Біовен-моно”.

Головний дитячий імунолог МОЗ України,
науковий керівник Київського міського
дитячого центру клінічної імунології,
зав. кафедри дитячих інфекційних
хвороб та дитячої імунології Київської
медичної академії післядипломної освіти,
професор



Чернишова Л.І.