

Изменения со стороны гепатобилиарной системы у взрослых пациентов с муковисцидозом

Шарко Дарья Дмитриевна,

Белорусский государственный медицинский университет, Минск

Научный(-е) руководитель(-и) Войтко Татьяна Альбертовна, Белорусский государственный медицинский университет, Минск

Введение

В связи с увеличением продолжительности жизни пациентов с муковисцидозом (МВ), поражение печени становится важным клиническим проявлением, определяющим прогноз заболевания наряду с легочными осложнениями. Цирроз печени стоит на втором месте причин смертности после бронхолегочных осложнений. Патологические изменения в печени характеризуются закупоркой печеночных протоков с воспалительной инфильтрацией, разрастанием междольковой соединительной ткани с формированием билиарного цирроза. У части пациентов имеет место жировой гепатоз.

Цель исследования

Оценить состояние гепатобилиарной системы у взрослых пациентов с муковисцидозом. Установить особенности течения МВ у взрослых пациентов с патологией печени.

Материалы и методы

В исследование было включено 43 пациента с МВ (17 мужчин и 26 женщин) в возрасте от 18 до 39 лет. Проводились антропометрические измерения с расчетом индекса массы тела (ИМТ). Состояние гепатобилиарной системы оценивалось методом ультразвукового исследования и по биохимическим показателям.

Результаты

Патология со стороны гепатобилиарной системы была выявлена в 74% (n=32) в виде неоднородности паренхимы печени в сочетании с подчеркнутым рисунком печени (39%) и желчных протоков (23,5%). Обеднение сосудистого рисунка и разрастание соединительной ткани указывают на глубину поражения печени: цирроз (фиброз) печени установлен в 12% (n=5), чаще у мужчин. Портальная гипертензия с варикозным расширением вен пищевода выявлена у 3 пациентов (60%), гиперспленизм - в 80% случаев. В группе пациентов с циррозом (фиброзом) печени отмечены более высокие дозы заместительной ферментной терапии препаратом Creon в дозе по липазе 5200 – 10360 ед/кг/сут, средние дозы препарата для остальной популяции составляли 4300 – 5200 ед/кг/сут. Нутритивный статус пациентов с циррозом (фиброзом) был снижен (ИМТ 16,8 ± 2,1 кг/м²), что было достоверно ниже чем у пациентов без цирроза (ИМТ 18,5 ± 2,3 кг/м²). Поражение билиарного тракта выявлено в 14% (n=6): гипо-, аплазия желчного пузыря, отключенный желчный пузырь. Холелитиаз выявлен в 18% (n=8), его частота не зависела от пола, но увеличивалась с возрастом пациентов. Биохимические маркеры цитолиза периодически повышались у многих пациентов, но не всегда коррелировали с тяжестью поражения печени. Транзиторное повышение трансаминаз (АЛаТ, АСаТ) отмечалось при гипоксемии, антибактериальной терапии, во время обострения бронхолегочного процесса.

Выводы

Снижение ИМТ отмечено у взрослых пациентов с МВ при циррозе (фиброзе) печени, что требует более высоких доз заместительной ферментной терапии. Частота холелитиаза не зависела от пола, но увеличивалась с возрастом пациентов. Изменения биохимических показателей не коррелируют с тяжестью поражения печени.