

О. И. Родионова

## ХРОНИЧЕСКИЙ ПОЛИПОЗНЫЙ РИНОСИНУСИТ У РЕБЕНКА С МУКОВИСЦИДОЗОМ

УО «Белорусский государственный медицинский университет»

Несмотря на более чем 20-летний опыт функционирования системы оказания медицинской помощи пациентам с муковисцидозом, только с 2019 года в РБ возобновлен неонатальный скрининг. Большинству детей диагноз выставлялся в течение первого года жизни, на основании совокупности характерных клинических проявлений и последующего генетического тестирования, у 14,3 % – в дошкольном возрасте (до 5 лет), у 6,1 % – с 5 до 9 лет, 1 ребенку – в 14 лет, что связано с «невыраженными» клиническими проявлениями, стертыми, субклиническими формами течения заболевания. Запоздалая диагностика влечет позднее начало коррекционных мероприятий, что, в свою очередь, чревато быстрым развитием необратимых изменений, прежде всего, в легких. Примерно у 3 % пациентов муковисцидоз остается недиагностированным и во взрослом состоянии. Малая осведомленность врачей о смежной патологии, вариабельность клинических проявлений и степени их выраженности приводят к тому, что пациенты с муковисцидозом могут длительное время лечиться у специалистов с другими диагнозами. В статье приведен клинический случай установленного диагноза муковисцидоза у ребенка 10-летнего возраста, ранее наблюдавшегося и лечившегося по поводу хронического полипозного риносинусита.

**Ключевые слова:** муковисцидоз, дети, риносинусит, полипоз.

**V. I. Radzionava**

### CHRONIC POLIPOSIS RHINOSINUSITIS IN A CHILD WHO WAS LATER DIAGNOSED WITH CYSTIC FIBROSIS

Despite more than 20 years of experience in functioning of the patients with cystic fibrosis medical care system, a neonatal screening was resumed only from 2019 in RB. Most of children were diagnosed during the first year of life, based on a set of characteristic clinical manifestations and subsequent genetic testing, in 14,3 % – under 5 years of age, in 6,1 % – from 5 to 9 years of age, in 1 child – at 14 years of age, which is due to unexpressed clinical manifestations, erased and subclinical forms of the disease. Delayed diagnosis leads to a late start of corrective measures and rapid development of irreversible changes in the lungs. The cystic fibrosis remains undiagnosed in about 3 % patients until adulthood. The low awareness of doctors of the related pathology and the variability of manifestations and the degree of their severity lead to the fact that patients with cystic fibrosis can be treated by other specialists for a long time. The article presents a clinical case of the established diagnosis of cystic fibrosis in a 10 year old child who had previously been observed and treated with chronic polyposis rhinosinusitis.

**Key words:** cystic fibrosis, children, rhinosinusitis, polyposis.

Муковисцидоз (кистозный фиброз) является наиболее частым наследственным аутосомно-рецессивным моногенным заболеванием среди лиц белой расы. Распространенность муковисцидоза в Республике Беларусь составляет 1:8000 новорожденных, в России – 1:10 000, в большинстве стран Европы и Северной Америки – от 1:2000 до 1:4000 новорожденных, а в Финляндии – 1:25 000. При этом специалисты отмечают, что диагностика данной патологии значительно ниже (более чем в 10 раз) реальной заболеваемости [4–6, 9, 10].

Удельный вес пациентов с муковисцидозом в популяции увеличивается, как и средняя продолжительность

их жизни, которая на сегодняшний день также варьирует от 10 (страны Латинской Америки) до 40 лет (США, Европа) и уже вполне реалистичными выглядят прогнозы ожидаемой продолжительности жизни больных муковисцидозом, рожденных после 2000 года – 50 лет [4, 10]. По данным на 2019 год, в Республике Беларусь зарегистрировано 149 детей и 44 взрослых пациентов с муковисцидозом [1].

Несмотря на более чем 20-летний опыт функционирования системы оказания медицинской помощи пациентам с муковисцидозом, только с 2019 года в РБ возобновлен неонатальный скрининг. Лишь у 22,5 % пациентов диагноз муковисцидоз выставлен с первых дней

жизни. Большинству детей диагноз выставлялся в течение первого года жизни, на основании совокупности характерных клинических проявлений и последующего генетического тестирования. В то же время, у 14,3 % детей диагноз муковисцидоз был выставлен в дошкольном возрасте (до 5 лет), у 6,1 % – с 5 до 9 лет, 1 ребенку – в 14 лет, что связано с «невыраженными» клиническими проявлениями, стертыми, субклиническими формами течения заболевания. Запоздалая диагностика влечет позднее начало коррекционных мероприятий, что, в свою очередь, чревато быстрым развитием необратимых изменений, прежде всего, в легких. Примерно у 3 % пациентов муковисцидоз остается недиагностированным и во взрослом состоянии [1, 4, 10].

Генетически обусловленное нарушение работы железистых клеток слизистой оболочки дыхательных путей, повышение вязкости секрета при муковисцидозе приводит к цилиарной дискинезии, затруднению дренирования полости носа и околоносовых пазух, колонизации в них патогенной микрофлоры. В результате развивается хронический риносинусит, – по некоторым данным, – у 100 % пациентов с муковисцидозом, в том числе с полипозным перерождением слизистой оболочки (от 7 до 48 % пациентов) [5].

Проведенный нами ретроспективный анализ 70 медицинских карт стационарных пациентов, проходивших лечение в Республиканском центре детской пульмонологии и муковисцидоза на базе 3 ГКБ г. Минска показал, что хронический риносинусит, выявленный рентгенологически, имели 45 (64,3 %) пациентов, причем у 25 из них (55,6 %) эндоскопически был подтвержден полипозный характер риносинусита. Полипоз носа и околоносовых пазух в детской популяции без муковисцидоза встречается крайне редко, этот факт является основанием для дообследования с целью исключения данной патологии [3, 7].

Приводим клиническое наблюдение полипозного риносинусита у ребенка, которому впоследствии был установлен диагноз муковисцидоза.

Пациентка М., 2008 г. р., впервые обратилась и была госпитализирована в ЛОР-отделение 3 ГКБ г. Минска в сентябре 2014 г. (в возрасте 5 лет) с жалобами на затрудненное носовое дыхание в течении нескольких недель. Выставлен клинический диагноз: «Хронический двусторонний, слева полипозный верхнечелюстной синусит, гипертрофия аденоидов», назначено консервативное лечение по поводу синусита (антибактериальная терапия, топические деконгестанты, антигистаминный препарат). Учитывая эндоскопически определяемый полипоз полости носа, ребенку выполнена рентген-компьютерная томограмма околоносовых пазух, при которой выявлены признаки хронического полипозного верхнечелюстного синусита, полипа левой половины носа. Таким образом, были определены показания и объем хирургического вме-

шательства – эндоскопическая эндоназальная полипотомия с обеих сторон, аденотомия с эндоскопическим контролем, которая и была выполнена. Данные патологогистологического исследования тканей, удаленных из полости носа и пазухи – полипы; из носоглотки – гиперплазия лимфоидной ткани. Послеоперационный период протекал без особенностей. Выписана на 5 сутки после операции, носовое дыхание при выписке свободное. Рекомендовано применение мометазона в нос до 3 месяцев, ирригационная эндоназальная терапия солевым раствором.

С февраля по октябрь 2015 года пациентка обращалась к ЛОР-врачу 3 ГКБ с жалобами на боли в ушах. Кроме острого среднего отита, уже в феврале 2015 года (через 5 месяцев после хирургического лечения) был диагностирован рецидив полипозного риносинусита. Назначалось лечение острого среднего отита и применение эндоназальных глюкокортикоидов длительными курсами.

В сентябре 2016 года (в возрасте 8 лет) была госпитализирована в ЛОР-отделение 3 ГКБ для планового лечения с диагнозом «Хронический полипозно-гнойный гайморит-этмоидит». Определены показания и выполнено хирургическое вмешательство – эндоскопическая эндоназальная полипотомия с обеих сторон. Данные патологогистологического исследования тканей, удаленных из носа и синусов: данные характерны для полиповидных разрастаний. Послеоперационный период протекал без особенностей, пациентка выписана на 6 сутки после операции, носовое дыхание при выписке свободное. Рекомендована постоянная ирригационная терапия полости носа солевыми растворами, мометазон в нос длительно, десенсибилизирующая терапия.

В марте 2017 года вновь обратилась к ЛОР-врачу 3 ГКБ с жалобами на боль в ушах, был выставлен диагноз: «Острый двусторонний средний отит. Двусторонний хронический полипозно-гнойный гайморит-этмоидит». В назначенное лечение также включался мометазон и ирригационная терапия носа, рекомендована полипотомия в плановом порядке.

В 2018 году ребенок дважды перенес пневмонию, что наряду с данными анамнеза определили дальнейший диагностический поиск. Ребенок был направлен на генетическую консультацию. В результате осмотра генетика выявлена положительная потовая проба, проведена молекулярно-генетическая диагностика и выставлен диагноз – «Муковисцидоз». В октябре 2018 (10 лет) была госпитализирована в педиатрическое отделение пульмонологического профиля 3 ГКБ для обследования и лечения муковисцидоза. Клинический диагноз: Основной: «Муковисцидоз, смешанная форма. Хронический полипозный риносинусит, обострение. Экзокринная недостаточность поджелудочной железы». Осложнения: «Хроническая БЭН умеренной степени тяжести». Сопутствующие: «Реконвалес-

цент двусторонней пневмонии от 05.2018, правосторонней пневмонии от 10.2018. Мед. аллергия: зиннат, аугментин». Консультирована врачом-оториноларингологом, выставлен диагноз: «Двусторонний хронический полипозно-гнойный риносинусит, обострение. Искривление носовой перегородки вправо. Муковисцидоз». Пациентке проведено обследование и консервативное лечение согласно клиническим протоколам диагностики и лечения муковисцидоза. По поводу риносинусита, кроме системной антибактериальной терапии, получала фрамицетин в нос 7 дней, мометазона фуоат в нос, ирригационная терапия полости носа физиологическим солевым раствором, в результате лечения носовое дыхание улучшилось. При выписке пациентке, кроме терапии основного заболевания – муковисцидоза, рекомендовано было продолжать ирригационную эндоназальную терапию солевыми растворами, мометазон в нос применять до 1,5 месяцев и более под наблюдением ЛОР-врача по месту жительства, при ухудшении носового дыхания рекомендовано хирургическое лечение – полипотомия.

Далее в октябре 2019 года (11 лет) была вновь госпитализирована в педиатрическое отделение пульмонологического профиля 3 ГКБ для лечения муковисцидоза. Консультирована врачом-оториноларингологом, отмечено прогрессирование полипоза по данным риноскопии и рентген-компьютерной томографии (признаки гиперпластического (полипозного, грибкового) ринита, этмоидита, двустороннего верхнечелюстного синусита на фоне особенностей строения ППН), практически полное отсутствие носового дыхания. Определены показания к хирургическому вмешательству – эндоскопической эндоназальной полипотомии, санирующей операции на верхнечелюстной пазухе слева, которая была выполнена после компенсации основной патологии. В ходе операции были удалены полипы из полости носа, обеих этмоидальных и левой верхнечелюстной пазух. Данные патологогистологического исследования: множественные полипы полости носа и верхнечелюстной пазухи, часть полипов имеет строение железистых, железы очагово расширены и заполнены густым секретом.

Послеоперационный период у пациентки протекал без особенностей. Выписана по окончании курса лечения основного заболевания – муковисцидоза, на 4 сутки после операции. При выписке носовое дыхание свободное. Помимо амбулаторного лечения муковисцидоза пациентке рекомендовано применение мометазона в нос 3 недели и более под наблюдением ЛОР-врача, регулярная ирригационная терапия полости носа солевыми растворами.

Таким образом, данное клиническое наблюдение показывает сложность диагностики столь тяжелой патологии детского возраста, как муковисцидоз (кистозный фиброз), особенно при отсутствии алгоритма neonatalного скрининга. Малая осведомленность врачей о смежной патологии, вариативность клинических проявлений и степени их выраженности приводят к тому, что пациенты с муковисцидозом могут длительное время лечиться у специалистов с другими диагнозами.

### Литература

1. Войтович, Т. Н. Муковисцидоз у детей. Современные особенности клиники, диагностики и лечения / Т. Н. Войтович, В. И. Бобровникий, А. Г. Чистый // Медицинский журнал. – 2020. – № 2. – С. 130–134.
2. Впервые диагностированный муковисцидоз у беременной женщины / А. С. Герасимова [и др.] // Туберкулез и болезни легких. – 2019. – Т. 97, № 4. – С. 47–50.
3. Еремина, Н. В. Особенности течения хронического двустороннего гнойного синусита у двух сестер, позволившее диагностировать муковисцидоз / Н. В. Еремина, Н. Ю. Леньшина / Российская оториноларингология. – 2012. – № 3 (58). – С. 40–44.
4. Клинико-генетическая и микробиологическая характеристика больших муковисцидозом, проживающих в Московском регионе и Республике Беларусь / Е. И. Кондратьева [и др.] // Пульмонология. – 2018. – № 28 (3). – С. 296–306.
5. Клинические и хирургические аспекты патологии околоносовых пазух у детей с муковисцидозом / Д. П. Поляков [и др.] // Оториноларингология. Восточная Европа. – 2019. – Т. 9, № 4. – С. 462–475.
6. Косенкова, Е. Г. Муковисцидоз у детского населения Витебского региона / Е. Г. Косенкова, И. М. Лысенко, Г. К. Баркун / Достижения фундаментальной, клинической медицины и фармации: материалы 73 научной сессии ВГМУ / Витебский гос. мед. университет, 2018. – С. 374–376.
7. Мартынова, И. В. Поражение околоносовых пазух у детей с муковисцидозом // Муковисцидоз у детей и взрослых – 2011: материалы X Юбилейного Национального конгресса по муковисцидозу, Ярославль, 1–2 июня 2011 г.; под общ. ред. Н. И. Капранова, Н. Ю. Каширской. – Ярославль, 2011. – С. 51–52.
8. Муковисцидоз – актуальная проблема медицины / Э. М. Эседов [и др.] // Вестник оториноларингологии. – 2016. – № 5. – С. 15–18.
9. Муковисцидоз у детей Гродненской области / М. П. Волкова [и др.] // Актуальные вопросы педиатрии: сборник материалов межрегиональной научно-практической конференции с международным участием / Н. С. Парамонова (отв. ред.). – Гродно: ГрГМУ, 2018. – С. 39–40.
10. Муковисцидоз. Достижения и проблемы на современном этапе / Е. К. Гинтер [и др.] // Муковисцидоз у детей и взрослых – 2011: материалы X Юбилейного Национального конгресса по муковисцидозу, Ярославль, 1–2 июня 2011 г.; под общ. ред. Н. И. Капранова, Н. Ю. Каширской. – Ярославль, 2011. – С. 9–26.

Поступила 30.06.2020 г.