

Орианская В. О., Шнейдер В. С.
ОСОБЕННОСТИ КЛИНИЧЕСКОЙ КАРТИНЫ МУКОВИСЦИДОЗА У ДЕТЕЙ
Научный руководитель канд. мед. наук, доц. Зарянкина А. И.
Кафедра педиатрии
Гомельский государственный медицинский университет, г. Гомель

Актуальность. В Республике Беларусь частота муковисцидоза оставляет 1 на 8000 новорожденных детей. При муковисцидозе происходит мутация гена CFTR, кодирующего муковисцидозный трансмембранный регулятор проводимости (Cystic Fibrosis Transmembrane Conductance Regulator). Частота выживаемости детей составляет 33%.

Цель: изучить особенности клинической картины муковисцидоза у детей Гомельской области.

Материалы и методы. Нами был проведен анализ 39 медицинских карт пациентов, находившихся на стационарном лечении в детском пульмонологическом отделении УЗ «ГОКБ» за период 2016-2019 гг. с диагнозом муковисцидоз. Анализируемую группу составили 23 (59,0%) мальчика и 16 (41%) девочек с легочной/смешанной формой муковисцидоза. 22 (56,4%) ребенка – городские жители, 17 (43,6%) детей – жители районов Гомельской области.

Результаты и их обсуждение. Исходя из полученных данных максимальный возраст детей при постановке диагноза муковисцидоз – 8 лет, минимальный – первый месяц жизни.

Практически все дети с муковисцидозом ведут нормальный образ жизни: 30 (76,9%) детей посещают школу, 8 (20,5%) – детский сад, из анализируемой группы только 1 (2,6%) ребенок обучался на дому. Ежегодные обострения муковисцидоза наблюдались у 14 (35,9%) человек, несколько раз в год – у 11 (28,2%) детей, редкие обострения (раз в несколько лет) отмечают 14 (35,9%) детей.

По нашим данным, у 18 (46,2%) детей с муковисцидозом отмечалась дыхательная недостаточность разной степени, у 21 (53,8%) ребенка муковисцидоз протекал без дыхательной недостаточности. Аускультативно у 28 (71,8%) детей отмечалось жесткое дыхание, у 5 (12,8%) детей – везикулярное, ослабленное дыхание было у 6 (15,4%) детей. У 26 (66,7%) детей – разнокалиберные/сухие рассеянные хрипы, у 13 (33,3%) детей хрипы не прослушивались. Одышка экспираторного характера наблюдалась у 18 (46,2%) человек, у 21 (53,8%) ребенка число дыханий соответствовало возрасту.

Положительный результат посева мокроты получен в 48,7% случаев (у 19 пациентов): *Pseudomonas aeruginosa* – у 3 (15,8%) детей, *Staphylococcus aureus* – у 9 (47,4%), *Candida albicans* – у 3 пациентов. У 3 (15,8%) детей *Staphylococcus aureus* сочетался с *Candida albicans*, у 1 (5,2%) ребенка получен положительный результат на *Pseudomonas aeruginosa* и *Candida albicans*.

20 (51,3%) детям было сделана рентгенография органов грудной клетки, 19 (48,7%) детям – компьютерная томография. При рентгенографии органов грудной клетки визуализируется деформация легочного рисунка у 3 детей (15%), бронхоэктазы у 6 детей (30%), утолщение стенок бронхов и фиброз 10 детей (50%). При компьютерной томографии наблюдаются цилиндрические и мешотчатые бронхоэктазы у 4 детей (21%), неравномерная пневматизация легочной ткани у 6 детей (31,5%), диффузное утолщение стенок бронхов и линейные фиброзные тяжи у 9 детей (47,5%).

Выводы. Изменения в легких у большинства детей с муковисцидозом характеризуются разнокалиберными/сухими хрипами. Почти половина детей имеет дыхательную недостаточность разной степени выраженности. *Staphylococcus aureus* – наиболее часто высеваемый возбудитель. На рентгенограмме органов грудной клетки в половине случаев определяются утолщение стенок бронхов и фиброз. На компьютерной томограмме – диффузное утолщение стенок бронхов и линейные фиброзные тяжи.