

# Клинико-генетическая и микробиологическая характеристика детей с кистозным фиброзом республики беларусь

*Бобровничай Андрей Владимирович*

*Белорусский государственный медицинский университет, Минск*

*Научный(-е) руководитель(-и) – кандидат медицинских наук, доцент Бобровничай*

*Владимир Иванович, Белорусский государственный медицинский университет, Минск*

## **Введение**

Кистозный фиброз (КФ) – тяжелое наследственное заболевание, характеризующееся дисфункцией экзокринных желез. При этой болезни поражаются практически все органы и системы, но прогноз и качество жизни пациента в первую очередь зависят от степени тяжести поражения респираторной системы, в патогенезе которого важную роль играют инфекции. В мире за последние десятилетия достигнуты успехи в диагностике и лечении КФ: выросла выживаемость, значительно увеличилась доля взрослых пациентов, улучшилось качество их жизни.

## **Цель исследования**

Провести анализ показателей течения КФ (клинико-генетические и микробиологические), а также объема лечения у детей Республики Беларусь для оценки и обоснования выбора формы организации помощи и тактики терапии.

## **Материалы и методы**

Анамнестически оценивались данные согласно требованиям Европейского регистра больных КФ: хлориды потового теста, микробный пейзаж, физическое развитие, осложнения, проводимая терапия. Для оценки физического развития детей до 2 лет использовали массоростовой индекс (МРИ), старше 2-х лет – использовалась система перцентилей. Состояние функции легких анализировалось по данным форсированного выдоха за 1 секунду (ОФВ<sub>1</sub>) в % от должного. Генетическое исследование гена КФ проводилось согласно Консенсусу по КФ. Микробиологическое исследование проводилось с изучением морфологических, культуральных, биохимических свойств и чувствительности бактерий и грибов к антибиотикам с использованием автоматического микробиологического анализатора Vitek 2 Compact. Показатели сравнили с данными Московского регистра КФ. Статистическая обработка результатов выполнена с использованием стандартных статистических программ (Statistika 6.0, Microsoft Excel 2007).

## **Результаты**

Обследовано 132 ребенка с КФ 0- 18 лет, состоявших на учете в конце 2016 года. Средний возраст составил 9,2±6 лет. Доля пациентов старше 18 лет составила 31,9%. Потовый тест чаще проводился титрованием (86,3%). Возраст установления диагноза 1,5±2,9 лет. В гене КФ выявлены: обе мутации 71,8%, одна мутация -18,2%, не выявлены – 10%. Наиболее частая мутация F508 del. - 59,5%. Инфицированность *St. aureus* составила 60%, MRSA - 19,1%, инфицированность *Ps. Aeguginosa* хроническая - 30,9%, интермиттирующая - 23,6%, *V. serasia* - 0,9%. Средний показатель ОФВ<sub>1</sub> составил 80±22. Медиана перцентилей ИМТ составила 30.1 (11.5; 60.6), Течение КФ осложнялось: мекониевым илеусом (19,1%), сахарным диабетом (0,9%), циррозом печени (6,3%), полипозом верхних дыхательных путей (20,9%). Ингаляционную терапию 7% NaCl получали 27,5% пациентов, Дорназу альфа 10,9%, бронходилататоры 58,7%, стероиды ингаляционные/системные 40,9%/13,6%, антибиотики ингаляционно (20%). в/в (70%), per os 85,5%, панкреатические ферменты 99,1%, урсодезоксихолевую кислоту 93,6%.

## **Выводы**

Дети с КФ Республики Беларусь и московского региона в основном, имеют сходные клинико-генетические и микробиологические характеристики. В московской популяции это достигнуто применением ингаляционных антибиотиков, инновационных муколитиков, NaCl 7%, а в РБ - большей частотой внутривенной антибактериальной терапии и применением стероидов, ферментной терапии в условиях стационарной помощи.