

И. С. Тишевич

ОТОРИНОЛАРИНГОЛОГИЧЕСКИЕ ПРОЯВЛЕНИЯ ЦИЛИАРНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ У ДЕТЕЙ С МУКОВИСЦИДОЗОМ

Научный руководитель: канд. мед. наук, доц. Родионова О. И.

Кафедра болезней уха, горла, носа

Белорусский государственный медицинский университет, г. Минск

Резюме. Муковисцидоз является инвалидизирующим заболеванием, которое наследуется по аутосомно-рецессивному типу, протекающее с полиорганный манифестацией, тяжелым течением и высокой летальностью [1]. По различным литературным источникам патология ЛОР-органов у детей с муковисцидозом встречается в 50-70% случаев. Были проанализированы медицинские карты стационарных пациентов 3 ГДКБ г. Минска за 2014-2017 гг.

Ключевые слова: муковисцидоз, цилиарная недостаточность, полипозный риносинусит.

Resume. Cystic fibrosis is a disabling disease, which is inherited by autosomal recessive type, proceeding with multiorgan manifestation, severe course and high mortality [1]. According to various literature sources, pathology of the ear, nose and throat in children with cystic fibrosis occurs in 50-70% of cases. There were analyzed medical cards of in-patients 3th city children's clinical hospital Minsk in 2014-2017.

Keywords: cystic fibrosis, ciliary failure, polypous rhinosinusitis.

Актуальность. Муковисцидоз – это наследственное гомозиготное заболевание, при котором поражаются все органы и системы организма, но качество жизни определяется поражением органов дыхания и пищеварения.

В основе данного заболевания лежит мутация гена, в результате которой нарушается строение и функция белка (трансмембранного регулятора муковисцидоза), участвующего в водно-электролитном обмене эпителия, выстилающего протоки желез внешней секреции[2].

В развитии муковисцидоза ведущими являются три основных момента:

1. Поражение желез внешней секреции;
2. Изменения со стороны соединительной ткани;
3. Водно-электролитные нарушения.

При муковисцидозе изменяются физико-химические свойства секрета экзокринных желез (слизи, слезной жидкости, пота): он становится густым, с повышенным содержанием электролитов и белка, практически не эвакуируется из выводных протоков. Задержка вязкого секрета в протоках вызывает их расширение и формирование мелких кист, в наибольшей степени бронхолегочной и пищеварительной систем.

Благодаря разнообразию клинических проявлений пациенты с муковисцидозом могут длительное время находиться на диспансерном учете у педиатров и узких специалистов с другими диагнозами[3].

Патологические изменения, являющиеся последствием мутации трансмембранного регулятора муковисцидоза, в равной степени затрагивают и слизистую оболочку полости носа и околоносовых пазух[4].

Цель: Определить оториноларингологические проявления цилиарной недостаточности у детей с муковисцидозом.

Задачи:

1. Проанализировать половозрастную структуру пациентов с муковисцидозом, госпитализированных в 2014-2017 гг.

2. Выявить основные оториноларингологических проявлений у детей с муковисцидозом.

3. Определить методы лечения оториноларингологических проявлений у пациентов с муковисцидозом.

Материалы и методы. Были изучены 70 медицинских карт стационарных пациентов 3 ГДКБ г. Минска за период 2014-2017 гг. в возрасте от 2 месяцев до 17 лет. Анализировался половозрастной состав, жалобы при поступлении, данные объективного исследования.

Результаты и их обсуждение. Распределение по полу и возрасту пациентов, включенных в исследование, показано на рисунках 1 и 2.

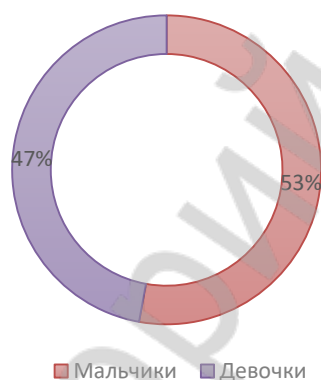


Рисунок 1 – Распределение по полу обследованных пациентов

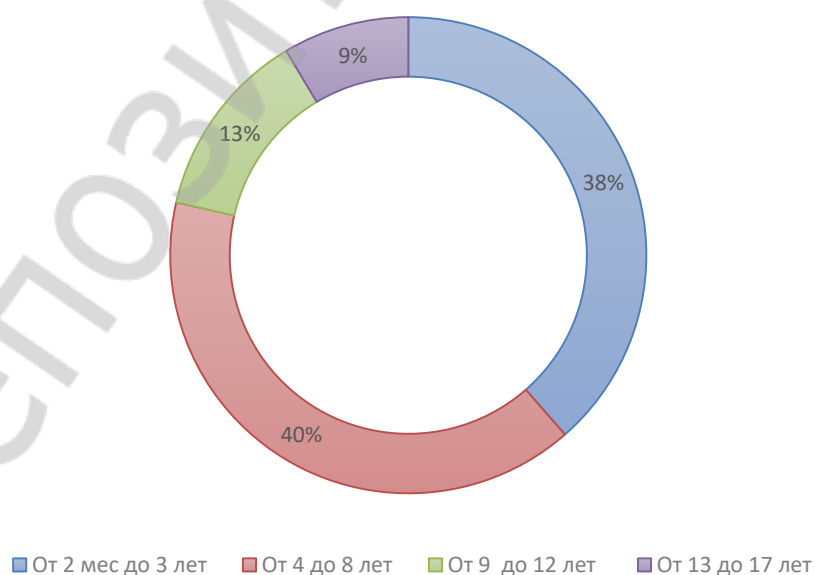


Рисунок 2 – Распределение по возрасту обследованных пациентов

Все пациенты при поступлении были осмотрены оториноларингологом. Жалобы, которые предъявляли дети на фоне обострения основного заболевания следующие:

1. Затрудненное носовое дыхание;
2. Насморк;
3. Слизистое отделяемое из носа.

У 43 (61%) пациентов на момент осмотра жалоб со стороны ЛОР-органов не было.

У 55 (79%) были выявлены оториноларингологические проявления, которые представлены на рисунке 3.

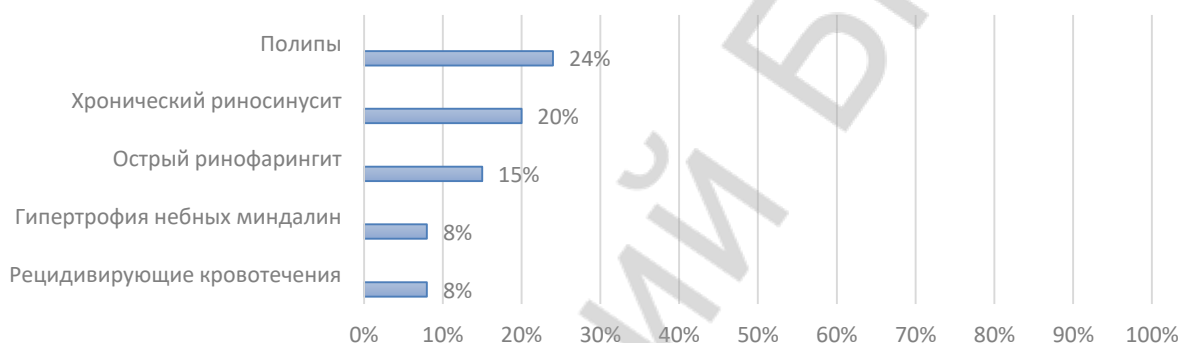


Рисунок 3 – Оториноларингологическая патология, выявленная при осмотре у пациентов с муковисцидозом

При объективном обследовании у 15 (21 %) пациентов патологические проявления со стороны ЛОР-органов не были обнаружены.

У 69 (98,5%) пациентов патологические изменения органа слуха не выявлены. Только у 1 (1,5%) пациента была обнаружена двухсторонняя нейросенсорная тугоухость, обусловленная наличием сопутствующих множественных пороков развития, не относящихся к муковисцидозу.

Основные принципы лечения оториноларингологических проявлений у пациентов с муковисцидозом:

1. Коррекция основного заболевания;
2. Топические ГКС;
3. Топические деконгестанты;
4. Орошение полости носа физиологическим раствором;
5. Муколитические препараты;
6. Диагностическая и лечебная пункция верхнечелюстной пазухи;
7. Полипотомия.

Выводы:

1. Муковисцидоз является системным заболеванием, которое имеет оториноларингологические проявления.

2. В основном госпитализировались мальчики (53%), преобладающих возраст пациентов – от 4 до 8 лет.

3. Несмотря на отсутствие жалоб при осмотре (61%) проявления цилиарной недостаточности у пациентов с муковисцидозом присутствуют (79%).

4. При муковисцидозе происходит поражение респираторного тракта, т.к. со стороны органа слуха патологические явления не были обнаружены практически у всех пациентов (98,5%).

5. Основные оториноларингологические проявления муковисцидоза – хронический полипозный риносинусит (24%), хронический риносинусит (20%), острый ринофарингит (15%).

6. В комплексной терапии показано хирургическое лечение полипозного риносинусита, т.к. это улучшает качество жизни пациентов[5].

7. Наличие у пациента в анамнезе муковисцидоза должно насторожить оториноларингологов и других специалистов, т.к. наличие хронического риносинусита и полипоза носа значительно утяжеляет течение муковисцидоза, проявляющееся в снижении легочной функции и в возрастании колонизации синегнойной палочки.

I. Tsishevich

OTORHINOLARYNGOLOGICAL MANIFESTATIONS OF THE CILIARY INSUFFICIENCY IN CHILDREN WITH CYSTIC FIBROSIS

*Tutors: associate professor V. Radzionava,
Department of diseases of ear, throat, nose
Belarusian State Medical University, Minsk*

Литература

1. Чистый, А.Г. Муковисцидоз у детей и подростков (клинико-функциональные, биохимические, психологические аспекты муковисцидоза, подходы к коррекции выявленных нарушений): автореф. дис. на соискание ученой степени канд. мед. наук: 03.18.01 / А. Г. Чистый. – Минск, 2015. – 25с.

2. Ивкина, С. С. Муковисцидоз у детей / С. С. Ивкина, Л. В. Кривицкая, Т. А. Латохо, Л. А. Хмылко, И. Ф. Зимелихина // Проблемы здоровья и экологии. – 2015. – №4(46). С. 89–96.

3. Гембицкая, Т. А. Муковисцидоз сегодня: достижения и проблемы, перспективы этиопатогенетической терапии / Т. А. Гембицкая, А. А. Черменский, Е. П. Бойцова // Рос. журнал «Врач». — 2012. — № 2. — С. 5.

4. Капранов, Н. И. Муковисцидоз / Н. И. Капранов, С. В. Рачинский. — М., 1995. — 188 с.

5. Детская оториноларингология: Руководство для врачей / под ред. М. Р. Богомильского, В. Р. Чистяковой. В двух томах. Т. I. – М.: ОАО «Издательство «Медицина», 2005. – 528 с.