

## **ГЕПАТОБИЛИАРНАЯ СИСТЕМА У ДЕТЕЙ С КИСТОЗНЫМ ФИБРОЗОМ, ПРОЖИВАЮЩИХ В Г. МИНСКЕ**

*Бобровничай В.И.<sup>1</sup>, Матвеева Т.В.<sup>1</sup>, Захарьева Е.В.<sup>2</sup>*

*<sup>1</sup>Белорусский государственный медицинский университет*

*<sup>2</sup>3-я городская детская клиническая больница*

Считается, что поражение гепатобилиарной системы при кистозном фиброзе (КФ) — многофакторное, существенно влияет как на состояние больных, так и на качество их жизни. В этой связи целью настоящего исследования явилось изучить состояние гепатобилиарной системы у детей с КФ, проживающих в г. Минске. В процессе работы проводились сбор и анализ жалоб, клинический

осмотр больных, оценка функционального состояния гепатобилиарной системы лабораторными и инструментальными методами обследования.

Обследовано 23 ребенка в возрасте от 1 года до 18 лет. Гепатопатология выявлена у 65,2 % больных. Распространенность нарушений со стороны печени возрастает по мере взросления пациентов. Клиническая симптоматика была минимальна или отсутствовала вовсе. В периоде новорожденности у двух детей (8,7 %) с мекониальным илеусом имела место затяжная холестатическая желтуха. Наиболее частый симптом поражения печени — бессимптомная гепатомегалия, диагностированная в 43,5 % случаев. Причинами гепатомегалии явились стеатоз, цирроз печени, недостаточность кровообращения по правожелудочковому типу и др. Стеатоз печени диагностирован у одного ребенка (4,3 %), у которого не проводилась адекватная заместительная энзимотерапия. У 3 больных (13 %) мужского пола, носителей мутации del F508 диагностирован билиарный цирроз печени. У 2/3 детей цирроз осложнился синдромом портальной гипертензии со спленомегалией и варикозным расширением вен пищевода 2 степени, у 1/3 — явлениями гиперспленизма. Корреляционной связи между циррозом и поражением желчного пузыря не установлено. Кроме того, при проведении эхографии печени ни у одного больного не было отмечено расширения холедоха или внутрипеченочных желчных протоков. Это свидетельствует, что цирроз печени при КФ патогенетически не связан с поражением желчевыводящих путей, т.е. не является вторичным.

При ультразвуковом обследовании выявлены признаки фиброза печени у 60,9 %, деформации желчного пузыря — у 30,4 %, дискинезия желчных путей — у 52,2 %, желчнокаменная болезнь — у 4,3 %.

При биохимическом обследовании чаще встречался синдром холестаза в виде повышения концентрации в крови щелочной фосфатазы и гамаглутамилтранспептидазы, транзиторное повышение трансаминаз.

Таким образом, у детей с КФ, проживающих в г. Минске высокая распространенность гепатобилиарной патологии, протекающей бессимптомно или субклинически. Факторами риска развития цирроза печени у больных КФ являются мужской пол и наличие мутации del F508. Для раннего выявления гепатобилиарной патологии и своевременной адекватной терапии требуется активная диагностическая тактика применением комплекса лабораторных и инструментальных методов обследования.