

В. О. Оршанская, В. С. Шнейдер
МУКОВИСЦИДОЗ У ДЕТЕЙ ГОМЕЛЬСКОЙ ОБЛАСТИ
Научный руководитель: канд. мед. наук, доц. А. И. Зарянкина

*Кафедра педиатрии,
Гомельский государственный медицинский университет, г. Гомель
ГДОКБ, г. Гомель*

V. O. Orshanskaya, V. S. Schneider
CYSTIC FIBROSIS IN CHILDREN OF THE GOMEL REGION

Tutor: candidate of medical Sciences, Assoc. A. I. Zaryankina

*Department of Pediatrics,
Gomel State Medical University, Gomel
GRCCН №2, Gomel*

Резюме. По данным медицинских карт стационарных больных пульмонологического отделения учреждения здравоохранения «Гомельская областная детская клиническая больница» изучена частота госпитализаций детей с муковисцидозом за 2016-2019 гг. Проанализированы в динамике возраст на момент постановки диагноза, образ жизни детей, физическое развитие, частота обострений муковисцидоза, аускультативная картина, выявление микроорганизмов в мокроте и сравнительная характеристика рентгенологического исследования грудной клетки и компьютерной томографии.

Ключевые слова: муковисцидоз у детей, течение заболевания, диагностика.

Resume. The frequency of hospitalizations of children with cystic fibrosis in 2016-2019 was studied according to the medical records of inpatient patients of the pulmonology Department of the Gomel regional children's clinical hospital. The dynamics of age at the time of diagnosis, lifestyle of children, physical development, frequency of exacerbations of cystic fibrosis, auscultative picture, detection of microorganisms in sputum and comparative characteristics of chest x-ray and computed tomography were analyzed.

Keyword: cystic fibrosis in children, the course of the disease, diagnosis.

Актуальность. В Республике Беларусь частота муковисцидоза оставляет 1 на 8000 новорожденных детей [2]. При муковисцидозе происходит мутация гена CFTR, кодирующего муковисцидозный трансмембранный регулятор проводимости (Cystic Fibrosis Transmembrane Conductance Regulator) [1]. Частота выживаемости детей составляет 33% [3].

Цель: изучить особенности течения муковисцидоза у детей Гомельской области.

Задачи:

1. Изучить образ жизни и физическое развитие детей.
2. Изучить частоту обострения муковисцидоза у детей.
3. Изучить клинические особенности.
4. Изучить сравнительную характеристику рентгенологического исследования грудной клетки и компьютерной томографии.

Материал 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. Оценивая физическое развитие выявлено, что большинство (25; 64,1%) детей с муковисцидозом имели нижесреднее гармоничное или дисгармоничное развитие с дефицитом массы тела, 11 (28,2%) человек имели среднее гармоничное физическое развитие, 3 (7,7%) ребенка – вышесреднее гармоничное или дисгармоничное с избытком массы тела. 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: большинство детей, больных муковисцидозом, имеют нижесреднее гармоничное и дисгармоничное с дефицитом массы тела физическое развитие. Большинство детей с муковисцидозом имеют редкие обострения. Больше половины детей не имеют дыхательной недостаточности. Почти все дети посещают организованные коллективы.

Литература

1. Суюндиков, П.А. Муковисцидоз. Современные достижения и актуальные проблемы / П.А.Суюндиков. – М.; Bulletin of Medical Internet Conferenses, 2015. – с. 654-679.

2. Баранов, А.Н. Проблемы диагностики муковисцидоза и пути их решения / А.Н. Баранов, Н.Е. Капранов, Н.С. Каширская [и др.] – М.; Педиатрическая фармакология, 2014. - с. 16-22.
3. Воронина, О.Л. Экспресс-диагностика микроорганизмов, поражающих дыхательные пути больных муковисцидозом / О.Л. Воронина, М.С. Кунда, Е.И. Аксенова [и др.] – М.; Клиническая лабораторная диагностика, 2013. - с. 53-58.

РЕПОЗИТОРИЙ БГМУ