

М.Р. Завадская

**ОСОБЕННОСТИ КЛИНИЧЕСКИХ ПРОЯВЛЕНИЙ, ЛАБОРАТОРНЫХ,
ИНСТРУМЕНТАЛЬНЫХ ДАННЫХ У ПАЦИЕНТОВ
РАЗЛИЧНОГО ВОЗРАСТА С МУКОВИСЦИДОЗОМ**

Научный руководитель: ассист. О.В. Самохвал

Кафедра пропедевтики детских болезней

Белорусский государственный медицинский университет, г. Минск

M.R. Zavadskaya

**CHARACTERISTIC OF CLINICAL MANIFESTATIONS, LABORATORY,
INSTRUMENTAL DATA IN PATIENS OF DIFFERENT AGE-GROWTH
WITH MUCOVISCIDOSIS**

Tutor: assistant O.V. Samokhval

Department of Propaedeutics of Children's Diseases

Belarusian State Medical University, Minsk

Резюме. Было выявлено, что на современном этапе муковисцидоз представлен смешанной формой. Среди наших пациентов только 50% человек имели дефицит массы тела. Выраженные изменения по результатам инструментального обследования были обнаружены в легких.

Ключевые слова: муковисцидоз, мекониальный илеус, фиброз, кинезиотерапия.

Resume. In the course of our research it was revealed that at the present stage mucoviscidosis is represented by a mixed form. Among our patients only 50% of children had a body weight deficit. Marked changes in the results of instrumental examination were found in the lungs, pancreas and liver.

Keywords: mucoviscidosis, meconial ileus, fibrosis, kinesiotherapy.

Актуальность. Муковисцидоз, или кистозный фиброз, - наиболее частое генетически детерминированное заболевание, которое характеризуется поражением экзокринных желез организма, обусловленное мутацией в гене CFTR. Наследование гена муковисцидоза происходит по аутосомно-рецессивному типу. Частота муковисцидоза в Беларуси – 1 : 8 000 новорождённых. Муковисцидоз – заболевание мультисистемное. Без адекватного лечения, применения специальных медико-реабилитационных программ продолжительность жизни таких пациентов резко снижается. Поэтому, верная трактовка медико-демографической ситуации по муковисцидозу в нашей стране позволит оценить эффективность лечения и разработать новые направления в сфере реабилитации [1].

Цель: изучение особенностей клинических проявлений, лабораторных, инструментальных данных у пациентов различного возраста с муковисцидозом.

Задачи:

1. Проанализировать жалобы пациентов.
2. Определить их физическое развитие.
3. Проанализировать основные клинические проявления и сопутствующие заболевания.
4. Проанализировать результаты лабораторных и инструментальных данных.
5. Изучить назначенное лечение.

Материал и методы. В ходе выполнения нашей работы был проведен ретроспективный анализ 32 историй болезни пациентов в возрасте с 8 месяцев по 17 лет,

находившихся на стационарном лечении в 3 ГДКБ с диагнозом муковисцидоз (кистозный фиброз с другими проявлениями). Статистическая обработка данных проводилась в программе Microsoft Office Excel. Оценка физического развития проводилась при помощи шкалы Z-значений (Z-score).

Результаты и их обсуждение. По данным нашего исследования было выявлено, что муковисцидозом болеют чаще девочки. На их долю приходится 56%. У всех пациентов диагностирована смешанная форма муковисцидоза.

Физическое развитие наших пациентов довольно разнообразно. Так, более 30% имели среднее гармоничное физическое развитие, 9,4% - выше среднего, гармоничное. Только в 50% случаев наблюдался дефицит массы тела, что не дает возможным расценить данный признак как основной диагностический критерий муковисцидоза. Более того, в 9,4% случаев наблюдался избыток массы тела [2].

96,9% пациентов были госпитализированы планово. У 21,9% пациентов отсутствовали жалобы. 59,4% пациентов предъявляли жалобы на продуктивный кашель с отхождением вязкой трудноотделяемой жёлто-белой мокроты, 6,3% - на сухой кашель, 12,5% - на нарушение стула, 3% - на одышку, 18,8% - на слизисто-гнойное отделяемое из носа.

Среди клинических проявлений муковисцидоза смешанной формы ведущее место занимали экзокринная недостаточность поджелудочной железы (93,8%), пневмофиброз (50%), бронхоэктазы (46,9%), обструктивный бронхит (37,5%), пневмония (15,6%), полипозный риносинусит (15,6%), мультиформная эмфизема (9,4%), фиброз печени (21,9%), цирроз печени (6,3%), гепатопатия (9,4%). В ходе нашего исследования было выявлено, что фиброзные изменения в легких отмечались уже в возрасте 8 месяцев.

Наиболее частой сопутствующей патологией наших пациентов являлись малые аномалии развития сердца в виде функционирующего овального окна, дополнительной хорды левого желудочка (53,1%), аллергическая патология (37,7%), искривление носовой перегородки (31,2%), нарушение осанки (18,8%), синдром недифференцированной дисплазии соединительной ткани (15,6%), хронический антральный гастрит (9,4%), миопия (6,3%), гипертрофия аденоидов (6,3%).

Одним из типичных признаков муковисцидоза является стеаторея, которая наблюдалась в 100% случаев различной степени выраженности при проведении копрологического исследования.

По результатам компьютерной томографии органов дыхания было установлено, что около 95% детей имеют фиброзные изменения легких. Кроме того, в 46,9% случаев были выявлены бронхоэктазы, в 43,4% – избыточная воздушность, в 31,2% – интерстициальные изменения.

Всем пациентам была назначена постоянная кинезиотерапия, которая заключалась в аутогенном дренаже, дыхании через РЭР-маску, постуральном дренаже. Вместе с тем, важной составляющей лечения являлась регулярная дыхательная гимнастика и ЛФК. Также назначались регулярный туалет полости носа физиологическим раствором, ингаляции с пульмомент комби, гипертоническим раствором натрия хлорида, ингаляционными глюкокортикостероидами. Из медикаментозной терапии все пациенты получали ферментный препарат (креон), муколитик (ацетилцистеин), гепатопротектор (урсодезоксихолиевая кислота), а

также витамины А, Е, Д. Если у пациента была выявлена хроническая бактериальная инфекция, он получал антибиотики широкого спектра действия.

Заключение.

1. В ходе нашего исследования было выявлено, что в настоящее время муковисцидоз представлен преимущественно смешанной формой.

2. Более чем в 60% случаев диагноз был установлен не в неонатальный период, а в более поздние сроки. Средний возраст постановки диагноза - 3 года.

3. Среди наших пациентов только 50% человек имели дефицит массы тела, около 40% - среднее и выше среднего, гармоничное физическое развитие. Более того, около 10% пациентов имели избыток массы тела, что указывает на то, что дефицит массы тела не является основным диагностическим критерием муковисцидоза.

4. В общем анализе крови чаще всего наблюдался лейкоцитоз, что может быть связано с наличием хронической бактериальной инфекции. По биохимическому анализу крови наблюдалось повышение ионов хлора в сыворотке крови, что связано с дисфункцией белкового продукта – муковисцидоза трансмембранного регулятора проводимости. У 100% пациентов при копрологическом исследовании была выявлена стеаторея различной степени выраженности, что является диагностическим критерием муковисцидоза смешанной формы.

5. Более чем 90% больных муковисцидозом имели хроническую бактериальную инфекцию. Поэтому, важной составляющей терапии является рациональная антибиотикотерапия с учетом чувствительности микроорганизмов к лекарственным препаратам.

6. Наиболее частой сопутствующей патологией являлись малые аномалии развития сердца, аллергическая патология, хронические заболевания желудка, искривление носовой перегородки, нарушение осанки.

7. Своевременное выявление муковисцидоза, назначение кинезиотерапии и медикаментозной терапии позволит во многом улучшить качество жизни таких пациентов, предотвратить как прогрессирование основного заболевания, так и развитие тяжелых осложнений. Основная работа по раннему выявлению данного заболевания ложится на участкового педиатра.

Информация о внедрении результатов исследования. По результатам настоящего исследования опубликовано 2 статьи в сборниках материалов, 2 тезиса докладов, получен 1 акт внедрения в образовательный процесс кафедры пропедевтики детских болезней Белорусского государственного медицинского университета.

Литература

1. Изменения элементного статуса и липидного обмена как дополнительный диагностический маркер муковисцидоза / Э. В. Водовозова, Л. Н. Леденева, Р. М. Дубовой и др. // Фундам. исслед. - 2015. - № 1-4. - С. 712-715.

2. Малолетникова, И.М. Причины поздней диагностики муковисцидоза / И. М. Малолетникова, А. И. Зарянкина, Ю. Ю. Абдуллина // Проблемы здоровья и экологии. - 2016. - № 4 (50). - С. 93-95.