

ОПТИМИЗАЦИЯ КОРРЕКЦИИ ЭКЗОКРИННОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ ПОДЖЕЛУДОЧНОЙ ЖЕЛЕЗЫ У ДЕТЕЙ С МУКОВИСЦИДОЗОМ (МВ)

Алявия М.Н.

Научные руководители: д.м.н. Алиева Н.Р., к.м.н. доцент Юнусова Р.Т.
Кафедра педиатрии
Ташкентский Педиатрический Медицинский Институт

Актуальность исследования: МВ (встречается у 85–90% пациентов [1, 2]) приводит к развитию экзокринной недостаточности с неспособностью больными переваривать и усваивать жиры. В результате отсутствия заместительной ферментной терапии нутритивный статус пациентов с МВ ухудшается, наблюдается задержка развития, потеря веса.

Цели исследования: оптимизация коррекции экзокринной недостаточности поджелудочной железы у детей с муковисцидозом.

Материалы и методы: обследовано 30 больных с диагнозом муковисцидоз. Объективное обследование больного включало осмотр, ежедневное взвешивание пациентов, контроль частоты и консистенции стула.

Результаты. Возраст больных в группе колебался от 3 мес. до 6 лет. Все пациенты получали минимикросферические ферменты Креон 10000 в адекватных дозах, подобранных индивидуально, соответственно возрасту и состоянию стула. Показателями того, что доза пищеварительных ферментов является адекватной, служат: прибавка веса, нормализация частоты и характера стула (менее 3 раз в день, нормализация консистенции), уменьшение вздутия живота, уменьшение или исчезновение стеатореи и креатореи в копрограмме.

Выводы. Для коррекции экзокринной недостаточности поджелудочной железы рекомендуется проводить постоянную заместительную терапию ферментативными препаратами в виде минимикросфер, где каждая минимикросфера покрыта рН-чувствительной оболочкой (креон, панцитрат) [2, 3]. Использование микросферических ферментов позволяет рекомендовать больным с МВ высококалорийную диету с сохранением физиологической нормы жира.

Литература

1. Капранов Н.И., Каширская Н.Ю. Муковисцидоз. М.: МЕДПРАКТИКА-М, 2014. 672 с.
2. Каширская Н.Ю. и др., Поражение поджелудочной железы при муковисцидозе. Экспериментальная и клиническая гастроэнтерология, 2010; 8: 98–105.
3. Castellani. C. // Journal of cystic fibrosis, 2008. Vol. 7. P. 179–186.

РАННЯЯ ДИАГНОСТИКА — НАЧАЛО КОМПЛЕКСНОГО ЛЕЧЕНИЯ НА РАННИХ СТАДИЯХ МУКОВИСЦИДОЗА

Алявия М.Н.

Научный руководитель: д.м.н. Алиева Н.Р.
Кафедра педиатрии
Ташкентский педиатрический медицинский институт

Актуальность исследования: адекватное лечение на ранних стадиях МВ позволяет увеличить продолжительность жизни. В этой связи важны ранняя диагностика, регулярный мониторинг клинического статуса, применение современных лечебно-реабилитационных программ [1, 2].

Цели исследования: анализ ранней диагностики МВ у детей.

Материалы и методы. Анализировалось 30 историй болезней детей. У всех этих пациентов на первой неделе жизни был проведен НС на МВ — определение уровня иммунореактивного трипсина. При положительном результате на 21–28-й день проводили повторный тест на ИРТ. При положительном результате проводили потовую пробу

Результаты. У всех 30 пациентов с МВ, находившимся под наблюдением были выявлены значимые уровни ИРТ более 70 нг/мл на этапе неонатального скрининга. При проведении потовых проб определились положительные для МВ показатели >59 ммоль/л. У всех этих пациентов уже на первом году жизни развернулась картина МВ, которая проявлялась респираторным и кишечным синдромом, что позволило поставить диагноз смешанной формы заболевания. Все 30 детей были поставлены на учет, и в дальнейшем постоянно наблюдаются и получают базисную терапию.

Выводы: возможность ранней постановки диагноза при проведении неонатального скрининга обеспечивает высокую эффективность диспансеризации больных МВ, повышает показатели физического развития, обеспечивает социальную адаптацию детей.

Литература

1. Castellani C. et al. European best practice guidelines for cystic fibrosis neonatal screening // Journal of Cystic Fibrosis. 2009. Vol. 8, Issue 3. P. 153–173
2. Толстова В.Д., Каширская Н.Ю., Капранов Н.И. Массовый скрининг новорожденных в России. Фарматека, 2008; 1: 1–5.

МУКОВИСЦИДОЗ: ОСОБЕННОСТИ ТЕЧЕНИЯ

Аршинова Е.Н., Тулина А.А.

Научный руководитель: к. м. н., доцент Петрова С.И.

Кафедра факультетской педиатрии

Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет

Актуальность исследования: муковисцидоз (МВ) самое частое из орфанных заболеваний, обусловленное мутацией гена МВТР (муковисцидозного трансмембранного регулятора), характеризующееся поражением экзокринных желез, жизненно важных органов и имеющее обычно тяжелое течение и прогноз.

Цели исследования: сравнить течение МВ и качество жизни в зависимости от сроков постановки диагноза у двух пациентов.

Материалы и методы: представлен анализ историй болезни двух детей с муковисцидозом смешанной формой, с мутацией delF508.

Результаты. 1. Фенотипические проявления муковисцидоза зависят от типа мутаций. Ранняя манифестация и наиболее тяжелое течение наблюдаются у больных гомозигот по delF508. 2. Мальчику Н. поставлен диагноз МВ в 7 лет 10 мес., в настоящее время 10 лет. К моменту постановки диагноза хроническая дыхательная недостаточность 2ст, признаки хронической гипоксии, высев из мокроты *Ps. aeruginosa*. Признаки хронического бронхита, двусторонние бронхоэктазы при первичной диагностике. Хроническая панкреатическая недостаточность тяжелой степени. Мальчику М. был поставлен диагноз в 3 мес, в настоящее время 17 лет. Заболевание манифестировало с кишечных проявлений в виде мекониального илеуса. В дальнейшем проявились признаки мальдигестии и мальабсорбции. Легочные проявления: хронический кашель с трудноотделяемой мокротой, в 13 лет поставлен диагноз хронического катарально-гнойного бронхита с двусторонними бронхоэктазами, признаки хронической гипоксии. Высев *Ps. aeruginosa* с лет с 16 лет. Признаки ДН 1–2 при обострении.

Выводы: 1. Ранняя диагностика и начало лечения МВ обеспечивает более высокий терапевтический эффект и улучшает качество жизни.

Рано начатая терапия предупреждает присоединение агрессивной флоры и развитие необратимых изменений бронхолегочной системы.

Литература

1. Капранов Н.И., Шабалов Л.А., Каширская Н.Ю., Воронкова А.Ю., Блистинова З.А., Лубская Т.В., Осипова И.А., Капранов А.Н. Муковисцидоз (Современные достижения и проблемы). Методические рекомендации. М.: Медпрактика-М, 2001. 76 с. Медико-генетический научный центр РАМН, М., 2001.
2. Федеральные клинические рекомендации по оказанию медицинской помощи детям с муковисцидозом. 2013.