

## ЛЕГОЧНОЕ СЕРДЦЕ КАК ОСЛОЖНЕНИЕ МУКОВИСЦИДОЗА У ДЕТЕЙ Г. БЕЛГОРОДА

**Т.А. РОМАНОВА<sup>1</sup>**  
**А.И. ГОМЗЯКОВА<sup>1</sup>**  
**Н.В. КОВАЛЁВА<sup>2</sup>**

<sup>1)</sup> Белгородский государственный национальный исследовательский университет

<sup>2)</sup> Детская областная клиническая больница, г. Белгород

e-mail: romanova@bsu.edu.ru

В статье представлена информация о выявляемости детей с муковисцидозом в г. Белгороде и Белгородской области. Обследовано 24 ребенка в возрасте от 0 до 18 лет. В процессе проведенной работы установлено, что ЭКГ-признаками (электрокардиографическими) лёгочного сердца были: нарушения ритма сердца, нарушение процессов реполяризации, изменения в миокарде метаболического характера.

Ключевые слова: муковисцидоз, потовый тест, хроническое легочное сердце, бронхообструктивный синдром.

**Введение.** Муковисцидоз – одно из самых распространенных аутосомно-рецессивных генетических заболеваний с тяжелым течением и высоким риском летального исхода в раннем детском возрасте. Заболевание является важной медико-социальной проблемой большинства стран, включая Российскую Федерацию (РФ). Ранняя диагностика заболевания с использованием современных методов лечения в специализированных центрах позволяет предотвратить раннее появление осложнений, улучшить нутритивный статус и качество жизни ребенка с муковисцидозом.

Муковисцидоз – наследственное заболевание, характеризующееся системным поражением экзокринных желез (внешней секреции) и проявляющееся тяжелыми нарушениями функций органов дыхания, желудочно-кишечного тракта и других органов и систем [4].

По различным данным заболевание встречается с частотой от 1:2500 до 1:8000 новорожденных, что свидетельствует о значительной распространенности носительства соответствующего гена.

### Цель исследования:

1. Осветить выявляемость больных муковисцидозом в Белгороде и области.
2. Выявить изменения на электрокардиограмме (ЭКГ) у детей с хроническим легочным сердцем.
3. Оценить значение ранней диагностики и своевременно начатого лечения для снижения частоты обострения бронхолегочного процесса и компенсации развития легочного сердца.

**Материалы и методы:** проведен ретроспективный анализ 24 амбулаторных карт детей, находящихся на диспансерном учете у пульмонолога Областного государственного бюджетного учреждения здравоохранения «Детская областная клиническая больница» (ОГБУЗ «ДОКБ»). Учитывались пол, возраст ребенка на момент установления диагноза «муковисцидоз», анамнестические данные, клинические проявления заболевания, результаты лабораторно-инструментальных методов исследования, частота развития осложнений.

**Результаты и обсуждение.** На сегодняшний день под наблюдением находится 24 больных ребенка. Из них 12 мальчиков и 12 девочек. Это говорит о том, что заболевание развивается в равной степени у обоих полов (рис. 1).

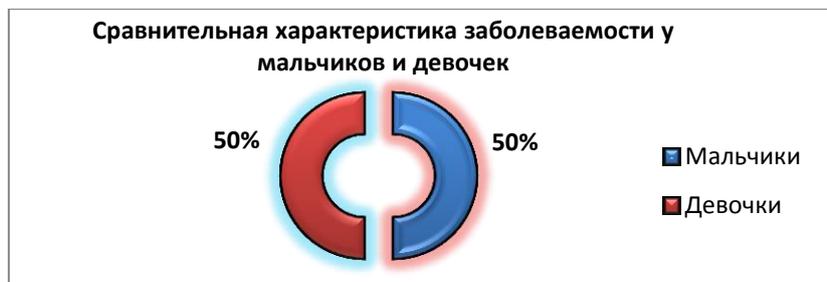


Рис. 1. Сравнительная характеристика заболеваемости у мальчиков и девочек

На начало 2014 г. средний возраст больных составил 8 лет. Три пациента, что составило 12,5%, превысили 15-летний возрастной рубеж.

В результате неонатального скрининга диагноз муковисцидоз поставлен 10 больным, что составило 41,7%.

В ОГБУЗ «ДОКБ» обследуются все дети с упорным, торпидным к традиционной терапии бронхообструктивным синдромом, двухсторонними хроническими бронхолегочными процессами, с пневмониями, отличающимися затяжным течением, в особенности с высевом синегнойной палочки, ателектазированием, дети с хроническим синуситом, прежде всего с полипозным.

Пиелокарпиновый тест проводится всем больным с синдромом нарушенного кишечного всасывания, признаками цирроза печени, пациентам с мекониальным илеусом и его эквивалентами, детям с частыми и затяжными течениями остро респираторного заболевания (ОРЗ). Каждый положительный потовый тест проводится повторно специально обученным врачом пульмонологом [1].

Наибольшее число положительных пиелокарпиновых тестов, проведённых в группах риска по муковисцидозу, было получено среди пациентов с бронхообструктивным синдромом (12 человек – 50%), который отличался плохой обратимостью, упорством течения, требовал проведения антибактериальной терапии. У этих детей подозрение на муковисцидоз возникло в связи с затяжным течением ОРЗ, осложнившимся бронхитом.

У 4 из них (16,7%) бронхообструктивный синдром сочетался со стеатореей.

У 10 детей (41,7%) основанием для проведения потового теста были признаки экзокринной панкреатической недостаточности: стеаторея, учащенный, обильный, зловонный стул, отсутствие должествующих возрастных прибавок массы. Из них у 3 больных признаки экзокринной недостаточности сочетались с фиброзом печени, у 1 – с мекониальным илеусом.

2 ребенка (8,3%) переехали в Белгородскую область с уже установленным диагнозом.

У 12 (50%) детей обследование на содержание электролитов в потовой жидкости было проведено в связи с распространённым гнойным бронхолегочным процессом. У всех детей с признаками панкреатической недостаточности диагноз был установлен в раннем возрасте (рис. 2).

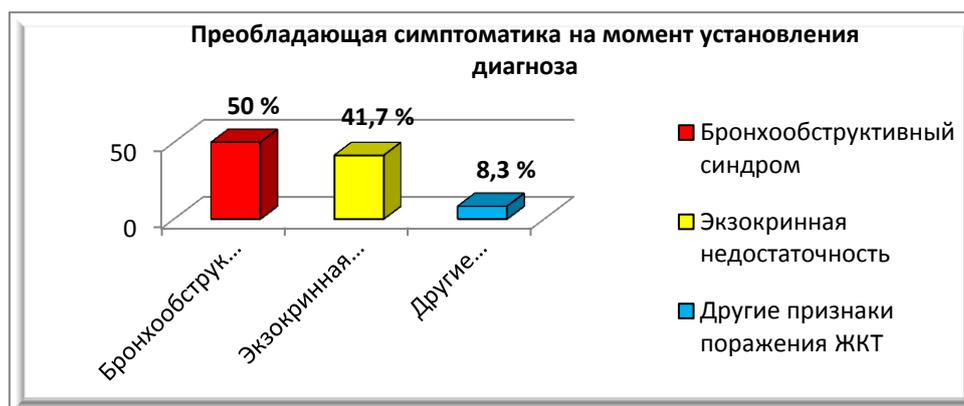


Рис. 2. Преобладающая симптоматика на момент установления диагноза

К сожалению, говорить о ранней диагностике муковисцидоза не приходится так как у 5 детей, (20,8%) диагноз был установлен в возрасте старше 3 лет (табл. 1), 1 пациент был старше 15 лет (4,2%). В клинической картине у этих больных ведущим являлся хронический бронхолегочный процесс. Нутритивный статус страдал в меньшей степени (рис. 3).

Таблица 1

**Распределение больных муковисцидозом по сроку диагностики заболевания**

	Возраст больных				Всего
	По скринингу	До 3 лет	3-15 лет	Старше 15 лет	
Количество больных	10 (41,7%)	8 (33,3%)	5 (20,8%)	1 (4,2%)	24 (100%)



Рис. 3. Возраст детей на момент установления диагноза

Пилокарпиновый тест проводился с помощью анализатора "Нанодакт". Результаты были хорошо сопоставимы. Прибор позволяет производить диагностику муковисцидоза в первые дни жизни. Уникальная методика анализа исключает отдельную фазу сбора пота и позволяет проводить анализ в течение нескольких минут. Преимущество данного метода состоит в том, что для получения надежных результатов требуется небольшое количество потовой жидкости (только 3 микролитра пота) [1].

В современных условиях диагностика считается завершённой после генетического исследования.

Для более углубленного обследования и коррекции лечения дети, больные муковисцидозом, направляются в отделение медицинской генетики РДКБ (Российская детская клиническая больница) и отделение аллергологии и пульмонологии НЦ ЗД РАМН (Научный центр здоровья детей Российской академии медицинских наук) г. Москвы.

При необходимости, в период обострения бронхолегочного процесса дети, больные муковисцидозом направляются на стационарное лечение в педиатрическое отделение № 1 и педиатрическое отделение № 2 ОГБУЗ «ДОКБ», где проходят полное обследование и лечение в соответствии с требованиями медико-экономических стандартов.

Среди детей с муковисцидозом существенно преобладали больные со смешанными формами заболевания: 23 ребенка, что составило 95,8% и 1 ребенок (4,2%) имел кишечную форму заболевания.

У 2-х больных со смешанной формой отмечались признаки цирроза печени с формированием портальной гипертензии, у 3 детей имел место клинически значимый хронический полисинусит.

Почти у всех детей, находившихся под наблюдением, имелись признаки поражения бронхолегочной системы: длительный навязчивый кашель (23 человека – 95,8%), перкуторно легочной звук с коробочным оттенком (9 человек – 37,5%), аускультативно в легких отмечалось жесткое дыхание (21 человек – 87,5%), единичные хрипы (6 человек – 25%).

На рентгенограмме у 15 детей, что составило 62,5%, отмечалось сочетание признаков: усиление легочного рисунка, повышение воздушности легочных полей. Из них у 2-х детей – бронхоэктазы, у 2-х детей поперечник сердца несколько расширен.

У 5 детей, что составило 20,8%, имелись изолированные проявления в виде усиления легочного рисунка.

На рентгенограммах у 4 детей, что составило 16,7%, изменений не выявлено.

У 1 пациента с преимущественно кишечной формой муковисцидоза при глубоком клиническом анализе и обследовании можно отметить появление редкого кашля с выделением слизисто-гноющей мокроты при наслоении ОРЗ, периодические боли в животе и признаки стеатореи.

Каждый ребёнок с момента постановки диагноза наблюдается врачом педиатром по месту жительства и пульмонологом ОГБУЗ «ДОКБ», которые хорошо знакомы с особенностями течения заболевания у данного больного, находятся в хорошем контакте с его родителями и ближайшим окружением, могут объективно оценить социальные условия жизни и микроклимат семьи больного, что во многом определяет успех проводимой терапии [2].

Каждый больной при стабильном состоянии не реже 1 раза в квартал приглашается на приём для клинического обследования и контроля за правильностью проведения базисной терапии.

При стабильном состоянии больного и отсутствии признаков прогрессирования заболевания не реже 2 раз в год производится параклиническое обследование [6]:

- клинический анализ крови с определением количества тромбоцитов, длительности кровотечения, свёртываемости крови, протромбинового индекса, глюкоза крови, общий анализ мочи, копрология;
- биохимические исследования – протеинограмма, мезенхимальные и печёночные пробы, амилаза;

- уровень иммуноглобулинов, в т.ч. специфические IgE к *Aspergillus*, ЦИК (циркулирующие иммунные комплексы);
- бактериологическое исследование мокроты на флору (с количественной оценкой и антибиотикограммой), а также люминесцентная микроскопия и посев на микобактерии туберкулёза;
- исследование функции внешнего дыхания с проведением фармакологических тестов, определение сатурации кислорода;
- УЗИ (ультразвуковое исследование) органов брюшной полости;
- рентгенограмма органов грудной клетки;
- фиброгастроуденоскопия;
- ЭКГ, ЭХО-КГ (эхокардиография).

По показаниям осуществляется компьютерная томография лёгких, пневмосцинтиграфия, а при показателях  $ОФВ_1 < 50\%$  (объем форсированного выдоха за 1 с) – остеоденситометрия.

На основании результатов клинико-лабораторного исследования оценивается состояние ребёнка, при необходимости проводится коррекция базисной терапии, осуществляется контроль за соблюдением ранее полученных рекомендаций по питанию, правильному применению ферментов, проведению ингаляций, кинезотерапии, аутогенного дренажа, пикфлоуметрии и т.д.

Течение заболевания в основном определяется тяжестью бронхолёгочного процесса. Дети, требующие проведения внутривенной антибактериальной терапии госпитализируются в отделение сроком на 14, а при необходимости и более дней.

Так же, как и пять лет назад, отмечается преобладание высева из мокроты больных *Staphylococcus aureus* (14 человек – 58,3%). В настоящее время увеличился процент высева *Pseudomonas aeruginosa*, характеризующегося полирезистентностью к антибактериальным препаратам. С внедрением современных бактериологических идентификационных систем появилась возможность дифференцировки не только *Pseudomonas aeruginosa*, но и таких патогенов, как *Burkholderia cepacia*, *Staphylococcus mitis*, грибы рода *Candida*, *Enterobacter cloacae* и т.д. [5].

Следует признать, что не последняя роль в распространении агрессивной флоры связана с отсутствием условий для разобщения больных в стационаре, куда больные госпитализируются как в случае обострения бронхолёгочного процесса, так и для проведения плановой внутривенной антибактериальной терапии. Инфузии антибактериальных препаратов на дому не получили широкого распространения, прежде всего в связи с неудовлетворительными социально-бытовыми условиями в семьях и отсутствием законодательной базы (рис. 4)



Рис. 4. Состав этиологически значимой микрофлоры

При анализе динамики клинической симптоматики у больных обращало на себя внимание доминирование с возрастом бронхолёгочного процесса над хронической панкреатической недостаточностью. В связи с этим, у некоторых детей сформировалось одно из осложнений заболевания – хроническое легочное сердце (у 8 детей, что составило 33,3%). Из них 2 ребенка имеют компенсированную форму легочного сердца, 6 – субкомпенсированную [3].

Формирование этого осложнения связано с частыми обострениями бронхообструктивного синдрома, высевом у большинства детей *Pseudomonas aeruginosa*, а также с кислородной недостаточностью сердечной мышцы. В результате вышеизложенного можно сделать вывод, что в процессе течения заболевания происходит гипертрофия и дилатация правых отделов сердца. Это приводит к недостаточности кровообращения вследствие гипертензии малого круга кровообращения.



При обследовании детей с хроническим легочным сердцем имеются изменения на ЭКГ:

- синусовые тахи- и брадиаритмии – 6;
- повышение электрической активности правого предсердия – 2;
- повышение электрической активности левого желудочка – 1;
- выраженные нарушения процессов реполяризации в миокарде – 1;
- миграция водителя ритма – 1;
- ваготонический зубец Т – 1;
- изменения в миокарде метаболического характера – 1.

На ЭХО-КГ этих детей:

- гиподинамическая реакция миокарда;
- фаза относительной компенсации.

Все дети получают необходимую терапию, направленную на улучшение дренажной функции бронхов, коррекцию нарушений желудочно-кишечного тракта, а также препараты, предназначенные для снижения риска развития и коррекции уже имеющихся осложнений.

#### **Вывод:**

1. Таким образом, мероприятия по оказанию медицинской помощи детям с муковисцидозом в г. Белгороде и области позволили повысить выявляемость больных с данной патологией.

2. У детей с хроническим легочным сердцем при муковисцидозе на ЭКГ отмечаются признаки нарушения ритма сердца, процессов реполяризации, а также изменения в миокарде метаболического характера.

3. Вследствие ранней диагностики и своевременно начатого лечения удалось добиться длительной ремиссии, снизить частоту обострений бронхолегочного процесса и компенсировать в дальнейшем развитие легочного сердца.

#### **Литература**

1. Капранов Н.И. Муковисцидоз. Ранняя диагностика и лечение // Актуальные вопросы медицины. – М., 2011. – С. 101.
2. Капранов Н.И.. Муковисцидоз (Современные достижения и актуальные проблемы) // Методические рекомендации. – М. – 2008. – С. 124.
3. Капранов Н.И., Каширская Н.Ю. Муковисцидоз (Современные достижения и актуальные проблемы) // Методические рекомендации. – М. – 2011. – С. 92.
4. Клинические рекомендации по ведению детей с муковисцидозом // XVII Съезд педиатров России «Актуальные проблемы педиатрии» 15.02.20013. – С. 17.
5. Мизерницкий Ю.Л., Царегородцев А.Д. Пульмонология детского возраста: проблемы и решения. Выпуск 10. – М., 2010. – С. 107-122.
6. Приказ № 841 от 13.12.2006 г. «Об утверждении стандарта медицинской помощи больным кистозным фиброзом (при оказании специализированной помощи)». – С. 6.

## **PULMONARY HEART DISEASE AS A COMPLICATION OF CYSTIC FIBROSIS CHILDREN BELGOROD**

**T.A. ROMANOVA<sup>1</sup>**  
**A.I. GOMZYAKOVA<sup>1</sup>**  
**N.V. KOVALEVA<sup>2</sup>**

<sup>1)</sup> *Belgorod National  
Research University*

<sup>2)</sup> *Children's Regional  
Clinical Hospital Belgorod*

*e-mail: romanova@bsu.edu.ru.*

The article provides information about the children's detection with cystic fibrosis in Belgorod and Belgorod region. We tested 24 children aged from 0 to 18 years. In the process of the work it was founded that ECG signs (electrocardiographic) pulmonary heart disease were: cardiac arrhythmias, impaired repolarization, changes in myocardial metabolic nature.

Keywords: cystic fibrosis, sweat test, chronic pulmonary heart, bronchial obstruction.