

**В.П. БУЛАТОВ, Н.В. РЫЛОВА, Д.С. ШАГИАХМЕТОВА, Л.В. ХРАМОВА,
И.В. СКВОРЦОВА, О.В. КОНДРАТЬЕВА, Ю.В. ТИМОШЕНКО**
Казанский государственный медицинский университет

616-056.7

Патоморфоз муковисцидоза

В последние годы отмечается рост числа больных муковисцидозом (МВ) подросткового, юношеского возраста и взрослых, что свидетельствует о постепенной его трансформации из безусловно фатального заболевания детей в хроническую патологию взрослых. В целом по России средняя продолжительность жизни больных МВ составляла в 1997 году 16 лет, в 2001 году — 24 года, а в Республике Татарстан (РТ) — 14 и 19 лет соответственно.

В РТ центр МВ создан 1994 г., где на сегодняшний день наблюдается 70 пациентов. За период работы центра отмечается тенденция к увеличению распространенности данной патологии, что обусловлено прежде всего совершенствованием методов ранней диагностики заболевания: внедрения неонатального скрининга, пренатальных методов диагностики, генетического тестирования, потовой пробы с использованием современных аппаратов (Макродакт), ежегодного полного клинического исследования, включающего компьютерную томографию органов грудной клетки, ультразвуковое исследование органов брюшной полости, комплекс лабораторных исследований. Все это позволило выйти на новый диагностический уровень МВ.

Кроме того, изменилась и клиника заболевания. В последнее 10-летие в связи с увеличением продолжительности жизни больных МВ возросла частота вовлечения гепатобилиарной системы в патологический процесс, которая составляет 83%. Отмечаются такие осложнения, как цирроз печени, портальная

гипертензия, сопровождающаяся кровотечениями из верхнего отдела пищеварительного тракта, асцитом, гиперспленизмом. У ряда больных развивается желчнокаменная болезнь (4%). Изменения в поджелудочной железе ведут к возникновению сахарного диабета (6%).

Наряду с этим меняется и тактика ведения больных. Большое внимание уделяется вопросам нутрициологии: сбалансированной диете с использованием современных специализированных продуктов в сочетании с микросферическими панкреатическими ферментами (креон), что позволяет, не ограничивая содержание жиров, добиться увеличения энергетической ценности рациона (до 120-150 % от нормы), компенсировать повышенные энергозатраты ребенка, больного МВ, и обеспечить его правильное физическое развитие. Лечение также включает в себя кинезитерапию в сочетании с использованием небулайзерных ингаляций современными муколитиками (Пульмозим), рациональную антибиотикотерапию с учетом чувствительности микрофлоры. Своевременное назначение мощных гепатопротекторов, холеретиков (гепабене, урсосан) помогает избежать грозных осложнений со стороны гепатобилиарной системы.

Таким образом, ведение данной группы больных позволило выделить черты патоморфоза МВ, который характеризуется увеличением продолжительности, улучшением качества жизни данных пациентов, формированием новых клинических проявлений заболевания (цирроз печени, портальная гипертензия, желчнокаменная болезнь, сахарный диабет).

616.34.15-002.44-053.2

**В.П. БУЛАТОВ, А.А. КАМАЛОВА, Г.А. ХУСНУЛЛИНА, О.Д. ЗИНКЕВИЧ, Н.А. САФИНА,
Р.Х. НАРЫКОВ, А.Р. ШАКИРОВА, Е.Н. ГАТАУЛЛИНА, Э.И. НОМИНА**

Казанский государственный медицинский университет
Казанская государственная медицинская академия
Детская республиканская клиническая больница МЗ РТ
Детская городская клиническая больница №2 г.Казани

Определение уровня эндотоксина в сыворотке крови детей с хроническими гастродуоденитами и язвенной болезнью двенадцатиперстной кишки

Основным источником поступления эндотоксина в системный кровоток (в отсутствие инфекционного очага) является кишечник, проницаемость барьеров которого зависит от множе-

ства факторов. Особое значение придаётся нарушению микробиотоза кишечника, нередко сопровождающего хроническую гастроэнтерологическую патологию.