



УДК:616.37.-006.2-07-06:616.216.1-002.2/.3-056.7-036

ОСОБЕННОСТИ ТЕЧЕНИЯ ХРОНИЧЕСКОГО ДВУСТОРОННЕГО ГНОЙНОГО СИНУСИТА У ДВУХ СЕСТЕР, ПОЗВОЛИВШИЕ ДИАГНОСТИРОВАТЬ МУКОВИСЦИДОЗ**Н. В. Еремина¹, Н. Ю. Леньшина²****THE PECULIARITIES OF CHRONIC AMBILATERAL SUPPURATIVE SINUSITIS OF 2 SISTERS, WHICH HELP TO DIAGNOSE CYSTIC FIBROSIS****N. V. Eryomina, N. Y. Len'shina**¹ ГБОУ ВПО «Самарский государственный медицинский университет Минздравсоцразвития РФ»

(Ректор – лауреат Государственной премии РФ, дважды лауреат премии Правительства РФ, з. д. н. РФ, академик РАМН, проф. Г. П. Котельников)

² Городская поликлиника ММБУ ГП № 9, Самара

(Главный врач – Т. Н. Кукушкин)

Представлена демонстрация заболевания двух сестер, страдающих хроническим гнойным синуситом. Особенности течения заболевания явились сходство клинической картины, его длительность, густой вязкий характер тянущихся гнойно-слизистых выделений из носа, частые обострения с короткими периодами ремиссий в сочетании с бронхолегочной патологией. Своевременное лечение патологии полости носа и околоносовых пазух у двух сестер, страдающих муковисцидозом, предупредило развитие обострения процесса в легких.

Ключевые слова: муковисцидоз, хронический риносинусит, околоносовые пазухи.

Библиография: 8 источников.

There is a demonstration of chronic suppurative sinusitis disease of 2 sisters. The peculiarities of this disease was similarity clinical presentation of its time duration, thick mucilaginous character with puriform rheum (mucoit discharge, rhino rhea), frequent exacerbation with short period remissions in combination. The treatment of pathology of nasal cavity and paranasal sinuses of 2 sisters who suffer from cystic fibrosis prevented the development of exacerbation process in lungs.

Key words: cystic fibrosis, chronic rhinisinusities, paranasal sinuses.

Bibliography: 8 sources.

Муковисцидоз является весьма актуальной медико-социальной проблемой в нашей стране и в мире. Частота заболевания в разных популяциях существенно варьирует, составляя в среднем 1 : 2000–1 : 2500 новорожденных у представителей белой расы и реже, 1 : 9000–1 : 10 000, у представителей африканской расы [1, 5, 6]. Эпидемиологические исследования в России дают различные показатели распространенности муковисцидоза: от 1 : 3860 новорожденных до 1:12300 [1, 5, 7]. По оценке ВОЗ частота выявления муковисцидоза в России составляет одно наблюдение на 4900 новорожденных [7].

Заболевание имеет тяжелое течение, прогнозировать его очень непросто. В 50-х годах прошлого столетия более 60% больных муковисцидозом умирали в возрасте до одного года, сейчас более 30% наблюдающихся в развитых странах таких пациентов старше 18 лет [6].

Известно, что муковисцидоз – моногенное заболевание, обусловленное мутацией гена муковисцидозного трансмембранного регулятора [1, 6]. Впервые было описано в 1938 г. Дороти Андерсен, патологоанатомом Нью-Йоркской детской больницы. Автор описала кистозную дегенерацию поджелудочной железы в сочетании с легочной патологией у маленьких детей, выделив его в самостоятельную нозологическую единицу под названием «кистозный фиброз» (англ. – cystic fibrosis). В 1946 г. Faber предложил термин «муковисцидоз» (от лат. mucus – слизь, viscus – вязкий), указывая на роль повышения вязкости экскрета, выделяемого экзокринными железами. Муковисцидоз наследуется по аутосомно-рецессивному типу. Так как оба родителя гетерозиготные по аномальному гену муковисцидозного трансмембранного ре-



гулятора и, следовательно, являются лишь его носителями, вероятность рождения ребенка с муковисцидозом равна 25%. При каждой последующей беременности этот показатель риска остается неизменным: «риск не имеет памяти» [5, 6].

Клинические проявления муковисцидоза развиваются только у гомозигот по аномальному гену муковисцидозного трансмембранного регулятора, у его носителей обычно не выявляется никаких симптомов заболевания. Ген муковисцидозного трансмембранного регулятора был идентифицирован в 1989 г. Он содержит 27 экзонов, охватывает 250 000 пар нуклеотидов и расположен в середине длинного плеча 7-й хромосомы. На сегодняшний день выделено более 1000 мутаций гена, ответственных за развитие симптомов муковисцидоза [2, 5, 6]. Патоморфоз заболевания заключается в нарушении вязкости секрета экзокринных желез, поэтому поражаются те органы, в эпителиальных клетках которых нарушена функция хлоридных каналов: это верхние и нижние дыхательные пути, потовыводящие протоки, выводные протоки слюнных желез, поджелудочной железы, желчевыводящие пути, кишечник, семявыводящие протоки. Из-за блокады хлоридных каналов не происходит реабсорбции ионов хлора и натрия в потовыводящих протоках, что приводит к значительному повышению концентрации этих ионов в 1 мл пота. Этот феномен в настоящее время используется при диагностике муковисцидоза [3].

Важным открытием 1950-х годов явилось обнаружение повышенного содержания хлоридов в поте больных муковисцидозом во время жары в Нью-Йорке летом в 1953 г. (тепловой коллапс у грудничков) [7]. Однако еще раньше, в старинных немецких сказаниях, указывалось, что если во время обряда крещения при поцелуе ребенка ощущался соленый привкус кожи – священник делал вывод, что ребенок обречен [3, 7]. Потовый тест, разработанный Гиббсоном и Куком, стал «золотым стандартом» прижизненной диагностики муковисцидоза. До этого времени считалось, что муковисцидоз приводит к смерти больного в 1-й декаде жизни; однако в начале 1960-х годов появились первые сообщения о больных, достигших подросткового и взрослого возраста. Тогда же были введены в практику программы активного непрерывного лечения муковисцидоза, которые продолжают совершенствоваться и сейчас. В дальнейшем были созданы специализированные центры для лечения больных муковисцидозом, что привело к значительному увеличению выживаемости и росту числа взрослых больных. Предполагаемая выживаемость больных Великобритании, родившихся в 2000 г., приближается к 50 годам [3, 7]. В Самарской области действует Центр муковисцидоза на базе Детской городской клинической больницы № 1, в котором постоянно наблюдаются 60 человек.

Прогресс в диагностике и лечении муковисцидоза привел к значительным изменениям продолжительности жизни при этом заболевании [7]. Если раньше это была проблема педиатров, то в настоящее время все большее число специалистов вовлекается в ее решение [3].

Патология ЛОР-органов относится к осложнениям муковисцидоза, при этом чаще всего встречаются хронический синусит и полипы носа [4, 8]. По данным ряда авторов, именно эта патология встречается в 33–100% случаев заболеваний ЛОР-органов у больных муковисцидозом. Известны случаи, когда муковисцидоз был заподозрен у пациентов с длительным и тяжелым течением хронического риносинусита, не поддающимся терапевтическим и хирургическим методам лечения. Наличие хронического риносинусита значительно утяжеляет течение основного заболевания и приводит к снижению показателей легочной функции, возрастанию колонизации синегнойной палочки, возникновению ее хронического носительства [1, 4], а зачастую становится отправной точкой в развитии хронического бронхита, пневмонии.

Мы наблюдали двух сестер Н., 2004 г. р. и К., 2006 г. р., которые в ноябре 2009 г. обратились с жалобами на постоянные гноевидные-слизистые, трудно отходящие выделения, периодическую заложенность носа, умеренное затруднение носового дыхания, периодическую головную боль, быструю утомляемость. Болеют в течение длительного времени с периодическим улучшением и ремиссией до 1 месяца. Из анамнеза выявлено, что обе сестры часто болеют ОРВИ, острыми ринофарингитами, острыми трахеитами, обострения до 8–10 раз в год. Наблюдались и проходили курсы лечения у оториноларинголога по поводу аденоидов II степени, гипертрофии небных миндалин II степени. Н. за 5 лет перенесла трижды двусторонний острый катар среднего уха, трижды острый бронхит и пневмонию. В феврале 2009 г. получала лечение у пульмонолога по поводу острой левосторонней нижнедолевой пневмонии, средней тяжести, дыхательной недо-



статочности 0 степени, персистирующей хламидийной, микоплазменной инфекции. В апреле 2009 г. консультирована иммунологом по поводу реконвалесценции острой левосторонней пневмонии, респираторного хламидиоза, микоплазмоза, иммунной недостаточности, инфекционного синдрома. Аллергологический анамнез у обеих девочек без особенностей. Родители и близкие родственники хроническими и наследственными заболеваниями не страдают.

При осмотре у обеих пациенток наблюдалась сходная клиническая картина. При передней риноскопии слизистая оболочка полости носа была гиперемированная яркая застойная, отмечалась небольшая отечность нижних носовых раковин, в переднем отделе некоторая сухость; в среднем и нижнем носовых ходах слизисто-гнойные выделения. Особенностью этих выделений явилось то, что промывание полости носа не привело к очищению слизистой оболочки полости носа. С помощью электроаспирации с большим трудом удалось выполнить туалет носа и удалить вязкое, густое, тянущееся, сливкообразное слизисто-гнойное отделяемое. При задней риноскопии обнаружено увеличение глоточной миндалины II степени. Лимфаденоидная ткань представлена округлым тестовато-рыхлым образованием бледно-розового цвета, покрытым серозно-гнойным отделяемым в виде тяжелей, бороздки сглажены. На рентгенографии околоносовых пазух определялось затемнение обеих верхнечелюстных пазух, лобные пазухи слабо выражены.

Проведены системная и местная антибиотикотерапия, противовоспалительное, секретолитическое, секретомоторное, антигистаминное лечение в течение 10 дней. Жалоб пациентки на 10-й день лечения не предъявляли. Осмотр слизистой оболочки полости носа сразу после проведенного лечения позволил констатировать гиперемию, умеренную сухость в переднем отделе полости носа, размеры нижних и средних носовых раковин не увеличены, в пределах нормы, отделяемого в полости носа не выявлено. Рекомендовано продолжить секретомоторную, секретолитическую терапию до месяца. Эффект от лечения был непродолжительным. В последующем антибактериальное лечение проводили с учетом выделенной микрофлоры полости носа и ее свойств. Выделялся следующий спектр бактериальных патогенов: *St. aureus*, *St. xylosus*, чувствительных к ванкомицину, гентамицину, оксациллину, рифампину, ципрофлоксацину, фузидиевой кислоте, резистентных к линкомицину. Проводимая терапия стойкой ремиссии не давала, каждые 1–2 месяца возникали обострения хронического синусита, в результате чего у Н. 19 июля 2010 г. в условиях ЛОР-стационара Детской городской клинической больницы № 1 была выполнена аденоидэктомия. В начале августа 2010 г. девочка поступила в пульмонологическое отделение детской городской клинической больницы №1 по поводу внебольничной пневмонии с локализацией в нижней доли левого легкого. После проведенного обследования и лечения поставлен диагноз: муковисцидоз, легочно-кишечная форма, тяжелое течение, обострения по пневмоническому типу. Учитывая сходную клиническую картину течения заболевания верхних дыхательных путей у обеих сестер, проявляющегося застойной гиперемией слизистой оболочки полости носа, гнойными густыми вязкими трудно отходящими выделениями, периодической заложенностью носа, умеренным затруднением носового дыхания, в анамнезе повторные инфекции дыхательных путей с затяжным течением, случай муковисцидоза в семье, у К. также заподозрили муковисцидоз. Оториноларингологом ребенок был направлен в центр муковисцидоза, где был подтвержден диагноз: муковисцидоз, легочно-кишечная форма, среднетяжелое течение. В последующие 6 месяцев применялись различные комбинации противовоспалительной терапии. Наибольшую ремиссию достигли при следующем лечении: ирригационная терапия полости носа солевыми изотоническими растворами 2–3 раза в день, ацетилицистин + туаминогептана сульфат по 1 впрыскиванию в каждый носовой ход 3 раза в день, щелочной раствор на основе прописи по Н. В. Белоголовову (Rp: *Natrii hydrocarbonatis*, *Natrii tetraboratis* вв 0,02; *Natrii chloride*, *Natrii bromidi* вв 0,01; *Aq. Destilate* 30,0; M.D.S.) по 2–3 капли интраназально 3–4 раза в день, фенспирид сироп в соответствующей возрасту дозировке внутрь. Курс лечения 10 дней. Общим пациенткам при помощи передней активной риноманометрии (ПАРМ) определяли дыхательную функцию полости носа перед лечением (табл. 1, 2). Исследование выполняли на риноманометре Atmos-300. При вышеизложенном лечении воспалительный процесс купировался без антибиотиков.



Таблица 1

Данные передней активной риноманометрии пациентки Н., 2004 г. р., до и после лечения

Показатель	До лечения			После лечения		
	75	150	300	75	150	300
Fl.L	108	164	0	124	164	272
Fl.R	128	224	0	168	236	0
Fl.L+R	236	388	0	292	400	272
ResL	0,69	0,91	0	0,60	0,91	1,10
Res R	0,58	0,66	0	0,44	0,63	0
Res L+R	0,31	0,38	0	0,25	0,37	1,10

Таблица 2

Данные передней активной риноманометрии пациентки К., 2006 г. р., до и после лечения

Показатель	До лечения			После лечения		
	75	150	300	75	150	300
Fl.L	0	0	0	32	60	72
Fl.R	64	92	128	136	188	264
Fl. L+R	64	92	128	168	248	334
Res L	0	0	0	2,34	2,50	4,16
Res R	1,17	1,63	2,34	0,55	0,79	1,13
Res L+R	1,17	1,63	2,34	0,44	0,60	0,89

При передней риноскопии слизистая оболочка полости носа приобрела нормальную окраску, стала влажной, нижние и средние носовые раковины в пределах нормы, отделяемого нет. Выполнили контрольную ПАРМ (табл. 1, 2). Пациентка Н. постоянно принимает ингаляции с дорназа альфа 2,5 мг 1 раз в день.

Для профилактики рецидива хронического синусита пациентам предложили регулярно проводить промывания полости носа солевыми изотоническими растворами. Ремиссия продолжалась около 4 месяцев. При прекращении выполнения назначений у обеих пациенток возникали обострения хронического синусита. Однако отмечено, что у обеих сестер тяжесть и длительность обострений хронического синусита уменьшились. В этот период обострений со стороны легких не наблюдали.

Выводы

Особенностями хронического синусита у двух сестер явились длительность течения, густой и вязкий характер тянущихся гнойно-слизистых выделений из носа, частые обострения с короткими периодами ремиссий в сочетании с бронхитом и пневмонией.

Сходство клинической картины, частые обострения хронического синусита у сестер, выявление у одной из сестер муковисцидоза позволили провести более раннюю диагностику такого же процесса у другой сестры.

Своевременная коррекция патологии полости носа и околоносовых пазух у двух сестер, страдающих муковисцидозом, предупредила развитие обострений процесса в легких.

ЛИТЕРАТУРА

1. Богомильский М. Р., Сагателян М. О. Оториноларингологические аспекты муковисцидоза // Вестн. оторинолар. – 2007. – № 1. – С. 53–56.
2. Капранов И. Н., Каширская Н. Ю., Петрова Н. В. Муковисцидоз. Достижения и проблемы на современном этапе // Мед. генетика. – 2004. – № 9. – С. 398–412.



3. Ленарт Т. В., Моногарова Н. Е. Муковисцидоз у детей // Новости медицины и фармации. Аллергология, пульмонология и иммунология (Тематический номер). – 2008. – № 256.
4. Лечение риносинуситов у детей с муковисцидозом / И. В. Мартынова [и др.]. // Рос. оторинолар. – 2011. – № 3. – С. 90–94.
5. Муковисцидоз. Современные достижения и проблемы / Н. И. Капранов [и др.]; метод. рек. – М., 2001. – 76 с.
6. Муковисцидоз. Ранняя диагностика и лечение / Н. И. Капранов [и др.]. – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2008. – 104 с.
7. Пульмонология. Практическое руководство / Под ред. А. Г. Чучалина – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2009. – 960 с.
8. Standards of care for patients with cystic fibrosis: a European consensus / Eitan Keren [et al.] // Of cystic fibrosis. – 2005 – N 4. – P. 7–26.

Ерёмина Наталья Викторовна – докт. мед. наук, проф. каф. оториноларингологии им. акад. И. Б. Солдатова, Самарского ГМУ, e-mail: erjomialor@mail.ru; **Леньшина** Надежда Юрьевна – врач-оториноларинголог городской поликлиники № 9, Самара, e-mail: lenshinanu@mail.ru

УДК: 376.3:616.283.1-089.843-053.5

РЕАБИЛИТАЦИЯ ПАЦИЕНТОВ ПОСЛЕ БИНАУРАЛЬНОЙ КОХЛЕАРНОЙ ИМПЛАНТАЦИИ

О. В. Зонтова, О. М. Базова

REHABILITATION OF PATIENTS AFTER BINAURAL COCHLEAR IMPLANTATION

O. V. Zontova, O. M. Bazova

ФГБУ «Санкт-Петербургский НИИ уха, горла, носа и речи»

(Директор – засл. врач РФ, член-корр. РАМН, проф. Ю. К. Янов)

Благодаря бинауральному эффекту человек лучше осуществляет локализацию источника звука в пространстве, ориентируется в окружающей среде и определяет направление движения звука в пространстве, лучше понимает неречевые и речевые звуки окружающего мира в сложных акустических условиях (шум, опосредованное восприятие речи и пр.). Все это является важным для оптимизации коммуникации с людьми и ориентировки в окружающем мире. При слушании одним ухом (моноурально) человек испытывает значительные трудности как в определении месторасположения источника звука в пространстве, так и в разборчивости разговорной речи в шуме или одновременной речи нескольких человек. Специалисты всеми доступными им средствами должны информировать пациента и его родителей об основных преимуществах бинауральной кохлеарной имплантации, о показаниях и противопоказаниях.

Ключевые слова: кохлеарная имплантация, реабилитация, бинауральный слух, бинауральная кохлеарная имплантация.

The binaural hearing gives to the person localization of a source of a sound in space, orientation in environment. It is possible to determine by two ears the direction of movement of a sound in space, it is better to understand nonverbal and speech sounds of world around in difficult acoustic conditions (the noise, the mediated perception of speech and so forth). All this is important for the best communication and orientation in world around. When using one ear, people experiences considerable difficulties in definition of a site of a source of a sound in space, feels difficulties in legibility of informal conversation in noise and in the conditions of several speaking. Experts all means available to them should inform the patient and his parents on the main advantages of binaural hearing aid and binaural cochlear implantation, about indications and contra-indications.

Key words: cochlear implantation, rehabilitation, binaural hearing, binaural cochlear implantation.