

Состояние гепатобилиарной системы у детей со смешанной формой муковисцидоза

Умарназарова З.Е., Умарова М.Д.

Республиканский специализированный научно-практический медицинский центр педиатрии, Ташкент, Республика Узбекистан

Актуальность. По данным разных авторов, изменения в гепатобилиарной системе при муковисцидозе встречаются в 20–80% (Colombo C. Liver disease in cystic fibrosis, 2017). Осложнения со стороны гепатобилиарной системы становятся второй (после легочных осложнений) причиной смерти больных муковисцидозом (Efrati O., Barak A. Liver cirrhosis in cystic fibrosis, 2003).

Цель исследования. Анализ клинико-лабораторных особенностей изменений гепатобилиарной системы в зависимости от длительности заболевания у детей со смешанной формой муковисцидоза.

Пациенты и методы. С 2020 по 2021 г. в отделении гастроэнтерологии РИПИАТМ обследовано 40 детей, находящихся на лечении с диагнозом «муковисцидоз». Для выявления изменений в гепатобилиарной системе учитывали анамнестические данные, клинико-лабораторные и инструментальные результаты.

Результаты. 55% детей, наблюдаемых для постановки диагноза, были мальчиками и 45% — девочками, а средний возраст постановки клинического диагноза среди этих детей составил 2 года 3 мес. У 40% госпитализированных детей заболевание тяжелое, у 60% — сред-

нетяжелое. У детей с тяжелым течением заболевания средний срок появления первых симптомов составляет 5 мес. УТТ выявили гепатомегалию — 55%, реактивные изменения печени — 15%, диффузные изменения печени — 10%, утолщение паренхимы печени — 15%, сгущение желчи (сладж) — 10%, спленомегалию — 2,5%, фиброз печени слева — у 1 больного. Примечательно, что пациенту поставили диагноз в возрасте 5 мес, и заболевание было тяжелым. Желтуха выявлена у 1 больного, 10-кратное повышение билирубина. У этой пациентки симптом заболевания также был выявлен при рождении. Лабораторные исследования определили повышение ферментов АЛТ и АСТ у 15% всех детей и повышение альфа-амилазы — у 2,5% больных. У всех наблюдаемых детей заболевание было подтверждено потовой пробой, ИРТ, тестами на определение эластазы 1 в кале.

Заключение. Представленные данные клинических наблюдений позволяют сделать предположение о связи изменений в гепатобилиарной системе с течением заболевания при муковисцидозе. Раннее появление симптомов приводит к выраженному изменению гепатобилиарной системы и тяжелому течению болезни.