

parameters with major vascular risk factors: TCD study in patients with a recent TIA or nondisabling ischemic stroke», 2006.

3. Wijnhoud AD; Department of Neurology, Erasmus Medical Center Rotterdam, The Netherlands. Koudstaal PJ Dippel DW «The prognostic value of pulsatility index, flow velocity, and their ratio, measured with TCD ultrasound, in patients with a recent TIA or ischemic stroke», 2011.

4. Zywicka A; Katedra i Klinika Neurologii Pomorskiej Akademii Medycznej w Szczecinie, Szczecin. Podbielski J Nowacki P Safranow K «Circulation monitoring in anterior cerebral arteries in hypertensive patients with ischemic stroke, without hemodynamically significant stenosis in extracranial arteries», 2007.

5. Ассоциация врачей общей практики (семейных врачей) Российской Федерации Клинические рекомендации «Диагностика и тактика при инсульте в условиях общей врачебной практики, включая первичную и вторичную профилактику», 2013.

Рекомендации по ведению больных с ишемическим инсультом и транзиторными ишемическими атаками. Исполнительный комитет Европейской инсультной организации (ESO) и Авторский комитет ESO, 2008.

УДК: 616-008.9-056.7

**К.В. Васьков, А.А. Мельник, Н.А. Кирова, Ю.В. Алексеенко Т.Ю.
Корнеева, И.В. Жданова.**

МУКОВИСЦИДОЗ У ВЗРОСЛЫХ

Кафедра пропедевтики внутренних болезней
Уральский государственный медицинский университет
Екатеринбург, Российская Федерация

**K.V. Vaskov, A.A. Melnik, N.A. Kirova, U.V. Alekseenko, T.U. Korneeva,
I.V. Zhdanova.**

MUCOVISCIDOSIS OF ADULTS

Department of propedeutics of internal diseases
Ural state medicine university
Yekaterinburg, Russian Federation

Контактный e-mail: Alyona.melnik.94@inbox.ru

Аннотация. В статье рассмотрены истории болезни девяти пациентов, наблюдавшихся в отделении аллергологии и иммунологии СОКБ№1 за период 2009-2013 гг. Оценена динамика симптомов заболевания, активность воспалительного процесса в легких, характер микрофлоры бронхиального дерева, структурных изменений легких, функции внешнего дыхания. Проанализирована эффективность современной терапии и сделан вывод о

необходимости разработки методов генной инженерии, направленных на устранение дефекта в структуре гена, приводящего к развитию заболевания.

Annotation. The article deals medical histories of nine patients observed in the department of Allergy and Immunology of SRCH№1 since 2009-2013. Evaluated the dynamics of the disease symptoms, inflammatory activity in the lungs, the nature of bronchial tree microflora, structural changes in lungs, respiratory function. Was analyzed the efficiency of modern therapy concluded the need to develop gene engineering methods, aimed at the eliminating of the defect in the gene which leads to development of disease.

Ключевые слова: муковисцидоз, легкие, терапия, течение

Keywords: mucoviscidosis, lungs, therapy, process.

Муковисцидоз — моногенное заболевание, обусловленное мутацией гена MBTP (муковисцидозного трансмембранного регулятора проводимости), которая приводит к нарушению структуры белка трансмембранного регулятора транспорта ионов хлора, накоплению воды в клетке и повышению вязкости секрета экзокринных желез жизненно важных органов. Повышенная вязкость и нарушенная эвакуация экзосекретов способствует развитию хронического воспаления в бронхолегочной системе и формированию бронхоэктазов. В условиях постоянной обструкции вязкой мокротой и прогрессирующей деструкции легочной паренхимы бронхоэктазы становятся распространенными, нарастает гипоксия, развивается легочная гипертензия и, так называемое, «легочное сердце» [4].

Заболевание имеет обычно тяжелое течение и прогноз, летальность составляет 50—60 %. Если раньше муковисцидоз был проблемой педиатров, то в настоящее время все большее число специалистов разного профиля вовлекается в ее решение, так как увеличилось количество наблюдаемых пациентов старше 18 лет [3]. Среди медико-социальных аспектов МВ следует отметить: низкую среднюю продолжительность жизни; раннюю инвалидизацию; необходимость постоянного проведения лечебных и реабилитационных мероприятий; необходимость активного диспансерного наблюдения; проблемы ранней диагностики, полимедикаментозное лечение; дороговизну жизненно важных медикаментов; обязательность обучающих программ [1,2]. Это требует поиска лечебных технологий, которые позволят подавляющему большинству больных вести полноценный образ жизни.

Цель исследования — проанализировать течение муковисцидоза у пациентов, достигших совершеннолетия с целью выявления возможности оптимизации лечения и улучшения прогноза течения заболевания.

Материалы и методы исследования

Рассмотрены истории девяти пациентов с муковисцидозом, наблюдавшихся в отделении аллергологии и иммунологии СОКБ№1 за период 2009-2013г. Возраст пациентов: 21-29 лет (средний - 24,4 года). Оценивалась динамика симптомов заболевания; динамика показателей, характеризующих

активность воспалительного процесса в легких (количество лейкоцитов, скорость оседания эритроцитов, уровень С-реактивного протеина, фибриногена); динамика показателей функции внешнего дыхания; динамика структурных изменений в легких; характер микрофлоры бронхиального дерева. Проанализирован характер базовой терапии и оценены возможности оптимизации терапии для улучшения прогноза течения заболевания.

Данные обработаны с помощью статистического пакета программы Microsoft Office Excel.

Результаты исследования и их обсуждение

В клинической картине заболевания у всех пациентов преобладали симптомы прогрессирующей бронхо-легочной патологии: кашель с трудноотделяемой гнойной мокротой, нарастающая одышка, лихорадка. У всех пациентов имелся дефицит массы тела.

За период наблюдения (таблица 1) отмечалось увеличение уровней показателей воспаления по анализам крови: в среднем на 66,4% увеличилось количество лейкоцитов, на 48,5% - скорость оседания эритроцитов, в 5,4 раза повысился уровень СРБ. Характерным для прогрессирования воспалительного процесса было развитие поликлональной иммуноглобулинемии: уровень IgA повысился на 44%, IgG – на 20%. Прогрессирование воспалительного процесса сопровождалось увеличением степени активности бактериальной флоры: если при первом поступлении у 22% пациентов не было роста бактериальной флоры при посеве мокроты, то к концу периода наблюдения таких пациентов не было: у 50% пациентов были обнаружены *Staphylococcus aureus* и *Pseudomonas aeruginosa*, у 25% - *Candida albicans*.

Таблица 1.

Средние значения показателей крови у пациентов.

Средние значения	Le	Tr	уровень Hb, г/л	СОЭ, мг/л	СРБ,мг/л	Ig A	Ig G
Норма	4-8,5	180-320	130-160 м., 120-140 ж.	2-10 м., 2-15 ж.	<5	0,7-3,15	6,5-13,5
1 поступление	8,56	378,78	125,78	24,75	14,72	3,60	18,51
2 поступление	9,20	390,22	128,78	17,44	10,87	3,80	15,34
3 поступление	11,64	422,86	122,86	30,67	13,07	3,52	16,83
4 поступление	11,21	386,17	128,65	34,83	27,34	8,74	18,86
5 поступление	11,73	404,00	119,17	20,63	35,12	6,06	15,55
6 поступление	12,59	413,80	124,40	20,80	16,08	5,74	17,14
7 поступление	9,37	384,40	110,80	19,25	22,93	5,50	17,97
8 поступление	9,98	430,25	129,33	22,33	30,78	6,07	18,79
9 поступление	10,45	544,00	118,00	49,00	53,08	4,17	22,18
10 поступление	14,24	445,00	118,00	36,75	79,85	5,17	22,17

Таблица 2.

Средние значения показателей внешнего дыхания, индекса массы тела и давления в легочной артерии у пациентов

Средние значения	ОФВ1	ПОС	ЖЕЛ	Индекс Тиффно	ФЖЕЛ	ИМТ	Давление в легочной артерии
Норма	>80%	>80%	>80%	70-80%	>80%	18,5-25	14 мм рт. ст.
1 поступление	43,47	58,28	55,32	63,48	52,76	17,00	26
2 поступление	32,63	52,28	47,24	61,26	47,08	17,18	28,5
3 поступление	27,72	33,28	40,28	59,80	40,30	16,71	26,67
4 поступление	26,51	38,15	41,81	62,89	38,84	17,03	25,33
5 поступление	31,65	45,80	53,03	65,68	52,82	16,43	24,75
6 поступление	30,05	41,23	51,79	56,06	53,74	16,55	26,5
7 поступление	38,81	53,00	68,50	46,11	70,55	16,36	29
8 поступление	34,47	32,71	54,57	61,48	52,05	16,87	32,67
9 поступление	53,00	55,00	75,00	62,00	67,00	16,55	28
10 поступление	30,50	18,00	52,00	49,50	48,50	16,65	34,3

По рентгенологическим данным за период наблюдения отмечалась умеренная отрицательная динамика в виде прогрессирования склероза бронхиальных стенок и перибронхиальной ткани легкого (пневмофиброз), расширения зон перифокальной инфильтрации, увеличения количества и протяженности межбронхиальных бронхоэктазов, заполненных секретом, увеличения количества булл.

За пять лет наблюдения прогрессивно ухудшилась функция внешнего дыхания, в большей степени за счет усиления бронхиальной обструкции: ЖЕЛ уменьшилась на 6%, ОФВ1 – на 30%, ПОС – на 69% (таблица 2).

К концу периода наблюдения у всех пациентов отмечалась легочная гипертензия, в среднем систолическое давление в легочной артерии повысилось на 32%.

Пациентам проводилась постоянная терапия пролонгированными бронходилататорами, ингаляционными глюкокортикостероидами, муколитиками, заместительная терапия ферментами поджелудочной железы. Пациенты госпитализировались от двух (в плановом порядке) до пяти (включая экстренную госпитализацию) раз в год, в стационаре им осуществлялась санация бронхиального дерева от густой слизи, проводилась антибактериальная терапия. На фоне терапии, как видно из таблицы 2, отмечалась некоторая

временная положительная динамика, но в целом заболевание имело прогрессирующий характер.

Выводы:

1. Несмотря на непрерывность и достаточный объем симптоматической терапии, муковисцидоз является неуклонно прогрессирующим заболеванием.
2. Для улучшения прогноза заболевания и качества жизни пациентов необходимо все усилия направить на поиск средств патогенетического действия и разработку методов генной инженерии, направленных на устранение дефекта в структуре гена.

Литература:

1. Капранов Н.И., Каширская Н.Ю. «Муковисцидоз (современные достижения и актуальные проблемы), методические рекомендации», Москва, 2011 г.
2. Капранов Н.И., Каширская Н.Ю. «Муковисцидоз. Ранняя диагностика и лечение», 2008г.
3. Рейдерман М.И. «Муковисцидоз. Генетика, патогенез, клиника», 1974 г.
4. Павлов Г.В., Шардин С.А. «Клиника, диагностика и лечение муковисцидоза у детей и взрослых», Свердловск: изд-во СГМИ, 1987 г., 54 с.

УДК 616-002.5-07:615.275.2

**Ю.Е. Вахрушева, А.В. Захарова, А.А. Таланкина, Д.Е. Екимова
РАЗВИТИЕ ТУБЕРКУЛЕЗА НА ФОНЕ ТЕРАПИИ ИНГИБИТОРОМ
ФАКТОРА НЕКРОЗА ОПУХОЛИ- α (ФНО- α) ИНФЛИКСИМАБОМ.
КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ПАЦИЕНТА С НЯК**

Кафедра фтизиатрии и пульмонологии
Уральский государственный медицинский университет
Екатеринбург, Российская Федерация

**Y.E. Vahrusheva, A.V. Zaharova, A.A. Talankina, D.E. Ekimova
ACTIVE TUBERCULOSIS RISK AFTER TREATMENT WITH TUMOR
NECROSIS FACTOR (TNF- α) INHIBITOR INFLIXIMAB. CLINICAL
CASE: PATIENT WITH ULCERATIVE COLITIS**

Department of tuberculosis and pulmonology
Ural state medical university
Yekaterinburg, Russian Federation

Контактный e-mail: yulya.vahrusheva@mail.ru

Аннотация. В последнее время все чаще появляется информация о случаях ятрогенного туберкулеза (ТБ) (в том числе лекарственно-