

ОЦЕНКА НУТРИТИВНОГО СТАТУСА И ФУНКЦИИ ЛЁГКИХ У СИБСОВ С МУКОВИСЦИДОЗОМ

Пушкарева А.Е., Соколов И.

Научные руководители: доктор мед. наук,
проф. О.И. Симонова, доктор мед. наук,
проф. Т.Э. Боровик

Первый Московский государственный медицинский
университет имени И.М. Сеченова Минздрава России
(Сеченовский Университет), Москва, Россия

Ключевые слова: дети; муковисцидоз; генотип;
нутритивный статус; функции лёгких; микробиота

Актуальность. Клиника муковисцидоза (МВ) у больных с одинаковым генотипом значительно различается. Сибсы с МВ имеют не только одинаковые мутации трансмембранного регулятора проводимости МВ, но и схожую среду обитания, как правило, аналогичное медикаментозное и диетологическое лечение. Однако из-за перекрёстного инфицирования сибсы имеют контакты с различными возбудителями инфекционных болезней, что может приводить к ухудшению функций лёгких. Поэтому исследования сибсов с МВ являются перспективным направлением для улучшения исходов болезни у младших из них.

Цель работы: определить особенности нутритивного статуса, функцию лёгких и динамику микробиоты мокроты у сибсов с МВ при одинаковом генотипе.

Материалы и методы. Обследовано 23 пары братьев и сестёр с МВ. Одна из 23 пар являлась близнецами и три — двойняшками. Проведены анализ антропометрических данных и расчёт массо-ростовых индексов [Z-scores рост/возраст (HAZ) и ИМТ/возраст (BAZ)] с помощью программы WHO AnthroPlus, оценены объём форсированного выдоха за 1 секунду (ОФВ1) и форсированная жизненная ёмкость лёгких (ФЖЕЛ). Проведено сравнение посевов мокроты у братьев и сестёр с одинаковым генотипом. Сравнение измерений связанных совокупностей «сибс 1—сибс 2» HAZ, BAZ, ОФВ1, ФЖЕЛ осуществили при помощи критерия Вилкоксона.

Результаты. Из 23 пар сибсов более часто встречался генотип F508del/F508del (6 пар — 26%), у 5 пар F508del (тяжёлая мутация 2 класса) была компаунд-гетерозигота. В 1 паре сибсов выявлена белково-энергетическая недостаточность (БЭН) среднетяжёлой и тяжёлой степени, в 3 парах — БЭН от лёгкой до тяжёлой степени, а в 1 паре отмечен избыток массы тела у одного из сибсов. Нами не выявлено значимых различий показателей HAZ, BAZ, а также ОФВ1 и ФЖЕЛ у сибсов и близнецов с МВ. У 12 (53%) сибсов пар была выявлена разнообразная микробиота бронхиального секрета, у 5 (22%) — частично схожие и у 6 (26%) схожие возбудители: преимущественно высевался *Staphylococcus aureus* — у 21 (43,7%) сибса, у 12 (25%) сибсов — *Pseudomonas aeruginosa*.

Заключение. У сибсов с одинаковым генотипом при схожем нутритивном статусе высевается различная респираторная микробиота, что требует индивидуального подхода к лечению. Необходимо учитывать результаты обследования старших сибсов для улучшения прогноза заболевания у младших.

* * *