

НУТРИТИВНЫЙ СТАТУС ДЕТЕЙ С ПЕРВИЧНОЙ ЦИЛИАРНОЙ ДИСКИНЕЗИЕЙ

Джуртубаева Д.Р.¹, Пушкарева А.Е.²

Научный руководитель: доктор мед. наук
О.И. Симонова

¹Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей Минздрава России, Москва, Россия;

²Первый Московский государственный медицинский университет имени И.М. Сеченова Минздрава России (Сеченовский Университет), Москва, Россия

Ключевые слова: *дети; первичная цилиарная дискинезия; нутритивный статус; диагностика*

Актуальность. Первичная цилиарная дискинезия (ПЦД) — наследственное заболевание, характеризующееся врождённым нарушением мукоцилиарного клиренса вследствие дефектов структуры ресничек мерцательного эпителия и жгутиков различных клеток, что приводит к хроническим инфекциям дыхательных путей, формированию бронхоэктазов, снижению функции лёгких, синуситам, а также нарушениям слуха вследствие рецидивирующих отитов. Классической формой ПЦД является синдром Картагенера. Недостаточность питания у больных с ПЦД может быть как следствием хронического бронхолёгочного процесса, так и фактором, усугубляющим течение болезни. Оценка нутритивного статуса — важная часть наблюдения и лечения детей с ПЦД, однако эта проблема часто недооценивается, что ведёт к поздней диагностике. **Цель:** определить изменения пищевого статуса у детей с ПЦД и выявить взаимосвязь между питанием и функцией внешнего дыхания.

Материалы и методы. Обследованы 25 детей с подтверждённым диагнозом ПЦД в возрасте 1–17 лет, находившихся на лечении в пульмонологическом отделении. Диагноз подтверждали с использованием шкалы PICADAR, микроскопии биоптата с оценкой подвижности ресничек, компьютерной томографии и молекулярно-генетического анализа. Проводилась оценка показателей функции внешнего дыхания (ФЖЕЛ, ОФВ1, % от должного) и антропометрических данных с расчётом индексов ВАЗ (ИМТ/возраст) и НАЗ (рост/возраст). Статистическая обработка включала расчёт медианы (Me) и квартилей [Q1; Q3].

Результаты. Медиана возраста больных — 12 лет (мальчики — 12; девочки — 13). Me ВАЗ –0,15 [–1,08; 0,28], Me НАЗ 0 [0,8; 0,34], что соответствует нормальному физическому развитию у большинства детей, однако у 7 больных была выявлена тенденция к дефициту массы тела, у 1 ребёнка — ожирение (ВАЗ > 2). У 5 больным не проводилась оценка функции внешнего дыхания из-за раннего возраста. Me ФЖЕЛ 92%Д [80; 98], Me ОФВ1 86%Д [75,5; 100], что указывает на сохранную функцию лёгких; у 5 детей было отмечено снижение < 80%Д.

Заключение. ПЦД сопровождается хроническим воспалительным процессом, поэтому отклонения нутритивного статуса — как дефицит, так и избыток массы тела — могут неблагоприятно влиять на функцию лёгких и течение болезни. Регулярная оценка физического развития должна быть неотъемлемой частью ведения детей с ПЦД для своевременной коррекции питания и профилактики прогрессирования дыхательной недостаточности.