

РЕДКАЯ КОМОРБИДНОСТЬ МУКОВИСЦИДОЗА И ВИЧ-ИНФЕКЦИИ У ДЕТЕЙ: ДВА ПРОТИВОПОЛОЖНЫХ ИСХОДА

Никифорова Д.Д.

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

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

Ключевые слова: клинический случай, дети,
муковисцидоз, ВИЧ-инфекция, исходы

Актуальность. В научной литературе описаны единичные случаи ВИЧ-инфекции у взрослых больных с муковисцидозом (МВ). Сочетание этих форм патологии имеет неблагоприятный прогноз из-за высокого риска развития лёгочных инфекций, фиброза лёгких и быстрого снижения лёгочной функции.

Описание клинических случаев. Мальчик К., 11 лет. С рождения отмечались плохая прибавка массы тела, кашель, лихорадка. На 1-м месяце жизни перенёс двустороннюю пневмонию. В возрасте 1 год установлен диагноз МВ: положительный потовый тест, экзокринная панкреатическая недостаточность (фекальная эластаза < 50 мкг/л), в дальнейшем были выявлены мутации *F508del/F508del* в гене *CFTR*. В возрасте 10 лет была выявлена ВИЧ-инфекция. Больной был инфицирован при аденомии, назначена антиретровирусная терапия (АРВТ). При обследовании выявлена сенсibilизация к грибам *Aspergillus*, хронический высев *Pseudomonas aeruginosa*, в том числе мукоидной формы. Умеренный фиброз печени (METAVIR — F2). Функция внешнего дыхания не снижена (ФЖЕЛ 87%, ОФВ1 90%). При компьютерной томографии лёгких определены: хронический бронхит, двусторонние цилиндрические бронхоэктазы, мукостаз — без отрицательной динамики при сравнении с прошлыми данными. Учитывая раннюю диагностику МВ и своевременное назначение базисной терапии, за период наблюдения быстрого снижения лёгочной функции не отмечалось, на фоне АРВТ сохраняется низкая вирусная нагрузка.

Мальчик С., с рождения была выявлена ВИЧ-инфекция вследствие перинатального заражения от матери, с возраста 1 год получал АРВТ. С первых дней жизни жидкий зловонный стул до 15 раз в сутки, стеаторея, частые бронхиты, пневмонии, которые были неправильно расценены как осложнения ВИЧ-инфекции. Только в возрасте 6 лет был установлен диагноз: МВ (генотип *F508del/CFTRdele2,3(21kb)*), цирроз печени (METAVIR — F4) с синдромом портальной гипертензии, гиперспленизмом в исходе МВ. Тяжёлая панкреатическая недостаточность (фекальная эластаза < 50 мкг/л). Хронический высев *P. aeruginosa*, сенсibilизация к грибам *Aspergillus*. При компьютерной томографии лёгких выявлены хронический обструктивный бронхит и распространённые бронхоэктазы обоих лёгких.

Несмотря на адекватную базисную терапию, низкую вирусную нагрузку на АРВТ в течение МВ у этого больного отмечалось прогрессивное снижение лёгочной функции (ФЖЕЛ 50%, ОФВ1 49%), развитие печёночной энцефалопатии (гипергаммонемиа 98 мкмоль/л), полиорганной недостаточности с летальным исходом в 15 лет.

Заключение. Редкая коморбидность МВ и ВИЧ-инфекции может встречаться в практике педиатра. Такое сочетание увеличивает риск развития неблагоприятного исхода. Своевременное выявление МВ и ВИЧ-инфекции и назначение двух

параллельных схем терапии увеличивает ожидаемую продолжительность жизни.

* * *