

нарной концентрации гликогена (таблица 1). Содержание гликогена контролируется энзиматически и этот процесс зависит от содержания цАМФ, субстратов углеводного обмена (глюкоза, Г-6-Ф), гормонов (адреналин, инсулин) и зависит от соотношения положительных и отрицательных модуляторов (ГЛС) и фосфоорилазы.

Имеются сведения, что один из исследуемой смеси L-аргинин является предшественником NO. Молекула NO обладает способностью снижать скорость аденилатциклазы и тем самым уменьшать образование цАМФ зависимой протеинкиназы, что приводит к снижению скорости фосфорилирования (ГЛС) и фосфоорилазы. Дефосфорилирование (ГЛС) приводит к преобладанию синтеза гликогена над его распадом, так как фосфоорилаза проявляет свою активность в фосфорилированной форме.

### **Выводы**

Введение комбинации L-аргинина, L-глутамин с сукцинатом при различных режимах алкоголизации устраняет выявленное истощение запасов гликогена в печени за счет активации (D) формы (ГЛС), вызванной избыточной концентрацией цАМФ.

### **ЛИТЕРАТУРА**

1. *Бородинский, А. Н.* Влияние L-аргинина, L-глутамин и янтарной кислоты на состояние углеводного обмена при острой алкогольной интоксикации / А. Н. Бородинский, Л. М. Кароедова. // Матер. Междунар. науч.-практ. конф., Минск, 2010. — С. 36–38.
2. *Лелевич, С. В.* Нарушения метаболизма глюкозы в мускулатуре крыс в динамике развития алкогольного абстинентного синдрома / С. В. Лелевич, А. Н. Бородинский // Вопросы наркологии. — 2008. — № 5. — С. 87–92.

**УДК 616.37 – 002.17 – 002 – 191 – 053.2(476.2)**

## **ОСОБЕННОСТИ ТЕЧЕНИЯ МУКОВИСЦИДОЗА У ДЕТЕЙ ГОМЕЛЬСКОЙ ОБЛАСТИ**

**Голоднева Т. А.**

**Научные руководители: ассистенты Ж. П. Кравчук, О. А. Румянцева**

**Учреждение образования**

**«Гомельский государственный медицинский университет»**

**г. Гомель, Республика Беларусь**

### **Введение**

Муковисцидоз встречается, по различным данным, с частотой от 1:2500 до 1:8000 новорожденных, что свидетельствует о значительной распространенности носительства соответствующего гена. Заболевание наследуется по аутосомно-рецессивному типу, мальчики и девочки поражаются одинаково часто. В первые годы после описания заболевания муковисцидоз считался фатальным, так как большинство детей не переживало пятилетний возраст. В настоящее время, благодаря лучшему пониманию механизма развития болезни и совершенствованию лечебно-реабилитационных мероприятий, заболевание не только раньше диагностируется, но и эффективнее лечится, в результате чего отмечается увеличение средней продолжительности жизни [1, 2].

Прогресс в изучении генетики муковисцидоза важен не только в перспективе генной терапии, но и возможности первичной его профилактики (предупреждение рождения ребенка, больного муковисцидозом). В Республике Беларусь на 2012 г. официально зарегистрировано 150 больных муковисцидозом, из них 23 проживает в Гомеле и Гомельской области.

**Цель:** изучить особенности течения, диагностики и лечения муковисцидоза у детей раннего возраста, находившихся на стационарном лечении в ГОДКБ.

### **Материалы и методы исследования**

Были проанализированы карты стационарного больного за 2003–2012 гг. 12 пациентов в возрасте от 1 месяцев до 3 лет, находившихся на лечении ГОДКБ.

### **Результаты исследования**

Исходя из полученных данных, оказалось, что из 12 больных муковисцидозом (МВ) 10 были мальчиками (83 %) и только 2 девочки (17 %). Хотя, по литературным данным, МВ наследуется по аутосомно-рецессивному типу, мальчики и девочки болеют одинаково часто.

При анализе форм данного заболевания было выявлено, что смешанная форма встретила в 58 % случаев, кишечная — в 34 %, легочная — в 8 %.

Дефицит массы тела у больных с МВ развивается вследствие:

- нарушения переваривания и всасывания жиров и белков на фоне недостаточности поджелудочной железы;
- недостаточного потребления пищи пациентами с плохим самочувствием;
- возрастающей потребности в калориях вследствие повышения нагрузки на органы дыхания;
- хронических инфекционных заболеваний органов дыхания [1].

Анализ данных показал, что 1 степень гипотрофии была у 17 % пациентов, 2 степень развилась у 17 %, 3 степень гипотрофии — у 33 %.

Мекониальный илеус был диагностирован у двух детей с кишечной формой заболевания, которым было произведено хирургическое вмешательство. Кишечная форма была выставлена четверем детям (34 %).

У большинства больных МВ обнаруживается недостаточность внешнесекреторной функции поджелудочной железы с очень низким уровнем или полным отсутствием панкреатических ферментов в двенадцатиперстной кишке. При проведении копрологического исследования наиболее значимым признаком является выраженная стеаторея. При анализе полученных данных установлено, что нейтральный жир был найден у 100 % заболевших, при этом у 67 % — в большом количестве, у 17 % — в небольшом количестве, 17 % — в единичном.

При бронхолегочной форме МВ на 1–2-м году жизни ребенка появляются признаки поражения дыхательного аппарата; повторные бронхиты и пневмонии, чаще двусторонние, с развитием ателектазов и пневмосклероза, имеющие затяжное течение, навязчивый, болезненный, приступообразный (коклюшеподобный) кашель. Мокрота, как правило, слизисто-гнойная и гнойная, вязкая, отходит иногда с трудом. Анализируя данные, было установлено, что большинство (75 %) детей перенесли острый бронхит или пневмонию, а один ребенок перенес оба заболевания. Анализируя данные бактериологического исследования мокроты оказалось, что наиболее частым возбудителем МВ у детей раннего возраста явился *S. aureus* (50 %), у 13 % детей получены грибы рода *Candida*, у 13 % — *Kl. pneumoniae*.

В обследуемой нами группе больных гепатомегалия была диагностирована в 92 % случаев. Клиническая симптоматика поражения печени была минимальной или отсутствовала, что согласуется с данными литературы.

При оценке результатов потового теста было установлено, что у 33 % пациентов концентрация ионов хлора была менее 40 ммоль/л, а у 67 % — превышала уровень 70 ммоль/л — очевидный диагноз МВ. Исследования уровня иммунореактивного трипсина (ИРТ) информативно у детей первых двух месяцев жизни, поэтому нами были найдены результаты только у пяти детей. При анализе полученных данных было выявлено, что в большинстве случаев (60 %) ИРТ превышает норму.

Микрогранулы с различным содержанием панкреатических ферментов (в дозировке обычно указывается активность в Ед по липазе), покрытые рН-чувствительной оболочкой и помещенные в желатиновые капсулы, являются эффективными современными средствами и широко применяются в медицинской практике. рН-чувствительная обо-

лочка микрогранул растворяется только в щелочной среде двенадцатиперстной кишки, не разрушаясь в кислой среде желудка. Дети старше 1 года обычно получают 2000–6000 Ед (не более) по липазе на 1 кг массы в сутки, дети грудного возраста — 4 000 Ед на 100–150 мл молока [2].

Важно помнить, что недостаточность поджелудочной железы при МВ никогда не поддается полной коррекции: всегда сохраняется тот или иной уровень стеатореи, превышающий нормативный показатель. Под контролем данных копрологического исследования проводят коррекцию дозы панкреатических ферментов. При анализе полученных данных было установлено, что наибольшее количество детей (33 %) получало Креон в дозе 5000 Ед/кг/сут.

### **Выводы**

При анализе форм данного заболевания было выявлено, что в подавляющем большинстве случаев встречалась смешанная форма заболевания, у трети — кишечная и только один ребенок имел легочную форму. При оценке степеней гипотрофии было установлено, что наибольшее количество детей имели гипотрофию. При анализе полученных данных было установлено, что большинство детей перенесли острый бронхит или пневмонию. В обследуемой нами группе практически у всех больных была диагностирована гепатомегалия без особых клинических проявлений. Также установлено, что нейтральный жир в копрограмме выявляется у всех заболевших. При оценке результатов потового теста было установлено, что у лишь в трети случаев концентрация ионов хлора не превышала 40 ммоль/л. При анализе полученных данных было выявлено, что у большинства детей с муковисцидозом ИРТ превышал норму. Наибольшее количество детей получало Креон в дозе 5000 Ед/кг/сут.

### **ЛИТЕРАТУРА**

1. Капранов, Н. И. Муковисцидоз. Ранняя диагностика и лечение / Н. И. Капранов, Н. Ю. Каширская, В. Д. Толстова. — М.: Гэотар-Медиа, 2008. — 104 с.
2. Капранов, Н. И. Муковисцидоз. Ребенок и лекарство: справ. пособие для детских врачей / Н. И. Капранов, Н. Ю. Каширская, В. Д. Толстова. — М.: изд-во «Оверлей», 2008. — 608 с.

**УДК: 616.5-003.871-056.7**

## **ИХТИОЗ: ОСОБЕННОСТИ КЛИНИЧЕСКОГО ТЕЧЕНИЯ**

**Голомзик А. М.**

**Научный руководитель: ассистент Л. А. Порошина**

**Учреждение образования**

**«Гомельский государственный медицинский университет»,**

**г. Гомель, Республика Беларусь**

### **Введение**

Ихтиозы — гетерогенная группа наследственных заболеваний, характеризующихся диффузным нарушением ороговения по типу гиперкератоза и проявляющихся образованием на коже чешуек, напоминающих чешую рыбы. К настоящему времени достаточно изучены дефекты в генетическом аппарате, которые лежат в основе ихтиоза. Однако персистирующее течение, системность поражения, трудности в диагностике, лечении и низкая их эффективность позволяют считать проблему ихтиозов одной из сложных и актуальных во врачебной практике.

Рассмотрим основные формы, которые встречаются чаще всего: вульгарный ихтиоз, X-сцепленный ихтиоз, ламеллярный ихтиоз, эпидермолитический ихтиоз и ихтиоз плода.

Ихтиоз вульгарный — наиболее распространенная форма, встречается в 80–95 % всех случаев ихтиоза. Тип наследования аутосомно-доминантный. Для него характерно