

мекония. Проводилась высокочастотная искусственная вентиляция легких 100 % O₂. Для поддержания системного кровотока назначен добутамин в дозе 10 мкг/кг/мин и норадреналин в дозе 0,1 мкг/кг/мин. Через 5 часов состояние ухудшилось за счет тахикардии, десатурации, артериальной гипотензии. Проведена волемическая нагрузка, начато титрование адреналина. По данным ФЭхо-КГ выявлены следующие нарушения: признаки легочной гипертензии, нарушение функции ПЖ, повышение постнагрузки ЛЖ. На момент исследования ЧСС составила 190 уд/мин, разница пре- и постдуктальной сатурации – 7 %. Исходя из полученных данных проведена коррекция кардиотонической и вазопрессорной терапии: уменьшена доза

добутамина, отменен адреналин, назначен милринон, что привело к положительному эффекту.

Заключение

ФЭхоКГ может использоваться в комплексной оценке гемодинамических нарушений для коррекции проводимой терапии. У новорожденных в критическом состоянии возможно сочетание нескольких патофизиологических процессов, определяющих снижение системного кровотока, в том числе связанных с побочным действием вазоактивных препаратов. Недооценка повышенной постнагрузки приводит к снижению систолической функции миокарда и ухудшению клинического статуса ребенка.

МУКОВИСЦИДОЗ У ДЕТЕЙ ГОМЕЛЬСКОЙ ОБЛАСТИ

А.И. Зарянкина

УО «Гомельский государственный медицинский университет»

Введение

Муковисцидоз – наследственная системная экзокринопатия с аутосомно-рецессивным типом наследования, характеризующаяся ранней манифестацией клинических проявлений с преимущественным поражением органов дыхания и желудочно-кишечного тракта.

Цель

На основании клинко-лабораторно-инструментальных данных изучить особенности муковисцидоза у детей Гомельской области.

Материалы и методы

Проведен анализ медицинской документации 24 детей с муковисцидозом по данным У «Гомельский областной медико-генетический центр с консультацией «Брак и семья» (МГЦ) и У «Гомельская областная детская клиническая больница».

Результаты

В 75 % случаев (18 детям) диагноз был выставлен на первом году жизни: в первые 2 недели жизни – 2 детям (8 %), в 2 месяца – 2 (8 %), в 3 месяца – 1 (4 %), в 4 месяца – 5 (20 %), в 5 и 6 месяцев диагностировано по 3 случая (по 12 %), в 8 месяцев – 2 детям (8 %). На втором году жизни – 1 ребенку (4 %), на 3 – 3 детям (12 %), на 4 – 1 (4 %), в 7 лет – 1 (4 %) ребенку.

Преобладающей клинической формой является муковисцидоз с панкреатической недостаточностью – E84.8 (23 пациента; 96 %), у 1 ребенка (4 %) – легочная форма (муковисцидоз с ненарушенной функцией поджелудочной железы – E84.0).

ДНК диагностика показала наличие мутации dF508 гена CFTR у всех пациентов, у 16 (64 %) из которых в гомозиготном состоянии. Реже встречались: G542X – у 2 (9 %) пациентов, IVS8-5T – у 1 (4 %), 2184insA – у 2 (9 %), N1303K – у 3 (13 %) пациентов.

КТ-исследование органов грудной клетки выявило: бронхоэктазы у 14 (61 %) детей (цилиндрические – у 8 (57 %), цилиндрические и мешотчатые – у 6 (43 %), линейные фиброзные тяжи – у 8 (35 %), диффузное утолщение стенки бронхов – у 6 (26 %), неравномерную пневматизацию легочной ткани – у 5 (21 %), перибронхиальные очаги – у 7 (30 %), из них, у 3 (43 %) – мелкоочаговые структуры типа «дерева в почках», у 1 (4 %) – субплевральные очаги.

Анализ результатов микробиологического исследования мокроты на флору показал наличие *Staphylococcus aureus* у 9 (39 %) детей, *Pseudomonas aeruginosa* – у 6 (26 %), *Escherichia coli* – у 2 (8 %). У 18 (75 %) пациентов выделена *Candida spp.* Реже встречались: *Klebsiella pneumoniae* (4 %), *Streptococcus salivarius* (4 %), *Enterococcus faecalis* (4 %), *Stenotrophomonas maltophilia* (4 %).

Pseudomonas aeruginosa во всех случаях оказалась чувствительна к цефоперазону/сульбактаму, в 80 % – к ципрофлоксацину, в 75 % – к цефепиму и гентамицину, в 60 % – имепинему. К цефотаксиму получена 100 % резистентность.

Заключение

Муковисцидоз у детей Гомельской области диагностируется в большинстве случаев в первом полугодии первого года жизни, проявляется клинической формой с панкреатической недостаточностью – E84.8, в 61 % случаев с развитием бронхоэктазов. Каждый четвертый пациент имеет высев *Pseudomonas aeruginosa* из мокроты, чувствительную к цефоперазону/сульбактаму, резистентную к цефотаксиму. Основная мутация – dF508 гена CFTR.