

Л.В. Авакян<sup>1</sup>, С.Ю. Семькин<sup>1</sup>, Д.А. Пухальская<sup>2</sup>, Г.В. Шмарина<sup>2</sup>,  
М.Ю. Чернуха<sup>3</sup>, Н.Ю. Каширская<sup>2</sup>

## КЛИНИЧЕСКИЕ И ИММУНОЛОГИЧЕСКИЕ ОСОБЕННОСТИ БОЛЬНЫХ МУКОВИСЦИДОЗОМ, ХРОНИЧЕСКИ ИНФИЦИРОВАННЫХ *BURKHOLDERIA CEPACIA* COMPLEX

<sup>1</sup>ФГБУ «Российская детская клиническая больница» Минздрава России,

<sup>2</sup>ФГБУ «Медико-генетический научный центр» РАМН, <sup>3</sup>ФГБУ «Научно-исследовательский институт эпидемиологии и микробиологии им. Н.Ф. Гамалеи» Минздрава России, Москва

Целью настоящей работы явилось исследование клинических и иммунологических особенностей больных муковисцидозом (МВ), хронически инфицированных микроорганизмами комплекса *Burkholderia cepacia* (Всс). В исследовании принимали участие 86 детей и подростков в возрасте от 5 до 17 лет со смешанной (легочно-кишечной) формой МВ. Группа больных с хронической инфекцией Всс (n=41) отличалась от группы неинфицированных пациентов (n=45) относительно высокими показателями функции внешнего дыхания, относительно редким назначением стероидов, более высоким нутритивным статусом и меньшим количеством погибших. Временные преимущества, которые получают инфицированные больные, объясняются особенностями влияния бактерий Всс на микробиологический пейзаж, а также на системный и локальный воспалительный ответ.

**Ключевые слова:** муковисцидоз, *Burkholderia cepacia*, воспаление, иммунодефицит, цитокины, дети и подростки.

The purpose of this work was the study of clinical and immunologic features in patients with cystic fibrosis (CF) and chronic *Burkholderia cepacia* complex (Bcc) infection. 86 children and adolescents aged 5–17 years with mixed (pulmogastric) form of CF were involved in the research. Comparing to the control group (45 patients without Bcc infection), the group of patients with chronic Bcc infection (41) has shown higher lung function values, relatively rare steroids prescription, higher nutritional status and lower fatality rate. The temporary advantages in infected patients are explained by the peculiarities of Bcc influence on microbial landscape, as well as on systemic and local inflammatory response.

**Key words:** cystic fibrosis, *Burkholderia cepacia*, inflammation, immune deficiency, cytokines, children and adolescents.

В 1947 г. американский ученый Уолтер Буркхолдер впервые описал бактерию *Pseudomonas cepacia* как растительный патоген, вызывающий гниение лука [1]. Со временем были найдены другие изоляты *Ps. cepacia*, свидетельствующие о чрезвычайном экологическом разнообразии этой группы бактерий, обитающих в почве, воде и ризосфере растений. Так, были обнаружены штаммы *Ps. cepacia*, способные метаболитизировать сложные ароматические соединения [2], штаммы-симбионты, защищающие растения и стимулирующие их рост [3], а также штаммы-возбудители инфекционных заболеваний у человека и животных [4]. С наступлением «молекулярно-биологической» эры появилась возможность провести молекулярный таксоно-

мический анализ этих необычных разновидностей *Pseudomonas*, при этом *Ps. cepacia* и еще 6 других видов были объединены в новый род *Burkholderia* [5]. В 1997 г. Петер Вандамм показал, что классифицируемые как единый вид изоляты *Burkholderia cepacia*, обнаруженные в биологических образцах пациентов (в т.ч. больных муковисцидозом – МВ) и окружающей среде, состоят по меньшей мере из 5 генетически различных видов (геномоваров), которые получили название *B. cepacia* complex (Всс) [6]. За последние 15 лет идентифицированы 17 геномоваров Всс [7]. В бронхах больных МВ чаще всего поселяются *B. cenocepacia* (геномовар III) и *B. multivorans* (геномовар II). Менее вирулентный штамм *B. cepacia* (геномовар I) встречается

### Контактная информация:

Авакян Лусине Вааговна – врач-педиатр

ФГБУ «Российская детская клиническая больница» Минздрава России

Адрес: 117997 г. Москва, Ленинский пр-т, 117

Тел.: (495) 936-93-33, E-mail: lusine.doc@inbox.ru

Статья поступила 16.05.14, принята к печати 30.05.14.