

И.И. Закиров^{1,2}, А.И. Сафина¹, Т.П. Макарова^{2,3}, М.А. Даминова¹

РЕДКОЕ ОСЛОЖНЕНИЕ МУКОВИСЦИДОЗА – АА-АМИЛОИДОЗ У МАЛЬЧИКА 12 ЛЕТ

¹Казанская государственная медицинская академия, ²Детская республиканская клиническая больница,
³Казанский государственный медицинский университет, г. Казань, РФ

Муковисцидоз (МВ) – наследственное заболевание, в основе которого лежат мутации гена трансмембранного регулятора МВ. Клинические последствия указанных мутаций представляют собой мультисистемную патологию, характеризующуюся прогрессирующим повреждением легких с развитием дыхательной недостаточности, нарушениями функций поджелудочной железы, поражением печени, почек. Развившийся патологический процесс в почках может не только осложнить течение МВ, но и стать главным прогностически неблагоприятным фактором. В статье описан клинический случай развития довольно редкого осложнения МВ – АА-амилоидоза, который развился у больного мальчика в 12-летнем возрасте. Общая продолжительность течения амилоидоза с момента появления первого эпизода протеинурии до летального исхода составила у больного 3 года 1 месяц. На примере данного клинического случая и других случаев, описанных в литературе, к сожалению, можно наблюдать, что развитие амилоидоза резко ухудшает качество жизни пациентов с МВ и сокращает продолжительность жизни. Необходимы систематический скрининг пациентов с МВ с протеинурией и проведение при первых признаках заболевания морфологического исследования любого пораженного органа для диагностирования АА-амилоидоза на наиболее ранней стадии заболевания.

Ключевые слова: муковисцидоз, амилоидоз, АА-амилоид.

Цит.: И.И. Закиров, А.И. Сафина, Т.П. Макарова, М.А. Даминова. Редкое осложнение муковисцидоза – АА-амилоидоз у мальчика 12 лет. *Педиатрия.* 2017; 96 (2): 219–226.

I.I. Zakirov^{1,2}, A.I. Safina¹, T.P. Makarova^{2,3}, M.A. Daminova¹

A RARE CYSTIC FIBROSIS COMPLICATION – AA-AMYLOIDOSIS IN A 12 YEARS OLD BOY

¹Kazan State Medical Academy; ²Children's Republican Clinical Hospital;
³Kazan State Medical University, Kazan, Russia

Cystic fibrosis (CF) is a hereditary disease caused by mutation of transmembrane CF regulator gene. Clinical consequences of these mutations are multisystem pathology characterized by progressive lungs lesions with respiratory failure development impaired pancreatic function, liver and kidney disorders. The developed pathological process in the kidneys can not only complicate CF course, but also become the main unfavorable prognostic factor. The article describes a clinical case of rather rare CF complication – AA-amyloidosis that developed in a boy at 12 years of age. The total duration of amyloidosis course from first episode of proteinuria to lethal outcome was 3 years 1 month. On the example of this clinical case and the other cases described in literature, unfortunately, we see that amyloidosis development worsens the quality of life of patients with CF and shortens lifespan. It is necessary to undertake a systematic screening of patients with CF and

Контактная информация:

Ильнур Илгизович Закиров – к.м.н., доц. каф. педиатрии и неонатологии КГМА – филиала ФГБОУ ДПО РМАНПО МЗ РФ, врач-пульмонолог ГАУЗ ДРКБ МЗ РТ
Адрес: Россия, 420012, г. Казань, ул. Бутлерова, 36
Тел.: (917) 874-11-67, E-mail: zakirov.ilnur@inbox.ru
Статья поступила 16.01.17,
принята к печати 20.03.17.

Contact Information:

Ilnur Ilgizovich Zakirov – Ph.D., associate prof. of Pediatrics and Neonatology Department, Kazan State Medical Academy – branch of Russian Medical Academy of Postgraduate Education; Pulmonologist at Children's Republican Clinical Hospital
Address: Russia, 420012, Kazan, Butlerova str., 36
Tel.: (917) 874-11-67, E-mail: zakirov.ilnur@inbox.ru
Received on Jan. 16, 2017,
submitted for publication on Mar. 20, 2017.