

Е.И. Кондратьева<sup>1</sup>, О.М. Цирульникова<sup>2,3</sup>, А.Ю. Воронкова<sup>1</sup>, О.И. Маломуж<sup>2</sup>,  
Н.А. Ильенкова<sup>4</sup>, Н.Ю. Каширская<sup>1</sup>, В.Д. Шерман<sup>1</sup>

## ЦИРРОЗ И ОПЫТ ТРАНСПЛАНТАЦИИ ПЕЧЕНИ У ДЕТЕЙ И ПОДРОСТКОВ ПРИ МУКОВИСЦИДОЗЕ

<sup>1</sup>ФГБНУ «Медико-генетический научный центр», Москва; <sup>2</sup>ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр трансплантологии и искусственных органов им. акад. В.И. Шумакова» МЗ РФ, Москва; <sup>3</sup>ФГАОУ ВО Первый МГМУ им. И.М. Сеченова МЗ РФ (Сеченовский Университет), Москва; <sup>4</sup>Красноярский государственный медицинский университет им. проф. В.Ф. Войно-Ясенецкого МЗ РФ, г. Красноярск, РФ



Муковисцидоз (МВ) в 10% случаев осложняется циррозом печени (ЦП). ЦП при МВ относится к билиарным циррозам, прогрессирует за счет нарастания симптомов портальной гипертензии и гиперспленизма и стоит на 3-м месте среди причин смерти при МВ. Целью исследования было изучить распространенность и особенности ЦП с портальной гипертензией при МВ у детей и подростков в России и на примерах историй болезни больных, перенесших трансплантацию печени, оценить риски при трансплантации и после нее, а также особенности течения послеоперационного периода. Материалы и методы исследования: исследование проведено на основе данных регистра больных МВ Российской Федерации (РФ) за 2014 год и анализа историй болезни 4 пациентов, находившихся под наблюдением специалистов научно-клинического отдела муковисцидоза ФГБНУ «Медико-генетический научный центра» и ФГБУ «ФНЦ трансплантологии и искусственных органов им. В.И. Шумакова». Результаты: установлена частота ЦП с портальной гипертензией в РФ – 3,66% от общего числа больных и 47,85% всех больных с ЦП. В 1,5 раза чаще ЦП встречался у лиц мужского пола – 49 (62,82%). Медиана возраста постановки диагноза в группе пациентов с ЦП, как и количество умерших, были достоверно выше, чем в группе без поражения печени. Показана связь ЦП с низким нутритивным статусом, развитием грамтрицательной инфекции, сахарным диабетом, остеопорозом, кровохарканьем. Заключение: при обследовании больных с ЦП неясной этиологии в диагностический поиск должны быть включены проведение потовой пробы и ДНК-диагностика наиболее частых мутаций гена *CFTR*. Дети и взрослые больные МВ с ЦП с признаками портальной гипертензии должны наблюдаться совместно с трансплантологами.

**Ключевые слова:** муковисцидоз, цирроз печени, портальная гипертензия, гиперспленизм, трансплантация печени.

**Цит.:** Е.И. Кондратьева, О.М. Цирульникова, А.Ю. Воронкова, О.И. Маломуж, Н.А. Ильенкова, Н.Ю. Каширская, В.Д. Шерман. Цирроз и опыт трансплантации печени у детей и подростков при муковисцидозе. Педиатрия. 2017; 96 (6): 36–47.

Е.И. Kondratieva<sup>1</sup>, О.М. Tsirulnikova<sup>2,3</sup>, А.Ю. Voronkova<sup>1</sup>, О.И. Malomuzh<sup>2</sup>,  
N.A. Ilyenkova<sup>4</sup>, N.Y. Kashirskaya<sup>1</sup>, V.D. Sherman<sup>1</sup>

## CIRRHOSIS AND LIVER TRANSPLANTATION EXPERIENCE IN CHILDREN AND ADOLESCENTS WITH CYSTIC FIBROSIS

<sup>1</sup>Research Center of Medical Genetics, Moscow; <sup>2</sup>V.I. Shumakov Federal Research Center of Transplantology and Artificial Organs, Moscow; <sup>3</sup>I.M. Sechenov First Moscow State Medical University, Moscow; <sup>4</sup>Krasnoyarsk State Medical University named after Prof. V.F. Voino-Yasenetsky, Krasnoyarsk, Russia

### Контактная информация:

Кондратьева Елена Ивановна – д.м.н., проф., зав. научно-клиническим отделом муковисцидоза ФГБНУ «МГНЦ», зав. отделением муковисцидоза ГБУЗ МО «МОКДЦД», врач высшей категории  
Адрес: Россия, 115478, г. Москва, ул. Москворечье, 1  
Тел.: (916) 255-33-85, E-mail: elenafpk@mail.ru  
Статья поступила 2.10.17, принята к печати 17.11.17.

### Contact Information:

Kondratieva Elena Ivanovna – MD., prof., head of Scientific and Clinical Department of Cystic Fibrosis, Research Center of Medical Genetics; head of Cystic Fibrosis Department, Moscow Regional Consultative and Diagnostic Center for Children; doctor of the highest category  
Address: Russia, 115478, Moscow, Moskvorechye str., 1  
Tel.: (916) 255-33-85, E-mail: elenafpk@mail.ru  
Received on Oct. 10, 2017, submitted for publication on Nov. 17, 2017.