

Е.Л. Амелина¹, С.А. Красовский¹, И.О. Шугинин²

МУКОВИСЦИДОЗ И БЕРЕМЕННОСТЬ: КЛИНИКО-ГЕНЕТИЧЕСКИЕ, ФУНКЦИОНАЛЬНЫЕ И МИКРОБИОЛОГИЧЕСКИЕ ХАРАКТЕРИСТИКИ ПАЦИЕНТОК

¹ФГБУ НИИ пульмонологии ФМБА,

²ГБУЗ Московский областной НИИ акушерства и гинекологии, Москва

Цель исследования: оценить особенности генотипа, характера инфицирования дыхательных путей, состояния респираторной функции и нутритивного статуса больных муковисцидозом (МВ), перенесших беременность и роды. Проведено ретроспективное исследование, в которое включены все пациентки из регистра ФГБУ НИИ пульмонологии ФМБА России за 1992–2014 гг. Определяли «тяжесть» генотипа: для «тяжелого» – наличие обеих мутаций I–III класса, для «мягкого» – хотя бы одной мутации IV–V классов. Проанализированы возраст на момент исследования, возраст установления диагноза, характер патологической микрофлоры дыхательных путей. Рассчитывали показатели индекса массы тела (ИМТ) и спирометрии (ФЖЕЛ и ОФВ₁). Статистическую обработку данных проводили с помощью пакета прикладных программ SPSS (SPSS Inc., Chicago, IL). В 1992–2014 гг. в регистр включены 212 женщин в возрасте от 17 до 46 лет, из них 28 женщин выносили одну или две беременности, закончившиеся рождением ребенка. «Мягкий» генотип определен у 68% родивших пациенток, «тяжелый» – у 32%. Средний возраст больных в исследуемой группе достоверно выше, чем у остальных пациенток: 30,6 и 24,4 года соответственно ($p < 0,001$), медиана возраста установления диагноза – 14,5 (13,5) и 5,9 (11,5) лет ($p < 0,001$). Средняя масса тела родивших больных 54,4 кг, ИМТ – 20,2 кг/м², что достоверно выше аналогичных показателей остальных пациенток: масса тела – 48,8 кг, ИМТ – 18,4 кг/м². Достоверных отличий в степени бронхиальной обструкции между группами нет – ОФВ₁ 54 и 56% при ФЖЕЛ 75 и 74% ($p > 0,05$). Не было получено различий в частоте инфицирования дыхательных путей *V. septicus*, в то время как *S. aureus* в монокультуре высевали у 32% родивших и 15% нерожавших женщин ($p = 0,037$). Выживаемость в исследуемой группе достоверно выше, чем в группе сравнения (Log rank test, $p = 0,001$). Таким образом, пациентки с МВ, родившие детей, имеют преимущественно «мягкий» генотип, лучший нутритивный статус и меньшую долю больных с хроническим инфицированием дыхательных путей грамотрицательной флорой, чем остальные женщины, больные МВ.

Ключевые слова: муковисцидоз, беременность, генотип.

The aim of the study was the assessment of genotype peculiarities, characteristics of airway contamination, state of respiratory function and nutrition status in patients with cystic fibrosis (CF) after pregnancy and childbirth. A retrospective study has been conducted. All female patients registered in the Research Institute of Pulmonology, FMBA of Russia (Moscow) in 1992–2014 were enrolled. The «severity» of the genotype was determined: presence of both mutations of I–III class-

Контактная информация:

Амелина Елена Львовна – к.м.н., зав. лаб. муковисцидоза
ФГБУ НИИ пульмонологии ФМБА

Адрес: 105077 г. Москва, ул. 11-я Парковая, 32

Тел.: (495) 465-53-84, E-mail: eamelina@mail.ru

Статья поступила 20.05.14, принята к печати 30.05.14.