

УДК 616.155.194.113-056.7-053.2

**НАСЛЕДСТВЕННЫЕ ГЕМОЛИТИЧЕСКИЕ АНЕМИИ У ДЕТЕЙ:  
ПРИНЦИПЫ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ  
(лекция)**<sup>1</sup>Е. Ф. Мицура, <sup>2</sup>Л. И. Волкова<sup>1</sup>Республиканский научно-практический центр  
радиационной медицины и экологии человека, г. Гомель  
<sup>2</sup>Белорусская медицинская академия последипломного образования, г. Минск

В статье приведена классификация наследственных гемолитических анемий (НГА), рассмотрены современные взгляды на их диагностику и лечение. Особое внимание уделено мембранопатиям (наследственный сфероцитоз и овалоцитоз), как наиболее часто встречающимся НГА детского возраста в Европейском регионе.

Ключевые слова: наследственные гемолитические анемии, диагностика, лечение.

**HEREDITARY HAEMOLYTIC ANAEMIA IN CHILDREN:  
PRINCIPLES OF DIAGNOSIS AND TREATMENT  
(lecture)**<sup>1</sup>E. F. Mitsura, <sup>2</sup>L. I. Volkova<sup>1</sup>Republican Research Centre for Radiation Medicine and Human Ecology, Gomel  
<sup>2</sup>Belarusian Medical Academy of Postgraduate Education, Minsk

The article presents the modern classification of hereditary haemolytic anemia (HHA) and reviews the present-day concepts of its diagnosis and treatment. Particular attention is paid to membranopathies (hereditary spherocytosis and elliptocytosis) being the most common inherited haemolytic anemia in Europe.

Key words: hereditary haemolytic anemia, diagnosis, treatment.

**Введение**

Главным признаком гемолитической анемии (ГА) является уменьшение продолжительности жизни эритроцитов (менее 100–120 дней). Ускоренное разрушение эритроцитов может быть обусловлено как внутриклеточными (патология мембраны, ферментов, гемоглобина), так и внеклеточными причинами [1, 2]. Для наследственных ГА характерны различные клеточные дефекты эритроцитов, а для приобретенных — экстракорпускулярные.

Причины развития наследственных ГА (НГА) вследствие аномалий эритроцитов (по [1, 2, в сокращ.]):

1. Дефект мембраны эритроцитов (мембранопатии):

А. Первичные мембранопатии со специфическими морфологическими нарушениями: наследственный сфероцитоз (НС), наследственный овалоцитоз, наследственный стоматоцитоз, врожденная ГА с дегидратацией эритроцитов.

Б. Изменение фосфолипидного состава мембраны.

В. Наследственная недостаточность АТФ-азы.

Г. Вторичные дефекты мембран эритроцитов: абетаалипопротеинемия.

2. Дефект ферментов эритроцитов (ферментопатии):

А. Нарушение анаэробного гликолиза: дефицит пируваткиназы, гексокиназы, фосфофруктокиназы, альдолазы и др.

Б. Нарушение пентозофосфатного шунта: дефицит глюкозо-6-фосфатдегидрогеназы, дефекты синтеза глутатиона и др.

В. Нарушение метаболизма нуклеотидов: дефицит аденилаткиназы и др.

3. Нарушение синтеза гемоглобина:

А. Нарушение синтеза гема: врожденная сидеробластная анемия, врожденная эритропоэтическая порфирия.

Б. Нарушение синтеза глобина: качественные гемоглобинопатии (аномальные гемоглобины), количественные гемоглобинопатии (талассемии).

Наиболее частым из перечисленных НГА в Европейском регионе является наследственный сфероцитоз (микросфероцитоз, болезнь Минковского-Шоффара). Частота его встречаемости — в среднем 1 на 5 тыс. населения, а у жителей Северной Европы и Северной Америки — 1 на 2 тыс. человек [3, 4]. Наследственный овалоцитоз (эллиптоцитоз) встречается с частотой 1:25000 человек [5]. Дефицит глюкозо-6-фосфатдегидрогеназы в мире встречается у 3 % населения, преобладает в Африке и у жителей Средиземноморья [7]. В настоящее время в связи с большой миграцией населения в Европе увеличилась частота гемоглобинопатий [8].

**Диагностика наследственных гемолитических анемий**

В диагностике НГА учитывают совокупность клинических проявлений заболевания,

характерных лабораторных изменений, выявление причины возникновения гемолиза [9].

**Клинические признаки** наличия гемолиза: бледность кожи и слизистых, их желтушность, темная моча, увеличение печени и (или) селезенки. Учитываются анамнестические данные: наличие ГА, желчнокаменной болезни или холецистэктомии у ближайших родственников, этническая принадлежность (патологический гемоглобин S у лиц негроидной расы, дефицит глюкозо-6-фосфатдегидрогеназы у лиц еврейской национальности, талассемия у жителей Средиземноморья, Средней Азии, республик Кавказа).

**Лабораторные показатели** включают признаки повышенного разрушения эритроцитов с усилением катаболизма гемоглобина и усиления эритропоэза.

Скорость катаболизма гемоглобина зависит от типа гемолиза (внутриклеточный или внутрисосудистый). При внутриклеточном гемолизе повышается билирубин за счет непрямой фракции, увеличивается количество уробилина в кале и моче. При внутрисосудистом гемолизе повышается уровень свободного гемоглобина в плазме крови, наблюдается гемоглобинурия, гемосидеринурия, происходит снижение в плазме крови уровня гаптоглобина, увеличивается уровень метгемальбумина (соединение свободного гема с альбумином), метгемоглобина плазмы крови, ЛДГ и непрямого билирубина.

Усиление эритропоэза характеризуется ретикулоцитозом в периферической крови, расширением эритроидного ростка костного мозга, экспансией кроветворного костного мозга (деформация плоских костей скелета), наличием специфической морфологии эритроцитов.

Для исследования продолжительности жизни эритроцитов применяются несколько методов [10]: 1) метод дифференциальной агглютинации; 2) использование радиоактивных изотопов ( $^{59}\text{Fe}$ ,  $^{14}\text{C}$ -глицин,  $^{51}\text{Cr}$ ,  $^{99}\text{Tc}$ ,  $\text{DF}^{32}\text{P}$  и др.); 3) использование нерадиоактивных изотопов ( $^{15}\text{N}$ -глицин); 4) продукция угарного газа; 5) проточная цитометрия (клеточное биотинилирование и др.).

Для уточнения причины гемолиза необходимо проведение дополнительного обследования.

### Диагностика мембранопатий [11]

Наиболее часто встречающимся заболеванием из этой группы является наследственный сфероцитоз (НС). Реже встречается наследственный эллиптоцитоз (НЭ, овалоцитоз), остальные варианты крайне редки. Самочувствие пациентов с НС и овалоцитозом обычно не страдает, хотя встречаются и случаи с выраженной клиникой заболевания уже при рождении. Часто удается установить наличие подобных патологий у ближайших родственников, однако считается, что 25 % НС являются спорадическими.

Ключевые особенности указанных мембранопатий — сфероциты или овалоциты в мазке крови (в количестве более 15 %) и повышенное количество ретикулоцитов с анемией или без нее. В эритроцитах наблюдается снижение их объема (MCV) и повышение концентрации в них гемоглобина (MCHC). Увеличивается и показатель распределения эритроцитов по объему (RDW — red blood cell distribution width). Характерно снижение осмотической стойкости эритроцитов, особенно через сутки инкубации, отрицательная прямая проба Кумбса. Уровень билирубина (неконъюгированного) часто повышен.

Тест на исследование осмотической резистентности эритроцитов (ОРЭ) по Dacie является необходимым для диагностики ГА. В то же время данный тест не является специфичным, может быть ложно негативным при наличии железодефицита или механической желтухи, его результаты сложно интерпретировать у новорожденных, которые имеют различный диапазон нормальных значений эритроцитов (новорожденные в норме могут иметь сфероциты, сохраняющиеся в течение нескольких месяцев). Для НС более специфичен тест криогемолиза. Нормальным считается уровень криогемолиза до 15 %, а при НС он всегда превышает 20 % [19].

Электрофорез эритроцитарных мембран (sodium dodecyl sulfate — polyacrylamide gel electrophoresis, SDS-PAGE) позволяет установить количественно и качественно дефектные белки (таблица 1). Тест выполняется только в референс-лаборатории [19].

Таблица 1 — Соответствие дефекта белка мембраны эритроцита и вида НГА

Дефектный белок	НГА
$\alpha$ -спектрин	НЭ, НС, наследственный пиропойкилоцитоз
$\beta$ -спектрин	НЭ, НС
Анкирин	НС
Белок полосы 3	НС, НЭ Юго-Восточной Азии, врожденная дизэритропоэтическая анемия II типа
Белок полосы 4.1	НЭ
Паллидин	НС
Стоматин	Наследственный стоматоцитоз
Гликофорин А	Врожденная дизэритропоэтическая анемия II типа
Гликофорин С	НЭ

Генетический анализ при НС позволяет определить локализацию и характер повреждения кодирующего гена, однако не влияет на терапевтическую тактику и выполняется редко [4, 12].

#### **Новые подходы к диагностике мембранопатий**

##### А. Эозин-5-малеимид (ЕМА) связывающий тест

Хотя тест ОРЭ уже давно считается золотым стандартом для диагностики мембранопатий (сфероцитоз, овалоцитоз и т.д.), он является трудоемким и для его выполнения требуется 48 часов, что удлиняет додиагностический период. В настоящее время более эффективным и быстрым является тест связывания эозин-5-малеимида (ЕМА) на основе проточной цитометрии [13]. Этот анализ основан на связывании ЕМА с белками поверхности эритроцитов и демонстрирует снижение связывания у пациентов с НС и овалоцитозом [14]. Тест может быть выполнен в пределах 2 часов, на небольшом количестве образца крови, имеет высокую чувствительность (92,7 %) и специфичность (99,1 %) для НС [15]. Однако отмечено, что у некоторых пациентов с дефицитом белка эритроцитов анкирина снижение связывания ЕМА не происходит [16]. При сравнении нескольких тестов (тест криогемолиза, ЕМА, тест осмотической резистентности, тест аутогемолиза и SDS-PAGE) было установлено, что для скрининга НС наиболее достоверно применять два: тест криогемолиза и ЕМА. Показатели теста ЕМА коррелируют с тяжестью болезни [17].

##### Б. Автоматизированная масс-спектрометрия

В последнее время разработана технология масс-спектрометрии, позволяющая анализировать белковый состав клеток. Это стало возможным благодаря достижениям в области tandemной масс-спектрометрии высокой пропускной способности и автоматизированных методов анализа данных [18]. При данном исследовании сложная смесь белков подвергается протеолизу для создания пептидных фрагментов, которые разделяются жидкостной хроматографией и анализируются с помощью tandemного масс-спектрометра. Идентификация белков производится с помощью мощных программных пакетов, которые сопоставляют наблюдаемые пептидные фрагменты с прогнозируемыми, заложенными в базу данных последовательностями. Методики tandemной масс-спектрометрии могут быть использованы для определения состава белков в образце (от сотен до тысяч), а также для быстрого скрининга образцов на конкретный набор белковых биомаркеров (от 10 до 20). Перспективно использовать данную методику для анализа белкового состава мембран эритроцитов [18].

##### **Диагностика ферментопатий**

Среди данной группы заболеваний преобладают дефицит ферментов глюкозо-6-фосфат-

дегидрогеназы (дефект сцеплен с X-хромосомой, наследуется рецессивно) и пируваткиназы (наследуется по аутосомно-рецессивному типу). Гемолитические кризы (внутрисосудистые) провоцируются приемом лекарственных препаратов, некоторых продуктов питания (конские бобы — «фавизм») либо инфекциями.

Картина крови может быть разнообразной в зависимости от выраженности гемолиза. В общем анализе крови часто имеются признаки гемолитической несфероцитарной анемии (снижение гемоглобина, гематокрита, повышенный ретикулоцитоз). Эритроциты нормохромны, их морфология разнообразна: нормоцитоз, реже макроцитоз, овалоцитоз, сфероцитоз, анизопокилоцитоз. Часто определяются тельца Гейнца. Как правило, осмотическая резистентность не изменена, аутогемолиз усилен и не корректируется добавлением глюкозы. В костном мозге наблюдается усиленный эритропоэз [19].

С помощью биохимических методов или метода флуоресцирующих пятен определяют (качественно или количественно) активность глюкозо-6-фосфатдегидрогеназы и других ферментов.

##### **Диагностика гемоглинопатий**

Гемоглинопатии могут быть как качественные (аномальные гемоглобины), так и количественные (талассемии). Для клиники талассемии характерны нарушения костной системы (деформация костей черепа, переломы и др.), выявляемые визуально или при помощи рентгенографического исследования.

Эти анемии характеризуются наличием гипохромной или нормохромной анемией. Выражен анизоцитоз эритроцитов, пойкилоцитоз, мишеневидные формы, базофильная пунктация. При серповидно-клеточной анемии выявляются серповидные эритроциты (дрепаноциты). Содержание ретикулоцитов значительно повышено, могут появляться эритро- и нормобласты. При талассемии осмотическая резистентность повышена, что является очень характерным признаком. Уровень железа и ферритина в сыворотке часто повышен. Содержание непрямого билирубина в крови увеличивается, развивается уробилинурия. Определение типа аномального гемоглобина производится с помощью электрофореза или высокоэффективной жидкостной хроматографии. Существует ряд проб для выявления нестабильных гемоглобинов, основанных на их термолабильности, выпадении в осадок в присутствии солей цинка или соединений ртути. Точно установить тип аномального гемоглобина можно путем исследования его первичной структуры (последовательности аминокислот) методом секвенирования или масс-спектрометрии.

##### **Лечение наследственных гемолитических анемий**

Бессимптомные, легкие и среднетяжелые формы (в состоянии вне криза) НГА лечения

не требуют, если нет угрозы развития желчекаменной болезни. Необходимо проводить УЗИ-контроль 1 раз в год. При типичных среднетяжелых формах при нарастании MCV более 5 фл от первоначального значения назначают фолиевую кислоту по 1–3 мг/сут. больным до 5-летнего возраста и по 5 мг/сут. — после 5 лет на 3 недели. При синдроме непрямого гипербилирубинемии назначается фенобарбитал в дозе 5–10 мг/кг в сутки. При тяжелых формах, во время гемолитического криза, проводится инфузионная терапия, назначаются глюкокортикостероиды, растворы витаминов E, A, C. Заместительная терапия эритроцитарной массой, обедненной лейкоцитами и тромбоцитами (ЭМОЛТ), показана при гемолитическом или апластическом кризе ( $Hb < 60$  г/л).

Основным и единственно эффективным методом лечения НС и овалоцитоза является спленэктомия, после которой анемия ликвидируется, значительно уменьшаются количество ретикулоцитов и уровень билирубина, нормализуется качество жизни пациентов [0, 0]. Изредка спленэктомия производится и при тяжелом течении других НГА. У пациентов после спленэктомии возрастает риск бактериальных инфекций: менингококковой, пневмококковой, гемофильной (тип В). Поэтому спленэктомию при этих заболеваниях выполняют больным в возрасте старше 5 лет при среднетяжелом течении и в возрасте старше 3 лет — при тяжелом течении заболевания. Разработана и методика субтотальной спленэктомии [22]. За 2 недели перед спленэктомией проводится вакцинация тремя вакцинами: пневмококковой, менингококковой и вакциной против *H. influenzae*. С целью профилактики этих инфекций (в первую очередь, стрептококкового сепсиса) назначаются длительно антибиотики (например, оральные формы пенициллина), как минимум, в течение 5 лет после спленэктомии [4, 5].

Хронический тяжелый гемолиз ассоциируется со значительным риском образования желчных камней, которые могут вызвать клинические симптомы уже в первые десять лет жизни человека [1, 2, 4]. Если у ребенка есть симптомы желчнокаменной болезни, большинство хирургов предпочитают удалить желчный пузырь во время спленэктомии, и наоборот, если ему требуется операция по поводу желчнокаменной болезни, осложняющей НС, одновременно должна быть удалена и селезенка [23].

При частых гемотрансфузиях возникает вторичная перегрузка железом, в таких случаях применяются хелаторные препараты (десферал и др.).

#### Заключение

НГА представляют собой нередкую группу заболеваний в детском возрасте. Врачам пе-

диатрам необходимо обращать внимание на признаки возможной НГА: семейный анамнез и этническая принадлежность пациента, наличие спленомегалии и желчнокаменной болезни в детском возрасте. Повышение непрямого билирубина у таких детей может быть ошибочно расценено как «синдром Жильбера». Легкие формы НГА могут протекать и с нормальными цифрами гемоглобина, однако уровень ретикулоцитов почти всегда повышен. При любой анемии необходимо исследовать ретикулоциты крови для раннего выявления гемолитических анемий.

К перспективным направлениям изучения НГА относятся разработка и внедрение точных, чувствительных и специфичных диагностических лабораторных тестов; установление критериев для оценки показаний для выполнения спленэктомии, определение времени ее проведения у детей с тяжелой формой заболевания и долгосрочных результатов субтотальной спленэктомии.

#### БИБЛИОГРАФИЧЕСКИЙ СПИСОК

1. Сметанина, Н. С. Наследственные гемолитические анемии / Н. С. Сметанина // Практическое руководство по детским болезням. Т. 4. Гематология/онкология детского возраста / Под ред. А. Г. Румянцев, Е. В. Самочатовой. — М.: ИД МЕДИПРАКТИКА-М, 2004. — С.164–196.
2. *Lanzkowski, P.* Manual of pediatric hematology and oncology / P. Lanzkowski. — 4th ed. — Elsevier Inc., 2005. — P. 147–209.
3. Современные представления о наследственном микросфероцитозе / А. Г. Максимов [и др.] // Вестник гематологии. — 2009. — Т. 5, № 3. — С. 36–44.
4. *Bolton-Maggs, P. H. B.* Hereditary spherocytosis; new guidelines / P. H. B. Bolton-Maggs // Arch. Dis. Child. — 2004. — Vol. 89. — P. 809–812.
5. *Perrotta, S.* Hereditary spherocytosis / S. Perrotta, P. G. Gallagher, N. Mohandas // Lancet. — 2008. — Vol. 372. — P. 1411–1426.
6. *An, X.* Disorders of red cell membrane / X. An, N. Mohandas // British Journal of Haematology. — 2008. — Vol. 141. — P. 367–375.
7. *Modern Hematology: Biology and Clinical Management, Second Edition* / R. Munker [et al.] // Humana Press Inc.: Totowa, New Jersey. — 2007. — 498 p.
8. Epidemiology of haemoglobin disorders in Europe: an overview / B. Modell [et al.] // Scand. J. Clin. Lab. Invest. — 2007. — Vol. 67. — P. 39–70.
9. *Окорков, А. Н.* Диагностика болезней внутренних органов: Т. 4. Диагностика болезней системы крови / А. Н. Окорков. — М.: Мед. лит., 2001. — 512 с.
10. *Franco, R. S.* The measurement and importance of red cell survival / R. S. Franco // Amer. J. Hematol. — 2009. — Vol. 84. — P. 109–114.
11. *Grace, R. F.* Disorders of the Red Cell Membrane / R. F. Grace, S. E. Lux // Nathan and Oski's Hematology of infancy and childhood. — 7th ed. / S. H. Orkin [et al.]. — Elsevier, 2009. — Chap. 15. — P. 659–837.
12. *Логинский, В. Е.* Гемолитические анемии / В. Е. Логинский, Я. И. Выговская, А. Ф. Романова // Клиническая гематология / Под ред. А. Ф. Романовой. — Киев: Медицина, 2006. — Гл. 6. — С. 89–124.
13. Experience with eosin-5'-maleimide as a diagnostic tool for red cell membrane cytoskeleton disorders / P. S. Kedar [et al.] // Clin. Lab. Haematol. — 2003. — Vol. 25, № 6. — P. 373–376.
14. *King, M.-J.* Eosin-5-maleimide binding to band 3 and Rh-related proteins forms the basis of a screening test for hereditary spherocytosis / M.-J. King, J. Smythe, R. Mushens // Br. J. Haematol. — 2004. — Vol. 124. — P. 106–113.
15. Rapid flow cytometric test using eosin-5-maleimide for diagnosis of red blood cell membrane disorders / K. Tachavanich [et al.] // Southeast Asian J. Trop. Med. Public Health. — 2009. — Vol. 40, № 3. — P. 570–575.
16. *Delaunay, J.* Abnormalities of the red cell membrane / J. Delaunay // Blood and bone marrow pathology. — 2nd ed. / Ed. by A. Porwit, J. McCullough, W. N. Erber. — Elsevier, 2011. — Chap. 7. — P. 114–120.

17. A prospective study to assess the predictive value for hereditary spherocytosis using five laboratory tests (cryohemolysis test, eosin-5'-maleimide flow cytometry, osmotic fragility test, autohemolysis test, and SDS-PAGE) on 50 hereditary spherocytosis families in Argentina / R. L. Crisp [et al.] // *Ann. Hematol.* — 2011. — Vol. 90. — P. 625–634.
18. Gygi, S. P. Mass spectrometry and proteomics / S. P. Gygi, R. Aebersold // *Curr. Opin. Chem. Biol.* — 2000. — Vol. 4, № 5. — P. 489–494.
19. Roper, D. Investigation of the hereditary haemolytic anaemias: membrane and enzyme abnormalities / D. Roper, M. Layton // *Dacie and Lewis Practical Haematology*, 11th ed. / Ed. by B. J. Bane [et al.]. — Elsevier Ltd., 2011. — P. 245–272.
20. Clinical and hematologic benefits of partial splenectomy for congenital hemolytic anemias in children / H. E. Rice [et al.] // *Ann. Surg.* — 2003. — Vol. 237. — P. 281–288.
21. Splenectomy in Hereditary Spherocytosis: Review of 1,657 Patients and Application of the Pediatric Quality Indicators / F. Abdullah [et al.] // *Pediatr. Blood Cancer.* — 2009. — Vol. 52, № 7. — P. 834–837.
22. Long-term evaluation of the beneficial effect of subtotal splenectomy for management of hereditary spherocytosis / B. Bader-Meunier [et al.] // *Blood.* — 2001. — Vol. 97. — P. 399–403.
23. The role of prophylactic cholecystectomy during splenectomy in children with hereditary spherocytosis / A. Sandler [et al.] // *J. Pediatr. Surg.* — 1999. — Vol. 34. — P. 1077–1078.

Поступила 22.03.2013

УДК 616.24-003.4

## ДИНАМИКА КЛИНИЧЕСКОГО СТАТУСА ВЗРОСЛЫХ ПАЦИЕНТОВ С МУКОВИСЦИДОЗОМ В РЕСПУБЛИКЕ БЕЛАРУСЬ

<sup>1</sup>Н. В. Мановицкая, <sup>2</sup>Г. Л. Бородина, <sup>2</sup>Т. А. Войтко

<sup>1</sup>Республиканский научно-практический центр пульмонологии и фтизиатрии, г. Минск  
<sup>2</sup>Белорусский государственный медицинский университет, г. Минск

Изучены особенности клинического течения муковисцидоза у взрослых в РБ за период с 2004 по 2012 гг.

За время наблюдения произошло увеличение количества взрослых пациентов с 15 до 32 человек, их среднего возраста — с 20 до 24 лет. Улучшились средние показатели индекса массы тела (на 12 %), функции внешнего дыхания (ЖЕЛ — на 23 % и ОФВ<sub>1</sub> — на 31 %) у пациентов в 2012 г. по сравнению с 2004 г. Отмечено появление новых инфекционных агентов по данным микробиологического исследования мокроты — *Acinetobacter* и *Achromobacter* (15 %). Наиболее частыми осложнениями течения муковисцидоза у взрослых являлись кровохарканье (43 %) и полипозный риносинусит (40 %), редкими — сахарный диабет (5 %) и цирроз печени (13 %).

**Ключевые слова:** муковисцидоз, осложнения, индекс массы тела.

## DYNAMICS OF CLINICAL STATUS OF ADULT PATIENTS WITH MUCOVISCIDOSIS IN THE REPUBLIC OF BELARUS

<sup>1</sup>N. V. Manovitskaya, <sup>2</sup>G. L. Borodina, <sup>2</sup>T. A. Voytko

<sup>1</sup>Republican Research Center for Pulmonology and Phthistry, Minsk  
<sup>2</sup>Belarusian State Medical University, Minsk

The features of the clinical course of mucoviscidosis were studied in adults in Belarus for the period from 2004 to 2012.

The follow-up revealed an increase in the number of adult patients from 15 to 32 with an average age of 20–24. The average body mass index (12 %), respiratory function (FVC — 23 % and FEV<sub>1</sub> — 31 %) improved in the patients in 2012 compared with those in 2004.

The study detected emergence of new infectious agents according to the microbiological tests of sputum, such as *Acinetobacter* and *Achromobacter* (15 %).

Hemoptysis (43 %) and polypoid sinusitis (40 %) were the most common complications of mucoviscidosis in adults, diabetes mellitus (5 %) and liver cirrhosis (13 %) were quite rare.

**Key words:** cystic fibrosis, complications, body mass index.

### Введение

Известно, что прогресс в лечении муковисцидоза (МВ) привел к значительному увеличению продолжительности жизни пациентов, и доля взрослых пациентов в мире составляет около 30–50 % от общего числа [1, 2]. Согласно литературным данным, медиана выживаемости пациентов с МВ в США и в странах Западной Европы составляет от 27 до 40 лет и продолжает увеличиваться [3]. Наиболее частым и тяжелым проявлением МВ у взрослых

является поражение органов дыхания [2, 4]. Таким образом, проблема ведения пациентов с МВ в настоящее время актуальна не только для педиатров, но и для пульмонологов и терапевтов.

Благодаря применению современных технологий, в Республике Беларусь также растет число пациентов с МВ, достигших 18-летнего возраста.

### Цель исследования

Оценка динамики клинического статуса пациентов с МВ за 8-летний период наблюдения с 2004 г., когда впервые был создан Рес-