

DOI: <https://doi.org/10.32345/2664-4738.1-2.2019.07>

УДК: 616.24: [612.017.3:616 – 008.6] – 073.75

МОЖЛИВОСТІ РЕНТГЕНОЛОГІЧНОЇ ДІАГНОСТИКИ УРАЖЕННЯ ЛЕГЕНЬ У ДОРΟΣЛИХ ПАЦІЄНТІВ, ХВОРИХ НА МУКОВІСЦИДОЗ

Морозова Н.Л. (<https://orcid.org/0000-0003-4504-6902>)*Ткаченко М.М.* (<https://orcid.org/0000-0003-4210-1566>)*Романенко Г.О.* (<https://orcid.org/0000-0001-9527-4925>)*Національний медичний університет імені О.О. Богомольця, Київ, Україна**natalymorozova506@gmail.com*

Актуальність. Хоча муковісцидоз (МВ) – поліорганне захворювання, проте, життєздатність хворих визначається, в основному, ступенем ураження легень. Рання діагностика і адекватна комплексна терапія МВ збільшує тривалість життя пацієнтів і покращує його якість. Це надає особливої важливості проблемі своєчасної та точної діагностики МВ легень, у вирішенні якої провідна роль належить рентгенологічним дослідженням.

Мета. Уточнення можливостей рентгенологічної діагностики у виявленні змін легень при муковісцидозі (МВ) у дорослих пацієнтів, встановлення місця комп'ютерної томографії (КТ) в діагностичному процесі.

Матеріали та методи. Аналіз результатів рентгенографії і КТ 15 пацієнтів, яким діагноз МВ середнього та тяжкого ступеня перебігу був встановлений в дорослому віці.

Результати. Визначені найбільш типові рентгенографічні і комп'ютерно-томографічні ознаки ураження легень при МВ у дорослих пацієнтів. Показано, що рентгенографічні зміни в легенях у хворих на МВ є неспецифічними і обумовлені характером вторинного запального процесу. Підкреслені діагностичні можливості КТ при виявленні тонких структурних змін легеневої тканини і бронхіального дерева, що дозволяє діагностувати легкі і атипові форми МВ у дорослих, визначати стадію і активність патологічного процесу, оцінювати ефективність лікування.

Висновки. Променеві дослідження дозволяють визначати симптоми ураження легень, характерні для МВ. Рентгенографія органів грудної порожнини є необхідним етапом у попередній діагностиці МВ у дорослих пацієнтів, або при виникненні невідкладних станів. Найбільшу діагностичну цінність для виявлення тонких структурно-функціональних змін, характерних для МВ, має КТ. Для поліпшення контролю стану органів дихання і визначення подальшої тактики ведення конкретного пацієнта необхідне регулярне спостереження за допомогою КТ.

Ключові слова: муковісцидоз дорослих, променева діагностика, комп'ютерна томографія

Актуальність. Муковісцидоз (МВ) – це спадкове аутосомно-рецесивне захворювання, що характеризується ураженням всіх екзокринних залоз організму з підвищенням в'язкості і утрудненням евакуації їх секрету, вторинними змінами у внутрішніх органах. Це все, в свою чергу, і обумовлює клінічну картину захворювання [5, 7, 9]. МВ зумовлений мутаціями в гені CFTR (регулятор трансмембранної провідності кістозного фіброзу) [3, 17]. За даними літератури [14], найбільш частою мутацією є видалення фенілаланіну в ділянці 508 (phe508del, до недавнього часу відомий як DF508), що трапляється приблизно у 70% пацієнтів на МВ. Дослідження епітеліальних клітин із дихальних шляхів пацієнтів з кістозним фіброзом дало переконливі докази дефекту проникності хлоридів плазматичних мембран в легенях [17, 18].

Частота МВ в країнах Західної Європи коливається від 1:6000 до 1:12000 новонароджених [20]. В останні роки ця патологія в нашій країні набуває важливого медико-соціального значення, що обумовлено невеликою тривалістю життя хворих (до 40

років), ранньою інвалідизацією, необхідністю постійного лікування та диспансерного спостереження, проблемами своєчасної діагностики [8, 15, 16]. Слід зазначити, що в ряді країн, включаючи Україну, у значної частини хворих на МВ він не діагностується взагалі або діагностується пізно, нерідко в запущених стадіях. В 1990-2000 роках середня тривалість життя хворих на МВ в Україні складала 12 років. Серед цих хворих підліткового і дорослого віку досягали одиниці. До 2015 р. медіана виживаності хворих на МВ збільшилася до 25,2 років, що пов'язано з впровадженням в практику лікування специфічних препаратів, що розріджують в'язкий секрет [3, 10]. За останнє 10-річчя в усьому світі відзначається значне зростання числа дорослих хворих на МВ: кількість хворих в Європі перевищує 35000, в тому числі дорослих близько 50%. Це свідчить про поступову трансформацію МВ з, безумовно, фатального захворювання дитячого віку в хронічну патологію дорослих [1, 7, 11].

Збільшенню середньої тривалості життя хворих на МВ сприяє, з одного боку, постійне вдосконален-

ня лікувально-реабілітаційних програм допомоги цим хворим, з іншого – поліпшення діагностики легких і атипових форм хвороби. Діагноз у підлітків і дорослих базується на повторних визначеннях високих концентрацій електролітів поту при наявності окремих клінічних ознак або їх поєднань: хронічні запалення і поліпи біляносових пазух, рецидивуючий панкреатит, хронічний бронхіт, відставання у фізичному розвитку, диспептичні порушення, азооспермія, знижена фертильність у жінок, цироз печінки та ін. [2, 5, 11].

Хоча МВ – поліорганне захворювання, проте, життєздатність хворих визначається, в основному, ступенем ураження легень. Патологічні зміни в легенях характеризуються ознаками хронічного бронхіту з розвитком бронхоектазів і дифузного пневмосклерозу [4, 7]. В просвітах бронхів знаходиться в'язкий вміст слизово-гнійного характеру. Частою знахідкою є ателектази і ділянки емфіземи [4, 13]. У багатьох хворих перебіг патологічного процесу в легенях супроводжується нашаруванням бактеріальної інфекції (патогенний золотистий стафілокок, гемофільна і синьогнійна паличка) з формуванням деструкції [6, 12]. Особливостями ураження легень при МВ у дорослих є висока частота ускладнень, що вимагають інтенсивної терапії – це пневмоторакс, легенева кровотеча, ателектаз, гостра дихальна недостатність [6, 9, 19].

Рання діагностика і адекватна комплексна терапія МВ збільшують тривалість життя пацієнтів і покращують його якість. Це надає особливої важливості проблемі своєчасної та точної діагностики МВ легень, у вирішенні якої провідна роль належить рентгенологічним дослідженням.

Мета: уточнення можливостей рентгенологічної діагностики у виявленні змін легень при МВ у дорослих, а також встановлення місця комп'ютерної томографії в діагностичному процесі.

Відповідно до мети дослідження, були визначені основні його завдання: визначити найбільш типові променеві симптоми ураження легень та оцінити діагностичні можливості комп'ютерної томографії при МВ легень.

МАТЕРІАЛИ ТА МЕТОДИ

В основу роботи покладений аналіз результатів променевих досліджень 15 пацієнтів (11 чоловіків і 4 жінки) у віці від 19 до 25 років з діагнозом МВ середнього (9 хворих) та важкого (6 хворих) ступеня перебігу, підтвердженим потовими пробами і генетичними дослідженнями.

Тяжкість перебігу оцінювали за сукупністю клінічних ознак (сталість кашлю, показники функції зовнішнього дихання, ваго-ростові показники, ураження печінки, ступінь рентгенологічних змін в легенях, характер інфекційного збудника, наявність

ускладнень і об'єм необхідної антибактеріальної терапії). Клінічна картина середньотяжкого перебігу МВ у всіх хворих характеризувалась сталістю кашлю і зниженням показників функції зовнішнього дихання на 30-40% в порівнянні з нормою, змінами печінки та підшлункової залози, за біохімічними показниками та даними УЗД (у 7 хворих), наявністю синьогнійної палички в одиничних посівах мокротиння (у 6 хворих). У 8 хворих спостерігалось ураження біляносових пазух. Пацієнти з перебігом МВ середнього ступеню тяжкості потребували постійного медикаментозного лікування з метою попередження можливих ускладнень захворювання.

Всі хворі з тяжким перебігом МВ мали розгорнуту клінічну картину захворювання з постійним продуктивним кашлем, зниженням маси тіла, частими загостреннями хронічного бронхіту. У більшості випадків (4 хворих) спостерігались циротичні зміни печінки. Також у 4 хворих стабільно висівали синьогнійну паличку в мокротинні. При загостренні процесу у всіх хворих функція зовнішнього дихання була знижена більше, ніж на 50%. Інтервали між загостреннями, які вимагають внутрішньовенного застосування антибіотиків, склали менше 4 місяців. Важкі ускладнення МВ (деструкція легеневої тканини і пневмоторакс) відмічались у 2 хворих. Досить чітко у всіх хворих з тяжким перебігом МВ були виражені зміни нігтьових фаланг у формі «баранних паличок», нігтів – у формі «годинникових скелець», деформація грудної клітки.

Пацієнтів об'єднувало те, що всім діагноз МВ був встановлений в дорослому віці. Всі хворі мали тривалий (з раннього дитячого віку) анамнез захворювань органів дихання – хронічного бронхіту, пневмонії, запалень біляносових пазух. При обстеженні відзначено зниження індексу маси тіла в середньому до 17,5 кг/м² (норма – від 18,5 до 24,9 кг/м²). З вересня 2017р. по березень 2019 р. пацієнти знаходились на лікуванні в інфекційному відділенні Олександрівської клінічної лікарні м. Києва з приводу загострення основного захворювання. До діагностичного алгоритму, крім загальноклінічних і лабораторних методів обстеження, були включені: цифрова рентгенографія в динаміці на апараті «Radrex» фірми Toshiba і мультиспіральна комп'ютерна томографія (МСКТ) органів грудної порожнини на комп'ютерному томографі Toshiba Aquilion Prime.

РЕЗУЛЬТАТИ ІХ ОБГОВОРЕННЯ

При рентгенографії у хворих на МВ в легенях визначались неспецифічні зміни які, в основному, були обумовлені характером вторинного запального процесу. У всіх пацієнтів визначались: посилення і деформація легеневого рисунка, його тяжистий характер внаслідок переважання перібронхіальних

змін; сітчастість при залученні в процес періацинарних і перілобулярних елементів сполучної тканини (рис.1); у трьох хворих з тяжким перебігом МВ – ознаки гіперповітряності легень (нерівномірність вентиляції, ділянки здуття, низьке стояння діафрагми, сплюснення її куполів, вибухання грудини вперед,



Рис. 1. Рентгенограма органів грудної порожнини хворого Ш., 19 років. Муковісцидоз, легенева форма. Середньотяжкий перебіг. Фаза загострення, за бронхитичним типом. Визначається циліндрична форма грудної клітини, опущення куполів діафрагми. Виразене дифузне посилення і коміркова деформація легеневого рисунка. Множинні плевро-діафрагмальні спайки

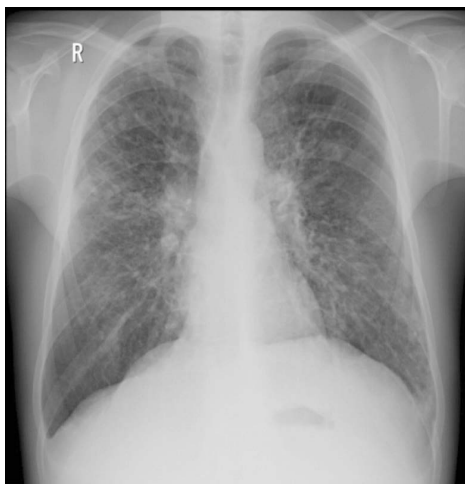


Рис. 2. Рентгенограма органів грудної порожнини хворого З., 21 року. Муковісцидоз, змішана форма. Тяжкий перебіг. Фаза загострення. Хронічна синьогнійна інфекція. Гнійний ендобронхіт. На тлі дифузного підсилення і деформації легеневого рисунка з обох боків визначається потовщення і ущільнення стінок бронхів (симптом паралельних лінійних і кільцеподібних тіней), перібронхіальна інфільтрація, розширення і втрата структури коренів легень. Зліва в верхній частці – ділянки здуття легеневої тканини, в нижніх відділах справа – дископодібні ателектази.

розширення ретростерального і ретрокардіального просторів, кіфоз грудного відділу хребта, формування «легеневого серця»; у двох хворих з ускладненим перебігом МВ – розширення коренів легень за рахунок гіперплазії бронхопульмональних лімфатичних вузлів; множинні ділянки інфільтрації та ателектазування легеневої тканини (рис. 2, 3).

За скіалогічними характеристиками, легенева форма МВ можна віднести до групи дисемінованих і інтерстиціальних захворювань легень. Диференціальна діагностика МВ проводилась, в першу чергу, з хронічним бронхітом, вродженими і набутими бронхоектазами і синдромом Вільямса-Кемпбела. Пневмонія, за даними літератури, часто ускладнює МВ [4, 6, 12]. В нашому дослідженні рентгенологічні ознаки пневмонії визначались при загостренні основного захворювання у всіх хворих з тяжким перебігом МВ, і у більшості (6 хворих) – з середньотяжким перебігом захворювання. Характерною особливістю інфекційного запального процесу в легенях дорослих хворих на МВ виявився його безперервно-рецидивуючий перебіг на тлі стійких змін бронхіальної стінки, розповсюдженого пневмофіброзу, обструктивної і бульозної емфіземи. Тяжкі ускладнення у вигляді деструкції легеневої тканини і пневмотораксу спостерігались у двох пацієнтів і характеризувались швидкою негативною динамікою (рис. 4).



Рис. 3. Рентгенограма органів грудної порожнини хворого В., 25 років. Муковісцидоз, легенева форма. Тяжкий перебіг. Фаза загострення. Визначається опущення куполів діафрагми, підсилення і деформація легеневого рисунку, перібронхіальна інфільтрація; в нижніх відділах, більше зліва – множинні субсегментарні фокуси запальної інфільтрації. Розширення коренів легень за рахунок легеневої артерії (рентгенологічна ознака артеріальної легеневої гіпертензії) і випинання дуги легеневого стовбура (систолічне перевантаження правого шлуночка) формує картину «легеневого серця»

Протягом однієї доби спостерігалась швидка негативна динаміка з розвитком правобічної полісегментарної пневмонії. На тлі дифузного підсилення і коміркової деформації легеневого рисунку та розповсюдженої емфіземи визначались поодинокі вогнища пневмонічної інфільтрації в медіальних відділах легень, більше справа (а). Через добу справа у верхній частці визначалась масивна пневмонічна інфільтрація вогнищево-зливного характеру із зоною деструкції в центрі (виділена червоним) (б).

Таким чином, основними рентгенографічними симптомами у спостережуваних нами хворих є дифузні зміни легеневого рисунку, ознаки емфіземи легень і різного ступеня пневмонічна інфільтрація. Відомо, що ранні прояви захворювання на стандартних рентгенограмах не отримують відображення, бронхоектази візуалізуються погано, пневмофіброз і емфізему легень можна діагностувати тільки при їх достатній поширеності [5, 7, 8]. Дані рентгенографічного дослідження свідчать про те, що при МВ виникає потовщення стінок дихальних шляхів і/

або їх дилатація, що проявляється нечіткими кільцями (сітчаста деформація легеневого рисунку) через потовщення дихальних шляхів в поперечному перерізі (паралельно пучку рентгенівських променів). Тяжистий характер деформації легеневого рисунку викликаний потовщеними, розширеними дихальними шляхами, що направлені перпендикулярно рентгенівському променю. Розширені дихальні шляхи, заповнені слизовими пробками, визначаються як розсіяні вогнищеві та подовжені, трубчасті затемнення. Незважаючи на те, що бронхоектази безпосередньо на рентгенограмах не візуалізуються, цифрова рентгенографія залишається важливим і необхідним етапом в попередній діагностиці МВ у дорослих пацієнтів із вираженими змінами в легенях, а також при визначенні ускладнень, що вимагають невідкладної допомоги.

В нашому дослідженні мультиспіральна комп'ютерна томографія (МСКТ) виконувалась вже при підтвердженому діагнозі з метою визначення характеру, структури, поширеності та ступеня змін ле-

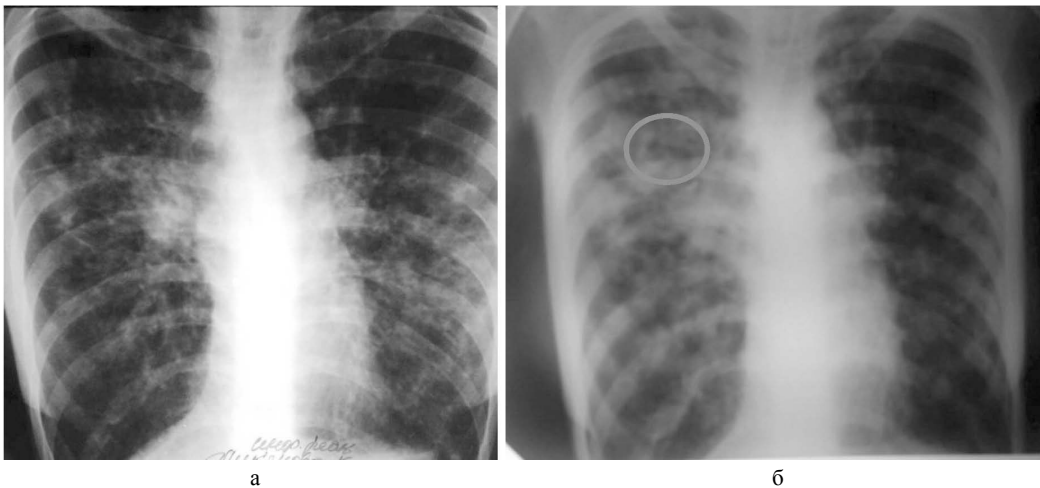


Рис. 4 а, б. Рентгенограми органів грудної порожнини хворої Л., 25 років. Муковісцидоз, легенева форма. Тяжкий перебіг. Фаза загострення. Рентгенограми виконані на пересувному рентгенологічному апараті в умовах реанімаційного відділення у вимушеному положенні хворої.

Таблиця 1

Частота виявлення рентгенографічних ознак ураження легень у хворих на МВ в залежності від тяжкості перебігу захворювання

Рентгенологічні ознаки	Перебіг МВ	
	Середньої тяжкості	Тяжкий
Деформація грудної клітини	5	6
Посилення і деформація легеневого рисунку з переважанням тяжистого компонента	5	1
Посилення і деформація легеневого рисунку з переважанням сітчастого(коміркового) компонента	4	5
Ознаки вираженої емфіземи	1	3
Значне розширення коренів легень з частковою втратою структури «Легенева серце»	0	3
Ателектази	0	2
Пневмонічна інфільтрація	6	6
Деструкція легеневої тканини	0	1
Пневмоторакс	0	1

генів у хворих на МВ. Проведені дослідження дозволили виявити провідні променеві симптоми МВ. У всіх хворих спостерігалось різного ступеня тотальне системне ураження бронхолегеневих структур: прояви деформуючого бронхіту (у 15 хворих) – ущільнення і нерівномірне потовщення стінок великих бронхів (симптом «трамвайної колії»), розширення їх просвіту при порівнянні з прилеглої артерією (симптом «персня»); бронхоектази (у 11 хворих) – наявність вираженої (не менше, ніж вдвічі від вихідних розмірів) нерівномірної дилатації бронхів всіх порядків, заповнення їх секретом низької або високої денситометричної щільності з утворенням мукоїдних пробок або з наявністю рівня рідини. У більшості (10) хворих бронхоектазія мала двобічний характер, але переважно вражалася верхня частка справа (рис. 5, 6)

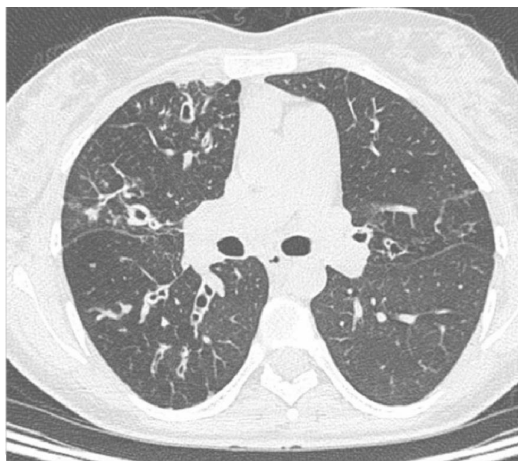


Рис. 5. Комп'ютерна томограма грудної порожнини хворого Ш., 19 років. Муковісцидоз, легенева форма. Середньотяжкий перебіг. Фаза загострення за бронхітичним типом. На серединному зрізі визначаються кільцеподібні структури з нерівномірно потовщеними стінками, обумовлені бронхоектазами, поперечний переріз бронха – симптом «персня», плевралегеновий фіброз

При загостренні основного захворювання у всіх хворих з тяжким перебігом МВ, і у більшості (6 хворих) – з перебігом середньої тяжкості захворювання при МСКТ визначалась інфільтрація легеневої тканини (перібронховаскулярні інфільтрати, ділянки альвеолярної інфільтрації легеневої тканини різної протяжності). У двох хворих з середньотяжким перебігом МВ при оцінці КТ в динаміці відзначався значний регрес інфільтративних змін на тлі лікування. Прояви легеневої гіпертензії – розширення стовбура легеневої артерії та її крупних гілок, розширення бронхіальних артерій – виявлені у 5 хворих з тяжким перебігом МВ (рис. 5, 6). Також у всіх хворих визначалась поширена негомогенність вентиляції, що є ознакою порушення бронхіальної прохідності на рівні периферичних відділів бронхіального дерева (рис. 7).

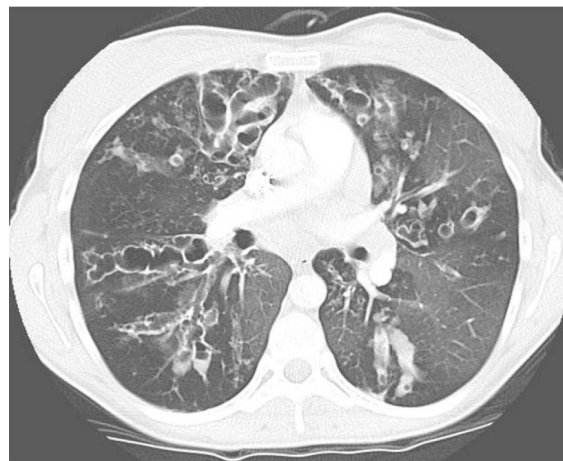


Рис. 6. Комп'ютерна томограма грудної порожнини хворого В., 25 років. Муковісцидоз, легенева форма. Тяжкий перебіг. Фаза загострення. Типовий для муковісцидозу дорослих радіологічний образ даного захворювання: двобічна субтотальна бронхоектазія; стінки бронхів потовщені, щільні, виражена перібронхіальна інфільтрація; частина бронхів заповнені густим (за денситометричними параметрами), в'язким секретом (слизові пробки)

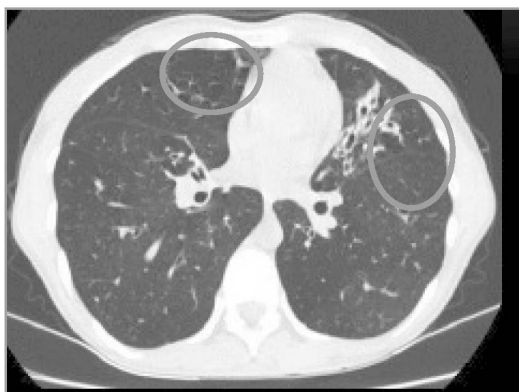


Рис. 7. Комп'ютерна томограма грудної порожнини хворого С., 23 років. Муковісцидоз, змішана форма. Середньотяжкий перебіг. Фаза загострення. Визначається нерівномірність («мозаїчність») вентиляції (ділянки гіпервентиляції виділені червоним кольором), зліва в S3 – фіброателектаз (стрілка)



Таблиця 2

Частота виявлення КТ-ознак ураження легень у хворих на МВ в залежності від тяжкості перебігу захворювання

Рентгенологічні ознаки	Перебіг МВ	
	Середньої тяжкості	Тяжкий
Деформація грудної клітини	5	6
Посилення і деформація легеневого рисунка з переважанням тяжистого компонента	5	1
Посилення і деформація легеневого рисунка з переважанням сітчастого(коміркового) компонента	4	5
Ознаки вираженої емфіземи	1	3
Значне розширення коренів легень з частковою втратою структури	0	2
«Легеневе серце»	0	3
Ателектази	0	2
Пневмонічна інфільтрація	6	6
Деструкція легеневої тканини	0	1
Пневмоторакс	0	1

З таблиці 2 випливає, що провідними діагностичними КТ-ознаками були симптом нерівномірності («мозаїчності») вентиляції і деформуючого бронхіту, які зустрічались у всіх пацієнтів з МВ незалежно від ступеня тяжкості. Решта ознак у хворих розрізнялися виразністю тих чи інших проявів, визначаючи ступінь тяжкості захворювання з позиції променевої діагностики. У всіх пацієнтів з тяжким перебігом МВ виявлені ознаки бульозної емфіземи легень. При цьому бульозні зміни, в основному, локалізувались субплеврально в усіх відділах. Бульозна емфізема, як ймовірна причина розвитку в подальшому пневмотораксу, є прогностично несприятливою ознакою. Також необхідно відзначити, що при КТ (на відміну від рентгенографії) у всіх пацієнтів з тяжким перебігом МВ визначались двобічні бронхоектази з переважною локалізацією в верхніх частках легень. Це демонструє КТ як більш чутливий індикатор ураження бронхіального дерева, і підтверджує досить ранній розвиток морфологічних змін легень при МВ. Комп'ютерна томографія органів грудної клітки у дорослих хворих МВ є необхідним діагностичним заходом для виявлення бронхоектазів і субплевральних булл.

Таким чином, МСКТ, у порівнянні з рентгенографією, у хворих на МВ виявляє тонкі структурні зміни легеневої тканини і бронхіального дерева (наявність зон зниженої щільності легеневої тканини; розширення і деформація сегментарних і субсегментарних бронхів; потовщення стінок бронхів; наявність ділянок «мозаїчної» щільності легеневої тканини; виявлення бронхоектазів). Це дозволяє правильно визначати стадію і активність патологічного процесу, а також відкриває можливість діагностувати легкі і атипичні форми МВ у дорослих, оцінювати ефективність лікування.

ВИСНОВКИ

Променеві дослідження дозволяють визначати симптоми ураження легень, характерні для МВ.

Рентгенографія органів грудної порожнини є необхідним етапом у попередній діагностиці муковісцидозу у дорослих пацієнтів, або при виникненні невідкладних станів. Найбільшу діагностичну цінність для виявлення тонких структурно-функціональних змін, характерних для муковісцидозу, має комп'ютерна томографія. Для поліпшення контролю стану органів дихання і визначення подальшої тактики ведення конкретного пацієнта необхідне регулярне спостереження за допомогою комп'ютерної томографії.

Конфлікт інтересів. Автори заявляють, що не мають конфлікту інтересів, який може сприйматися таким, що може завдати шкоди неупередженості статті.

Джерела фінансування. Ця стаття не отримала фінансової підтримки від державної, громадської або комерційної організацій.

REFERENCES

1. Bowmer G., Sowerby C., Duff A. Transition and transfer of young people with cystic fibrosis to adult care // *Nursing Children and Young People*. 2018; 30 (5): 34-9. DOI: 10.7748/ncyp.2018.e1080.
2. Characteristics of cystic fibrosis in adolescents / Kondratyev E.I., Kapranov N.I., Krasovsky S.A., Kashirskaya N.Yu., Sherman V.D., Nikonova V.S. / *Cystic fibrosis: new challenges, new solutions / Abstracts of the XI National Congress «Cystic fibrosis in children and adults. A look into the future»*, May 24-25, 2013. Vol. 1. P. 34-36.
3. Cholon D.M., Quinney N.L., Fulcher M.L., Esther CR Jr, Das J, Dokholyan NV, Randell SH, Boucher RC, Gentsch M. Potentiator ivacaftor abrogates pharmacological correction of ΔF508 CFTR in cystic fibrosis // *Sci Transl Med*. 2014; 6 (246): 246ra96. DOI: 10.1126/scitranslmed.3008680.
4. Krasovsky S.A., Samoilenko V.A., Ameline E.L. Cystic fibrosis: diagnosis, clinic, basic principles of therapy // *Pulmonology and allergology*. 2013; 1: 42-6. <https://cyberleninka.ru/article/n/mukovistsidoz-diagnostika-klinika-osnovnye-printsipy-terapii>

5. Leonard H.T., Jain, Manu. Diagnosis of Cystic Fibrosis in Adults // *Clinical Pulmonary Medicine*. 2012; 19 (Issue 4): 159-64. DOI: 10.1097/CPM.0b013e31825d5c5d
6. Lyczak J.B., Cannon C.L., Pier G.B. Lung Infections Associated with Cystic Fibrosis // *Clin Microbiol Rev*. 2002; 15 (2): 194-222. DOI: 10.1128/CMR.15.2.194-222.2002
7. Gilljam M., Ellis L., Corey M., Zielenski J., Durie P., Tullis DE. Clinical manifestations of cystic fibrosis among patients with diagnosis in adulthood // *Chest* 2004;126 (4):1215-24. DOI: 10.1378/chest.126.4.1215
8. Golubtsova O.I., Dianova T.I., Krasnov M.V., Safonov D.V., Krasovsky S.A., Egorova I.N. Modern opportunities for diagnosing lesions of the bronchopulmonary system in cystic fibrosis in children // *Modern problems of science and education*. 2016; 3: 76-9. <https://www.science-education.ru/ru/article/view?id=24492>
9. Kapranov N.I., Kashirskaya N.Yu. Cystic fibrosis. M.: Medical practice, 2014. P. 248-70. <https://cyberleninka.ru/article/n/trudnosti-v-diagnostike-mukovistsidoza>
10. Maloletnikova I. M. Reasons for the late diagnosis of cystic fibrosis / I. M. Maloletnikova, A. I. Zaryankina, Yu. Yu. Abdullina // *Problems of Health and Ecology*. 2016; 4 (50): 93-5. <https://cyberleninka.ru/article/n/prichiny-pozdny-diagnostiki-mukovistsidoza>
11. McWilliams T.J., Wilsher M.L., Kolbe J. Cystic fibrosis diagnosed in adult patients // *N Z Med J*. 2000; 113 (1102): 6-8. PMID: 10738492
12. Burns J.L., Emerson J., Stapp J.R., Yim D.L., Krzewinski J., Loudon L., Ramsey B.W., Clausen C.R. Microbiology of sputum from patients at cystic fibrosis centers in the United States // *Clin. Infect. Dis*. 1998; 27 (1): 158-63. DOI: 10.1086/514631
13. Okumura M.J., Kleinhenz M.E. Cystic Fibrosis Transitions of Care: Lessons Learned and Future Directions for Cystic Fibrosis // *Clin Chest Med*. 2016; 37 (1): 119-26. DOI: 10.1016/j.ccm.2015.11.007.
14. Phuan P.W., Veit G., Tan J.A., Finkbeiner W.E., Lukacs G.L., Verkman A.S. Potentiators of Defective ΔF508-CFTR Gating that Do Not Interfere with Corrector Action // *Mol Pharmacol*. 2015; 88 (4): 791-9. DOI: 10.1124/mol.115.099689.
15. Paschoal I.A., de Oliveira Villalba W., Bertuzzo C.S., Cerqueira EM, Pereira MC. Cystic fibrosis in adults // *Lung*. 2007; 185 (2): 81-7. DOI: 10.1007/s00408-006-2597-0.
16. Raksha Jain. Diagnosing Cystic Fibrosis in Adults: Better Late Than Never // *Ann Am Thorac Soc*. 2018; 15 (10): 1140-41. doi: 10.1513/AnnalsATS.201806-432ED.
17. Ramsey B.W., Davies J., McElvaney N.G., Tullis E., Bell S.C., Дшевннек P., Griese M., McKone E.F., Wainwright C.E., Konstan M.W., Moss R., Ratjen F., Sermet-Gaudelus I., Rowe S.M., Dong Q., Rodriguez S., Yen K., Ordoez C., Elborn J.S. A CFTR potentiator in patients with cystic fibrosis and the G551D mutation // *N Engl J Med*. 2011; 365 (18): 1663-72. doi: 10.1056/NEJMoa1105185.
18. Heeley M.E., Woolf D.A., Heeley A.F. Indirect measurements of sweat electrolyte concentration in the laboratory diagnosis of cystic fibrosis // *Arch. Dis. Child*. 2000. 82 (5): 420-4. DOI: 10.1136/adc.82.5.420
19. Yankaskas JR, Marshall BC, Sufian B, Simon RH, Rodman D. Cystic fibrosis adult care: consensus conference report // *Chest*. 2004; 125 (1 Suppl): 1S-39S. 54. DOI: 10.1378/chest.125.1_suppl.1s
20. Widerman E., Millner L., Sexauer W., Fiel S. Health status and sociodemographic characteristics of adults receiving a cystic fibrosis diagnosis after age 18 years // *Chest*. 2000; 118 (2): 427-33. DOI: 10.1378/chest.118.2.427.

Отримано: 07.06.2019

ВОЗМОЖНОСТИ РЕНТГЕНОЛОГИЧЕСКОЙ ДИАГНОСТИКИ ПОРАЖЕНИЯ ЛЁГКИХ У ВЗРОСЛЫХ ПАЦИЕНТОВ, БОЛЬНЫХ МУКОВИСЦИДОЗОМ

Морозова Н.Л., Ткаченко Н.Н., Романенко Г.А.

*Национальный медицинский университет имени А.А. Богомольца, Киев, Украина
natalymorozova506@gmail.com*

Актуальность. Хотя муковисцидоз (МВ) – полиорганное заболевание, однако, жизнеспособность больных определяется, в основном, степенью поражения лёгких. Ранняя диагностика и адекватная комплексная терапия МВ увеличивает продолжительность жизни пациентов и улучшает его качество. Это придаёт особую значимость проблеме своевременной и точной диагностике МВ лёгких, в решении которой ведущая роль принадлежит рентгенологическим исследованиям.

Цель: уточнение возможностей рентгенологической диагностики в выявлении изменений лёгких при МВ у взрослых пациентов, определение места компьютерной томографии в диагностическом процессе.

Материалы и методы. Проанализированы результаты рентгенографии и компьютерной томографии (КТ) 15 пациентов, которым диагноз МВ средней и тяжёлой степени был установлен во взрослом возрасте.

Результаты. Определены наиболее типичные рентгенографические и компьютерно-томографические признаки поражения лёгких при МВ у взрослых пациентов. Показано, что рентгенографические изменения в лёгких у больных МВ являются неспецифическими и обусловлены характером вторичного воспалительного процесса. Подчёркнуты диагностические возможности компьютерной томографии при выявлении тонких структурных изменений лёгочной ткани и бронхиального дерева, что позволяет диагностировать легкие и атипичные формы МВ у взрослых, определять стадию и активность патологического процесса, оценивать эффективность лечения.

Выводы. Лучевые исследования позволяют определять симптомы поражения лёгких, характерные для МВ. Рентгенография органов грудной полости является необходимым этапом в предварительной диагностике МВ у взрослых пациентов или при возникновении неотложных состояний. Наибольшую диагностическую ценность для выявления тонких структурно-функциональных изменений, характерных для МВ, имеет КТ. Для улучшения контроля состояния органов дыхания и определения дальнейшей тактики ведения конкретного пациента необходимо регулярное наблюдение с помощью КТ.

Ключевые слова: муковисцидоз взрослых, лучевая диагностика, компьютерная томография.

RADIOLOGIC DIAGNOSTIC'S CAPABILITIES OF LUNG INJURY IN ADULT PATIENTS WITH CYSTIC FIBROSIS

Morozova N.L., Tkachenko M.M., Romanenko A.A.

*Bogomolets National Medical University, Kyiv, Ukraine
natalymorozova506@gmail.com*

Relevance. The viability of patients is determined by the degree of lung injury despite the fact that cystic fibrosis (CF) is a multiple organ disease. Early diagnosis and adequate treatment complex of cystic fibrosis prolong the lives of patients and improves its quality. Therefore, timely and detailed diagnosis of cystic fibrosis lung is particularly important problem. The central role for its solution belongs to radiological studies.

Objective. To refine the radiology's capabilities in detecting lung changes in case of cystic fibrosis in adult patients and to determine the role of the computed tomography (CT) in the diagnostic process.

Materials and methods. The results of radiography and CT scans of 15 patients, for whom the diagnosis of CF was established in adulthood, were analyzed.

Results. The most typical radiographic and CT signs of lung damage were determined in adult CF patients. It has been shown that the radiographic changes in the lungs are non-specific for CF patients and are determined by the secondary inflammatory process. The diagnostic capabilities of CT scans in detecting subtle structural changes in the lung tissue and bronchial tree are underlined, which allows to diagnose light and atypical forms of CF in adults, determinate the stage and activity of the pathological process and the effectiveness of the treatment.

Findings. The radiation studies were able to define the CF's specific symptoms of lung lesions. Radiography of the thoracic cavity's organs is a necessary step in the preliminary diagnosis for adult patients with CF or in the medical emergency's cases. The CT has the greatest diagnostic value in detecting subtle structural and functional specific changes of CF. The regular monitoring using CT scans is necessary for improving the control of the respiratory organs' state and determine the further tactics for the particular patient.