

Тахирова Рохатой Норматовна, Пирназарова Гулчехра Зумрудовна

МУКОВИСЦИДОЗ КАК ФАКТОР РАЗВИТИЯ БРОНХОЭКТАТИЧЕСКОЙ БОЛЕЗНИ У ДЕТЕЙ

В статье рассматривается легочная форма муковисцидоза, являющаяся одним из основных факторов бронхоэктатической болезни, который встречается чаще, чем его ранее диагностировали. Изменение функционального состояния поджелудочной железы при респираторной форме муковисцидоза у большинства больных указывает на диссоциированную экзокринную недостаточность поджелудочной железы и у меньшей части - на гипофункцию органа. Также необходимо дифференцировать респираторную форму муковисцидоза, осложненную развитием хронического воспалительного процесса в легких, с бронхоэктатической болезнью другой этиологии. Это способствует правильному выбору комплекса лечебных мероприятий.

Адрес статьи: www.gramota.net/materials/1/2017/1/25.html

Статья опубликована в авторской редакции и отражает точку зрения автора(ов) по рассматриваемому вопросу.

Источник

Альманах современной науки и образования

Тамбов: Грамота, 2017. № 1 (115). С. 91-94. ISSN 1993-5552.

Адрес журнала: www.gramota.net/editions/1.html

Содержание данного номера журнала: www.gramota.net/materials/1/2017/1/

© Издательство "Грамота"

Информация о возможности публикации статей в журнале размещена на Интернет сайте издательства: www.gramota.net

Вопросы, связанные с публикациями научных материалов, редакция просит направлять на адрес: almanac@gramota.net

8. **Токвиль А. де.** Демократия в Америке. М.: Прогресс, 1992. 554 с.
9. **Токвиль А.** Старый порядок и Революция. М.: Московский философский фонд, 1997. 250 с.
10. **Шаблинский И. Г.** Концепция демократии в политической философии А. де Токвиля: автореф. дисс. ... к. филос. н. М., 1989. 21 с.
11. **Alexis de Tocqueville's Journey in Ireland, July-August, 1835** / ed. by E. Larkin. Washington, DC: Catholic University of America Press, 1990. 157 p.
12. **Correspondence and Conversations of Alexis de Tocqueville with Nassau William Senior:** in 2 vol. / ed. by M. C. Simpson. L.: Henry S. King and C^o, 1872. Vol. 1. 275 p.
13. **Drescher S.** Tocqueville and England. Cambridge (Mass.): Harvard University Press, 1964. 263 p.
14. **Kahan A. S.** Tocqueville, Democracy and Religion. Oxford: University Press, 2015. 246 p.
15. **Kries D.** Tocqueville's Unfinished Manuscript on Ireland // The Review of Politics. 2012. № 74. P. 631-657.
16. **Stanley A. P.** The Life and Correspondence of Thomas Arnold: in 2 vol. L.: John Murray, 1881. Vol. 1. 375 p.
17. **Tocqueville A. de.** Journeys to England and Ireland / ed. by J. P. Mayer. New Haven: Yale University Press, 1958. 243 p.
18. **Tocqueville A.** Selected Letters on Politics and Society. Berkley: University of California Press, 1985. 417 p.

RELIGIOUS AND POLITICAL SITUATION IN ENGLAND AND IRELAND IN THE FIRST HALF OF THE XIX CENTURY IN A. DE TOCQUEVILLE'S EVALUATION

Stetskevich Mikhail Stanislavovich, Ph. D. in History, Associate Professor
Saint Petersburg University
msstets@yandex.ru

The subject of the article is an analysis of the religious and political situation in England and Ireland carried out by the outstanding French political thinker of the XIX century A. de Tocqueville. Tocqueville, who always emphasized a significant social role of religion, marked the main problems faced by the state Church of England and the Irish Catholics and Protestants. The conclusion is that Tocqueville's travel notes are of interest as a source of information about the religious and political history of England and Ireland and as a document showing dynamics of development of his ideas about the role of religion in the political process as a whole.

Key words and phrases: A. de Tocqueville; Church of England; Roman Catholic Church; Ireland; democracy.

УДК 616.24.002.2

Медицинские науки

В статье рассматривается легочная форма муковисцидоза, являющаяся одним из основных факторов бронхоэктатической болезни, который встречается чаще, чем его ранее диагностировали. Изменение функционального состояния поджелудочной железы при респираторной форме муковисцидоза у большинства больных указывает на диссоциированную экзокринную недостаточность поджелудочной железы и у меньшей части – на гипофункцию органа. Также необходимо дифференцировать респираторную форму муковисцидоза, осложненную развитием хронического воспалительного процесса в легких, с бронхоэктатической болезнью другой этиологии. Это способствует правильному выбору комплекса лечебных мероприятий.

Ключевые слова и фразы: муковисцидоз; бронхоэктазы; пневмония; электролиты пота; бронхиты; поджелудочная железа.

Тахирова Рохатой Норматовна, к. мед. н., доцент

Пирназарова Гулчехра Зумрудовна, к. мед. н.

Ташкентский педиатрический медицинский институт, Республика Узбекистан
taxirova67@mail.ru

МУКОВИСЦИДОЗ КАК ФАКТОР РАЗВИТИЯ БРОНХОЭКТАТИЧЕСКОЙ БОЛЕЗНИ У ДЕТЕЙ

Хронические неспецифические заболевания легких (бронхоэктатическая болезнь) занимают существенное место в патологии детей (их диагностируют у 1% детей), при этом наследственные и врожденные заболевания встречаются у 10% больных [2; 4]. За последние десять лет заболеваемость детей постепенно повышается и отмечается рост распространенности хронических бронхолегочных заболеваний, приводящих нередко к инвалидизации уже в детском возрасте. В их развитии важную роль играют состояние организма и экологические факторы. Наследственное заболевание муковисцидоз у детей приводит к тяжелым нарушениям функций органов дыхания [1; 5]. Для муковисцидоза характерно формирование диффузного пневмофиброза, бронхоэктазов, что в сочетании с эмфиземой приводит к развитию лёгочной гипертензии, лёгочного сердца, правожелудочковой недостаточности. Некоторые авторы полагают, что кистофиброз поджелудочной

железы встречается чаще, чем диагностируется [3; 6; 7]. В связи с этим цель наших исследований – обследовать на муковисцидоз детей, больных хронической бронхо-легочной патологией.

Материалы и методы исследования. Для выявления муковисцидоза у больных с хроническим бронхолегочным процессом было обследовано 43 ребёнка, лечившихся в детских пульмонологических отделениях г. Ташкента. В своих исследованиях мы исходили из положения, что для диагностики муковисцидоза достаточно наличия 2 из 4 основных признаков заболевания (семейное проявление, уменьшение выделения поджелудочного сока в двенадцатиперстную кишку, хронические заболевания легких, повышение электролитов Na^+ и Cl^- в поте). Мы тщательно изучали анамнез и клинику заболевания, сопоставляли данные лабораторного, инструментального и рентгенологического обследований, а также исследований функционального состояния поджелудочной железы и содержания хлоридов в поте. Функциональное состояние поджелудочной железы изучалось путем определения активности панкреатических ферментов в крови и моче, липазы в крови и моче, амилазы крови, амилазы мочи и экзопептидазы мочи. Активность ферментов исследовали одновременно в крови и моче, взятых утром натощак.

В плане обследования необходимо проведение обязательной потовой пробы: метод основан на исследовании содержания ионов хлора и натрия в поте. Забор биоматериала проводился после электрофореза с Пилокарпином. Концентрация ионов в поте здорового ребенка не превышала 60 ммоль/л; при определении активности липазы и диастазы крови отмечалось характерное снижение; в копрограмме присутствовало большое количество нейтрального жира и жирных кислот; также отмечалось снижение активности трипсина и липазы в кале. Все это в сочетании с семейным анамнезом, ранним развитием гипотрофии и наличием бронхолегочного процесса с характерной рентгенологической картиной позволило поставить диагноз смешанной формы муковисцидоза.

Из 43 обследованных детей 15 находились на лечении по поводу затяжной пневмонии с тяжелым течением, 12 детей – средней тяжести и 9 детей – с легким течением. Мальчиков было 24, девочек – 19. Кроме того, мы обследовали 4 детей с угрозой хронической пневмонии и 3 больных с поликистозом легких. Распределение пациентов по возрасту: от 1 года до 3 лет – 8 детей, от 4 до 6 лет – 9 детей, от 7 до 9 лет – 6 детей, от 10 до 12 лет – 10 детей, от 13 до 16 лет – 10 детей.

Результаты и обсуждение. Следует отметить, что лишь у 3 детей данные обследования позволили заподозрить муковисцидоз, из них у 2-летнего ребенка были выражены симптомы совместного поражения органов дыхания и желудочно-кишечного тракта. У двоих (в возрасте 1 год 7 месяцев и 11 лет) преобладала респираторная симптоматика. Причем у ребенка в возрасте 1 год 7 месяцев симптомы поражения органов дыхания появились с первых месяцев жизни, а у больной 11 лет с отягощенной наследственностью клиническое течение заболевания было не совсем характерным, как этого и следовало ожидать в старшем возрасте. У 4 детей с угрозой хронической пневмонии (бронхоэктатической болезни) содержание хлоридов в поте было в пределах 150-300 ммоль/л. Энзимограмма у них была с изменениями: содержание липазы в крови увеличено у 3 детей, экзопептидазы в моче – также у 3 детей (у 2 с гиперлипаземией и у 1 ребенка с нормальным уровнем липазы и амилазы в крови).

У 3 детей из 9 больных I стадией хронической пневмонии (бронхоэктатической болезни) концентрация хлоридов в поте была 90-120 ммоль/л. У оставшихся 5 детей – в пределах 60-70 ммоль/л. Таким образом, у первых 3 детей потовая проба была положительной. У 2 детей из 3 с высоким содержанием хлоридов (160-200 ммоль/л) в поте (возраст 2 года и 11 лет) диагноз муковисцидоза был поставлен предположительно и подтвержден положительным тестом на потоотделение. У одного из них (девочка 2 года) отмечалось сочетанное поражение органов дыхания и желудочно-кишечного тракта. Девочка отставала в физическом развитии, питание было пониженным, стул – обильным, зловонным, живот – увеличен; у неё отмечались частые простудные заболевания: бронхиты, бронхопневмонии со склонностью к затяжному течению.

У другой девочки (11 лет) с отягощенной наследственностью отмечались некоторые из признаков панкреатической недостаточности – понижение аппетита, исхудание, непереносимость жирной пищи, но на первый план выступали симптомы хронического легочного заболевания – почти постоянный кашель с густой вязкой мокротой, отхождение которой было затруднено, частые бронхиты, бронхопневмонии.

У третьего ребенка (мальчик 11 лет) с высоким содержанием хлоридов в поте (120-250 ммоль/л) респираторную симптоматику муковисцидоза (острые бронхиты, часто осложняющиеся пневмониями) клинически не было возможным дифференцировать от респираторной симптоматики другой этиологии. Практически любого ребенка с клиническими признаками хронического гастроинтестинального нарушения или хронического легочного поражения, у которого хлориды в поте превосходили 200 ммоль/л, мы рассматривали как больного муковисцидозом. Именно поэтому мы считаем, что у мальчика была респираторная форма кистозной болезни.

У 2 больных с высоким содержанием хлоридов (200-260 ммоль/л) в поте энзимограмма в дополнение к данным потовой пробы не указывала на тотальную гипофункцию поджелудочной железы. Так, у них на фоне понижения амилазной активности отмечалось повышенное содержание липазы, а у 1 – увеличение уровня экзопептидазы, т.е. наблюдалась дислоцированная экзокринная недостаточность поджелудочной железы. При этом следует учитывать, что эти больные длительное время получали панкреатин *per os*, что могло в кой-то мере сказаться на показателях активности панкреатических ферментов в крови и моче.

У одного из 12 обследованных детей с клиническими проявлениями хронической пневмонии II стадии (1 год 7 месяцев) в анамнезе наблюдался приступообразный кашель с первых месяцев жизни, а затем тяжелая пневмония со склонностью к затяжному течению, вероятней всего, стафилококковой этиологии. После этого

ребенок не переставал кашлять. Упорное течение заболевания с тенденцией к прогрессированию дало основания заподозрить врожденную аномалию – муковисцидоз; диагноз был подтвержден результатами потовой пробы у ребенка (содержание хлоридов в поте 400 ммоль/л) и также у его матери (содержание хлоридов в поте 365 ммоль/л). Уровень панкреатических ферментов в крови и моче был в пределах нормы.

Из остальных 11 детей концентрация хлоридов в поте была повышена у 5 детей (250, 300, 365, 425 и 450 ммоль/л). Клинически у них была типичная картина хронического бронхолегочного заболевания. Повышенное содержание хлоридов в поте послужило в этих наблюдениях основанием для диагноза кистозной болезни.

У всех 5 больных отмечалось резкое угнетение липолитической и амилолитической функций поджелудочной железы, сочетавшееся у 2 из них с повышенным содержанием экзопептидазы. Клинически у них, кроме ухудшения аппетита, других признаков недостаточности поджелудочной железы (диспепсические расстройства, непереносимость определенного рода пищи) не наблюдалось.

При исследовании хлоридов в поте больных хронической пневмонией III стадии у 10 из 15 детей была отмечена высокая концентрация хлоридов (от 200 до 550 ммоль/л). При сочетании хронического заболевания легких с положительным тестом на потоотделение муковисцидоз был диагностирован у 8 больных. У 2 детей положительные результаты пробы не были приняты во внимание: в связи с субфебрильной температурой у одного и приемом преднизолона другим потребовалось повторное определение концентрации хлоридов в поте через определенный промежуток времени.

Из 8 больных с диагнозом муковисцидоза повышенное содержание липазы и амилазы отмечалось у 6 больных, при этом у 3 из них был повышен уровень экзопептидазы в моче. У остальных 2 больных на фоне понижения амилазой активности в организме липазная активность была повышена (дислоцированная недостаточность поджелудочной железы). Однако это не поставило диагноз под сомнение, так как, во-первых, по литературным данным, респираторная форма муковисцидоза часто протекает без изменений со стороны пищеварительных желез, во-вторых, структурные изменения поджелудочной железы при кистозной болезни приводят к изменению активности панкреатических ферментов в крови и моче в сторону понижения или повышения.

У всех 27 детей с диагнозом хронической пневмонии (бронхоэктатической болезни) II и III стадии (за исключением 3 больных) было проведено бронхографическое исследование легких. У 15 больных хронической пневмонией III стадии клинический диагноз был подтвержден выявлением мешковидной формы бронхоэктатической полости на бронхограммах. Из 9 детей, больных хронической пневмонией II стадии, у 4 были обнаружены смешанные (у 3 детей) и мешковидные (у 1 ребенка) бронхоэктазы, причем, потовой тест у всех них был резко положительным. У остальных 5 детей при бронхографическом исследовании установлены деформации бронхов, утолщение их стенок, обрыв бронхов, наличие у некоторых больных нерезко выраженных цилиндрических расширений отдельных ветвей.

Из 9 больных I стадией хронической пневмонии бронхография легких была проведена у 2 детей с диагностированной респираторной формой муковисцидоза. Установлено бронхоэктатическое поражение нижней доли левого легкого у одного ребенка и нижней доли правого легкого – у другого.

Кроме 40 больных, находившихся в клинике с диагнозом хронической неспецифической пневмонии, содержание хлоридов в поте определяли у 3 больных с поликистозом легких. Концентрация хлоридов в поте у этих больных была поразительно низкой (10-25 ммоль/л). Результаты исследования панкреатических ферментов в крови и моче указывали на вторичное вовлечение поджелудочной железы в патологический процесс.

Таким образом, при определении концентрации хлоридов в поте у 40 детей, больных хронической пневмонией, у 17 из них выявлено повышение их содержания и у большинства из них – понижение активности панкреатических ферментов в организме. Полученные данные послужили основанием для постановки диагноза муковисцидоза у этих больных.

Выводы

1. Муковисцидоз является одним из этиологических факторов, способствующих переходу острой очаговой пневмонии у детей в хроническую неспецифическую пневмонию. Легочная форма муковисцидоза встречается чаще, чем ее диагностируют.

2. Изменение функционального состояния поджелудочной железы при респираторной форме муковисцидоза у большинства больных указывает на диссоциированную экзокринную недостаточность поджелудочной железы и у меньшей части – на гипофункцию органа.

3. Необходимо дифференцировать респираторную форму муковисцидоза, осложненную присоединившейся инфекцией и развитием хронического воспалительного процесса в легких, с бронхоэктатической болезнью другой этиологии. Это способствует правильному выбору комплекса лечебных мероприятий и, следовательно, более эффективной терапии заболевания.

Список литературы

1. Ивашенко Т. Э., Баранов В. С. Биохимические и молекулярно-генетические основы патогенеза муковисцидоза. СПб.: Интермедика, 2002. 255 с.
2. Капранов Н. И., Шабалова Л. А., Каширская Н. Ю. и др. Муковисцидоз (современные достижения и проблемы): метод. рекомендации. М.: Медпрактика, 2001. 76 с.

3. **Корыгина Г. Ф., Ямбаева Д. Г., Эткина Э. И., Викторова Т. В.** Полиморфизм генов провоспалительных цитокинов у больных муковисцидозом и хроническими бронхолегочными заболеваниями // Медицинская генетика. 2004. № 7. С. 333-339.
4. **Майданик В. Г.** Педиатрия. Харьков: Фолио, 2004. 1125 с.
5. **Эткина Э. И., Медведев Ю. А., Николаева М. И.** Микологические и иммунологические аспекты обследования детей с хронической бронхолегочной патологией // Материалы III съезда иммунологов России. Екатеринбург, 2004.
6. **Эткина Э. И., Медведев Ю. А., Николаева М. И.** Результаты серологического и микологического обследования детей с хроническими заболеваниями легких // Материалы 11-го Всемирного конгресса по иммунопатологии и аллергии. 2004. № 1.
7. **Etkina E. I., Medvedev U. A., Klimanov V. V., Guryeva L. L., Orlova N. A.** Fungi Infection in Children with Bronchopulmonary Diseases // European Respiratory Society 13th Annual Congress. Vienna, 2003.

MUCOVISCIDOSIS AS A FACTOR OF DEVELOPMENT OF CHILDREN'S BRONCHOECTATIC DISEASE

Takhirova Rokhatoi Normatovna, Ph. D. in Medicine, Associate Professor

Pirnazarova Gulchekhra Zumrudovna, Ph. D. in Medicine

Tashkent Pediatric Medical Institute, The Republic of Uzbekistan

taxirova67@mail.ru

The article examines the pulmonary form of mucoviscidosis that is one of the main factors of bronchoectatic disease, which is more common than it was previously diagnosed. Change in the functional state of the pancreas in case of the respiratory form of mucoviscidosis indicates dissociated exocrine pancreatic insufficiency for the majority of patients and for a smaller part of patients it means hypofunction of the organ. It is also necessary to differentiate between the respiratory form of mucoviscidosis complicated by development of chronic inflammation in the lungs and bronchoectatic disease of other etiology. This contributes to proper selection of a complex of therapeutic measures.

Key words and phrases: mucoviscidosis; bronchiectasis; pneumonia; sweat electrolytes; bronchitis; pancreas.

УДК 621.73

Технические науки

В статье рассматривается влияние немонотонного деформирования на скорость уплотнения некомпактных материалов. Приведены результаты эксперимента по двухэтапному брикетированию стружки сплава АЛ-4. Установлено, что двухэтапное немонотонное деформирование приводит к получению брикетов с более высокой плотностью при меньших удельных усилиях.

Ключевые слова и фразы: обработка металлов давлением; термомеханические условия деформирования; брикетирование алюминиевой стружки; немонотонное деформирование; давление брикетирования; пористость брикетов.

Тимофеев Виктор Николаевич, к.т.н., доцент

Московский политехнический университет

twn2@mail.msiu.ru

О НЕКОТОРЫХ ЗАКОНОМЕРНОСТЯХ УПЛОТНЕНИЯ ПОРИСТЫХ МАТЕРИАЛОВ

Актуальной задачей теории и практики обработки металлов давлением (ОМД) является разработка технологических процессов, обеспечивающих ликвидацию дефектов исходных заготовок в виде пор и несплошностей, а также формирование необходимой структуры металла.

Анализ литературных данных показывает, что термомеханические условия деформирования, обеспечивающие высокую деформируемость и формирование оптимальной структуры компактных материалов с одной стороны, обеспечивают и наилучшие условия уплотнения некомпактных материалов с другой стороны. В работе [1] обнаружен, а в работах [2; 3; 5; 6] получил дальнейшее экспериментальное подтверждение и теоретическое обоснование факт уменьшения скорости накопления поврежденности с ростом деформации при немонотонном деформировании. В таких процессах траектория деформирования в пространстве пластических деформаций имеет переломы.

На Рис. 1 показана зависимость суммарной поврежденности Ψ_{Σ} при различных видах двухэтапного деформирования от поврежденности, накопленной на первом этапе Ψ_1 , построенная по данным, приведенным в работах [2; 3; 6] для стали 9ХС. Введем, аналогично [2], направляющий тензор приращений деформаций:

$$\beta_{ij} = \sqrt{\frac{2}{3}} \cdot \frac{d\varepsilon_{ij}}{d\varepsilon_i},$$

где $d\varepsilon_{ij}$ – приращения компонент деформации; $d\varepsilon_i$ – приращение интенсивности деформации.