

Итоги конкурса научных публикаций, посвященных муковисцидозу в 2014 году

В конкурсе научных работ, посвященных муковисцидозу, 2014 года в номинации «Авторам диссертаций, посвященных муковисцидозу» победили две работы:

1. Диссертационная работа на тему: «Снижение тяжести течения заболевания, повышение выживаемости и качества жизни больных муковисцидозом на основе совершенствования междисциплинарной специализированной помощи» Ашеровой И.К. д.м.н., зав. отделением пульмонологии ГУЗ ЯО ДКБ №1, г. Ярославль

2. Диссертационная работа на тему: «Клинико-патогенетическое значение генетических модификаций и нарушения иммунорегуляторных механизмов у детей с муковисцидозом» Сергиенко Д. Ф. д.м.н. доцента кафедры факультетской педиатрии ГБОУ ВПО «Астраханская государственная медицинская академия».

Победители конкурса были награждены денежными премиями.

Ниже представлены краткие аннотации победивших исследований.

1. Ашерова Ирина Карловна, д.м.н., зав. отделением пульмонологии ГУЗ ЯО (государственное учреждение здравоохранения Ярославской области) детская клиническая больница №1, Ярославль.

Диссертация на тему:

«Снижение тяжести течения заболевания, повышение выживаемости и качества жизни больных муковисцидозом на основе совершенствования междисциплинарной специализированной помощи»

На основании комплексных исследований и многолетнего клинического наблюдения создан региональный регистр больных МВ, обобщающий основные анамнестические, клинико-функциональные и демографические данные, которые были сопоставлены с европейскими показателями. Вся популяция больных МВ обследована генетически. Проведён анализ результатов восьмилетнего микробиологического мониторинга больных МВ с использованием программного обеспечения базы данных микробиологической лаборатории WOHNET 5, разработанной «Центром по сотрудничеству с ВОЗ по контролю за резистентностью к антимикробным препаратам». Показана его роль в своевременном выявлении новых респираторных патогенов, контроле за резистентностью микрофлоры. Проведено исследование распространённости туберкулёза у больных МВ,

доказана необходимость бактериологического исследования мокроты на средах Левенштейна у подростков с повышенной чувствительностью к туберкулину. Установлена распространённость остеопении у больных МВ Ярославского региона, выявлена взаимосвязь снижения минеральной плотности костной ткани с рядом клинико-функциональных показателей. В алгоритм диспансерного наблюдения с подросткового возраста включена ежегодная двухэнергетическая рентгеновская абсорбциометрия (DEXA), позволяющая своевременно выявлять снижение минеральной плотности костной ткани. Проведён анализ особенностей поражения верхних дыхательных путей у больных МВ, установлено снижение функциональных показателей назальной проходимости (суммарного объёмного потока в единицу времени и суммарного сопротивления) и двигательной активности цилиарного эпителия в т.ч. и при отсутствии клинических симптомов. Проведен анализ фенотипических признаков с генотипом больных.

2. Сергиенко Диана Фикретовна д.м.н. доцент кафедры факультетской педиатрии ГБОУ ВПО «Астраханская государственная медицинская академия».

Диссертация на тему:

«Клинико-патогенетическое значение генетических модификаций и нарушения иммунорегуляторных механизмов у детей с муковисцидозом»

Муковисцидоз – одно из наиболее частых аутосомно-рецессивно наследуемых заболеваний с полиорганной манифестацией. Заболевание отличается выраженной тяжестью клинических проявлений, длительным прогрессирующим течением, хроническим мультиорганным поражением, прежде всего бронхолегочной системы и желудочно-кишечного тракта, и нередко малоэффективной, по многим причинам, терапией. Учитывая иммунный генез полиорганного поражения при муковисцидозе, дальнейшие перспективы изучения связаны с переводом исследований на молекулярно-генетический уровень, поиском прямых предшественников белков каскада комплемента, цитокиновых молекул и их рецепторов на разных уровнях развития врожденного и приобретенного иммунитета. В рамках данной работы впервые у детей с муковисцидозом проведено комплексное клинико-лабораторное, микробиологическое, инструментальное и иммунологическое обследование, с определением ИЛ-1 β , ИЛ-4, ИЛ-6, ИЛ-8, ИЛ-10, ИНФ- α , ИНФ- γ , С3, С4, С5а компонентов комплемента, факторов врожденного иммунитета в сыворотке крови и мокроте, полиморфизмов генов ИНФ- γ (T-1488C), ИЛ-4 (3'-UTR G/C) и ИЛ-4Ra (I50V). Впервые уточнен характер изменений факторов врожденного иммунитета и цитокиновой регуляции у детей с муковисцидозом

в зависимости от характера микробной колонизации бронхиального дерева, что позволило определить стратегию иммуномодулирующих воздействий, в частности интерферонсодержащими формами и препаратами лизоцима и обосновать тактику санитарно-гигиенических мероприятий у больных муковисцидозом. Впервые описаны особенности цитокинопосредованного воспаления у больных сепационной инфекцией.

Получена оценка частот аллелей и генотипов полиморфных локусов генов ИФН γ , ИЛ-4, ИЛ-4Ra в выборке больных МВ. Подробно изучено влияние полиморфизмов генов ИФН- γ (T-1488C), ИЛ-4 (3'-UTR G/C) и ИЛ-4Ra (I50V) на течение муковисцидоза у детей. Проведены ассоциации клинических проявлений заболевания с полиморфными вариантами указанных генов в выборках больных, гомо или гетерозиготных по F508del. Получены ассоциации с полиморфизмом 150V гена IL4RA аллель I (OR=0,32(0,11<OR<0,94), (p=0,03) с развитием хронического легочного сердца, полиморфизма T1488C гена INF- γ аллель C с развитием цирроза печени (OR=0,45(0,22<OR<0,89), (p=0,02) и персистенцией грамотрицательной флоры бронхиальном дереве больных муковисцидозом. Полученные генетические результаты, дают возможность для создания базы данных позволяющей сделать долгосрочный индивидуальный прогноз для конкретного больного МВ и провести необходимые терапевтические мероприятия для предотвращения развития осложнений.

