

# Особенности терапии больных муковисцидозом в условиях пандемии новой коронавирусной инфекции в Воронежском регионе

Леднева В. С., Ульянова Л. В.

ФГБОУ ВО «Воронежский государственный медицинский университет им. Н. Н. Бурденко»,  
Воронеж, Россия.

*В статье рассмотрены проблемы и задачи терапии больных муковисцидозом (МВ) при коронавирусной инфекции. Изложен комплекс профилактических мероприятий, направленных на снижение риска заражения как самих пациентов, так и специалистов, работающих с ними в период пандемии COVID-19. Приведены клинические примеры пациентов с МВ региона, перенесших новую коронавирусную инфекцию.*

**Ключевые слова:** коронавирусная инфекция, муковисцидоз, профилактика, особенности клиники и лечения.

## ИНФОРМАЦИЯ ОБ АВТОРАХ

**Леднева Вера Сергеевна**, д-р мед. наук, зав. кафедрой факультетской и паллиативной педиатрии ФГБОУ ВО «Воронежский государственный медицинский университет им. Н. Н. Бурденко», Воронеж, Россия.

**Ульянова Людмила Владимировна\***, д-р мед. наук, профессор кафедры факультетской и паллиативной педиатрии ФГБОУ ВО «Воронежский государственный медицинский университет им. Н. Н. Бурденко», Воронеж, Россия.

## ДЛЯ ЦИТИРОВАНИЯ

Леднева В. С., Ульянова Л. В. Особенности терапии больных муковисцидозом в условиях пандемии новой коронавирусной инфекции в Воронежском регионе. Международный журнал сердца и сосудистых заболеваний. 2022; 10(33.1): 72–75. DOI 10.24412/2311-1623-2022-33.1-72-75

**Конфликт интересов:** не заявлен.



Поступила: 14.02.2022

Принята: 02.03.2022

## Cystic fibrosis management during COVID-19 pandemic in Voronezh Region

Ledneva V. S., Ulyanova L. V.

Voronezh State Medical University named after N.N. Burdenko, Voronezh, Russia

*The current article investigates the problems and treatment objectives in COVID-19 patients with cystic fibrosis (CF). We present the complex of preventive measures that are aimed at minimizing these patients' risk of getting infected with SARS-CoV-2*



*and spreading the infection to healthcare professionals. We illustrate that with clinical examples of CF patients from Voronezh region who had COVID-19.*

**Keywords:** COVID-19, cystic fibrosis, prevention, manifestations, features of the clinic and treatment.

## INFORMATION ABOUT AUTORS

**Vera S. Ledneva**, M.D., Ph.D., Head of the General and Palliative Pediatrics, Voronezh State Medical University named after N.N. Burdenko, Voronezh, Russia.

**Lyudmila V. Ulyanova**, M.D., Ph.D., Professor of the General and Palliative Pediatrics, Voronezh State Medical University named after N.N. Burdenko, Voronezh, Russia.

## FOR CITATION

Ledneva V.S., Ulyanova L.V. Cystic fibrosis management during COVID-19 pandemic in Voronezh Region. International Heart and Vascular Disease Journal. 2022; 10(33.1): 72–75. DOI 10.24412/2311-1623-2021-33.1-72-75

**Conflict of interest:** none declared.

## Список сокращений

MB — муковисцидоз

PCB — респираторно-синцитиальный вирус

COVID-19 — коронавирусная инфекция

В Воронежской области помощь детям с муковисцидозом (MB) оказывает Воронежский лечебно-консультативный центр для детей и подростков, страдающих MB. Больные получают полное клинико-функциональное и лабораторное обследование с использованием оборудования и аппаратуры, которыми в настоящее время располагает региональный центр. Центр работает в постоянном профессиональном контакте с медико-генетическим центром РАМН г. Москва, Национальным медицинским исследовательским Центром здоровья детей МЗ РФ, а также детскими стационарами г. Воронежа.

Коронавирусная инфекция (COVID-19) — острое инфекционное заболевание, вызываемое новым штаммом коронавируса SARS CoV-2 с аэрозольно-капельным и контактно-бытовым механизмом передачи. Появление COVID-19 поставило перед специалистами здравоохранения задачи, связанные с быстрой диагностикой и оказанием медицинской помощи больным [1–4].

Основной мишенью SARS CoV-2 являются легкие. В патогенезе следует выделить два механизма, которые взаимно отягощают друг друга и могут привести к развитию острого респираторного дистресс-синдрома (патоморфологически — диффузное альвеолярное повреждение) [5, 6].

По имеющимся данным, дети с MB болеют COVID-19 реже, с менее выраженной клинической симптоматикой, реже требуют госпитализации, за-

болевание у них протекает легче, что, однако, не исключает случаев тяжелого течения (отмечается в среднем в 1% случаев инфекции COVID-19 у детей), чаще всего осложненные формы болезни развиваются у детей с тяжелыми сопутствующими заболеваниями [7, 8].

Факторы риска тяжелого течения COVID-19 у больных MB:

- неблагоприятный преморбидный фон (сахарный диабет, заболевания сердца и сосудов, пороки развития и заболевания легких, в том числе MB);
- иммунодефицитные состояния различного генеза;
- коинфекция респираторно-синцитиальным вирусом (PCB), вирусом гриппа и др.

Инфекция COVID-19 (SARS-CoV-2) вызывает цитокиновый шторм: неконтролируемое воспаление, которое приводит к повреждению собственных тканей организма, сепсис и острый респираторный дистресс-синдром, угрожающий жизни. Пациенты с MB также проявляют цитокиновую дисфункцию и гипервоспаление. Можно сделать вывод, что пациенты с MB, инфицированные COVID-19, подвергаются высокому риску серьезных осложнений. Пока имеются ограниченные данные о реакции пациентов с муковисцидозом на инфекцию COVID-19.

Симптомы, которые могут наблюдаться при обострении у больных с муковисцидозом, инфицированных коронавирусом COVID-19:

- лихорадка;
- кашель;
- одышка;
- интоксикация;
- снижение и отсутствие обоняния;
- нарушения со стороны ЖКТ (диарея).

Объективно:

- снижение SpO<sub>2</sub> по данным пульсоксиметрии;
- повышение С-реактивного белка;
- изменения на КТ.

6 апреля 2021 г. состоялся Международный вебинар, посвященный ведению пациентов с МВ в условиях COVID-19 инфекции. Мы приняли участие в вебинаре и использовали в своей работе полученную информацию о профилактических мероприятиях, направленных на снижение риска заражения как самих пациентов, так и специалистов, работающих с ними в период пандемии COVID-19.

Наши пациенты имели возможность по телефону, дистанционно, обсудить со специалистами центра конкретные вопросы, касающиеся факторов риска инфицирования и необходимых мер профилактики.

Относительно благополучное течение коронавирусной инфекции у больных МВ, связывают с такими факторами, как:

- в основном, молодой возраст пациентов;
- их ранняя строгая изоляция;
- переход на дистанционное консультирование специалистами центров МВ;
- длительный прием азитромицина больными с хронической синегнойной инфекцией;
- конкурентная борьба бактерий и вирусов за тело хозяина.

Основная группа риска по неблагоприятному исходу COVID-19 — это больные МВ, перенесшие трансплантацию и находящиеся на иммуносупрессивной терапии.

Во время пандемии пациенты продолжали выполнение всех обычных лечебных мер:

- методики дренирования бронхиального дерева и лечебная физкультура;
- профилактическая фармакотерапия, включающая пероральные и ингаляционные антибиотики;
- муколитические препараты;
- терапия, направленная на коррекцию функции гена CFTR (cystic fibrosis transmembrane conductance regulator);

- поддержание диеты, прием витаминов и ферментов поджелудочной железы.

Вакцинация детей проходила в плановом порядке.

Данные рекомендации созданы с целью обеспечения наилучшего ухода за пациентами с МВ и безопасности медицинских работников во время пандемии, объединяют национальные и международные рекомендации, а также мнения отдельных специалистов, имеющих опыт работы с пациентами с муковисцидозом в период пандемии COVID-19.

Показания к госпитализации детей, больных МВ с COVID-19: наличие дыхательной недостаточности (снижение SpO<sub>2</sub>, нарастание одышки).

В Воронежской области зарегистрировано два случая COVID-19 у больных МВ.

Особенности проявления заболевания у пациентов региона представлены в таблице.

В период вспышки COVID-19 мы решали целый ряд актуальных вопросов профилактики инфицирования новой коронавирусной инфекцией у больных МВ.

На 2020 год в центре МВ находится на учете по городу и области 64 пациента. Старше 18 лет — 16 пациентов, до 18 лет — 48 пациентов (город — 33 человека, область — 15 человек, 3 человека наблюдаются из Липецкого региона).

Лечение COVID-19 у больных с муковисцидозом предусматривало следующее правило, несмотря на то, что при COVID-19 антибактериальная терапия в первые дни лечения не показана, при инфицировании новой коронавирусной инфекцией у больных с МВ антибактериальную терапию следует начинать с первого дня болезни.

У больной 7-ми лет мы использовали «стационар на дому»: девочка получала всю терапию амбулаторно, постоянно под контролем врача центра МВ. Профилактика COVID-19 у больных с МВ заключалась в следующем:

- соблюдать режим самоизоляции;
- убедиться, что имеется необходимый запас медикаментов на несколько недель;
- избегать массовых скоплений людей;
- использовать СИЗ;
- рассмотреть возможность дистанционного обучения для школьников;
- не выезжать за пределы страны и области без необходимости;

Таблица

**Признаки коронавирусной инфекции у пациентов с муковисцидозом**

Признак		Случай 1	Случай 2
Возраст		7	20
Пол		Ж	ж
Проявления COVID-19	Пневмония	—	+
	ОРВИ (поражение верхних дыхательных путей)	+	+
	Симптомы поражения ЖКТ (тошнота, рвота, боли в животе)	+	—
	Интоксикация	—	+
Симптомы	Лихорадка	+	+
	Фарингит	+	+
	Ринит	+	—
	Слабость	+	+
	Усиление кашля	—	+
	Боли в животе	+	—
	Рвота	—	—
	Диарея	—	—
	Препараты ИВЛ	НПВС	+
Антибиотики		+	+
Муколитическая терапия (дорназа альфа)		+	+
Диагностика	ПЦР	+	+
Исход Госпитализация	Выздоровление	+	+
		—	+

**Литература**

1. <https://www.who.int/ru> (дата обращения 03.03.2020 г.)
2. <https://rospotrebnadzor.ru/> (дата обращения 03.03.2020 г.)
3. <https://coronavirus-monitor.ru/>
4. Betsy J. Barnes, Jose M. Adrover, Amelia BaxterStoltzfus, Alain Borczuk, et al. Targeting potential drivers of COVID-19: Neutrophil extracellular traps. *J. Exp. Med.* 2020; 217 (6): e20200652. <https://doi.org/10.1084/jem.20200652>
5. Galluzzi L., Vitale I., Aaronson S. Molecular mechanisms of cell death: recommendations of the Nomenclature Committee on Cell Death 2018. *Cell Death Differ.* 2018; 25: 486–541 <https://doi.org/10.1038/s41418-017-0012-4>
6. ECFS Patient Registry Annual Data Report 2017 [https://www.ecfs.eu/sites/default/files/general-contentimages/working-groups/ecfs-patient-registry/ECFSPR\\_Report2017\\_v1.3.pdf](https://www.ecfs.eu/sites/default/files/general-contentimages/working-groups/ecfs-patient-registry/ECFSPR_Report2017_v1.3.pdf) [Accessed 2 June, 2020].

- рассмотреть возможность дистанционных консультаций со специалистами Центра МВ;
- исследование на COVID-19 при появлении признаков заболевания.
- не выезжать за пределы страны в это время;
- избегать поездок на общественном транспорте;
- больные МВ должны регулярно соблюдать все режимы ежедневной терапии заболевания;
- отсрочить плановые посещения клиники, при этом предлагать возможности дистанционных консультаций.

**Заключение**

Больные МВ болеют коронавирусной инфекцией относительно реже и заболевание протекает в легкой форме. Предполагается, что терапия активатором трансмембранного белка CFTR может принести дополнительную пользу пациентам с тяжелыми респираторными расстройствами, связанными с коронавирусной инфекцией COVID-19. Особенно важным является комплекс мер по профилактике коронавирусной инфекции у этой группы больных, включая вакцинацию.

**Конфликт интересов.** Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов в ходе написания данной статьи.

7. Colombo C., Burgel P.R., Gartner S., van Koningsbruggen S, Naehrlich L, Sermet-Gaudelus I, Southern KW. Impact of COVID-19 cystic fibrosis. *Lancet Respir. Med.* 2020 May; 8 (5): e35–e36. doi: 10.1016/S2213-2600(20)30177-6
8. Kondratieva E. I., Sherman V. D., Zhekaite E. K., Simonova O. I., Gorinova Y. V., Boitsova E. V., Mukhina M. A., Kashirskaya N. Yu., Malakhov A. B. Coronavirus infection (COVID-19) in children with cystic fibrosis. *Pediatrics named G.N. Speransky.* 2020; 99 (6): 91–97. Russian [Кондратьева Е.И., Шерман В.Д., Жекайте Е.К., Симонова О.И., Горинова Ю.В., Бойцова Е.В., Мухина М.А., Каширская Н.Ю., Малахов А.Б. Коронавирусная инфекция (COVID-19) у детей с муковисцидозом. *Педиатрия им. Г.Н. Сперанского.* 2020; 99 (6): 91–97].