

*Research Article*

**DYNAMICS OF CLINICAL AND IMMUNOLOGICAL FEATURES AND THE ROLE OF VITAMIN D IN CHILDREN WITH MUCOVISCIDOSIS**

*N.I. Zufarova*<sup>1</sup>

*F.M. Shamsiev*<sup>2</sup>

*Sh.B. Uzakova*<sup>3</sup>

<sup>1</sup> Undergraduate, Tashkent Pediatric Medical Institute, Uzbekistan

<sup>2</sup> Doctor of Medical Sciences, Professor, Head of the Department of Pulmonology, Republican specialized scientific and practical medical center of pediatrics, Uzbekistan

<sup>3</sup> Researcher, Republican specialized scientific and practical medical center of pediatrics, Uzbekistan

DOI: [http://doi.org/10.15350/L\\_2/7/13](http://doi.org/10.15350/L_2/7/13)

---

*Abstract.*

Respiratory diseases in children are an urgent problem due to their high prevalence among the pediatric population, the characteristics of the course, and the high risk of early disability in patients. In recent years, in the structure of respiratory diseases, the leading place is occupied by congenital malformations of the bronchi and lungs and cystic fibrosis (CF), characterized by the presence of a chronic inflammatory bronchopulmonary process and causing further destructive changes in the lung tissue.

**Актуальность темы:** Болезни органов дыхания у детей являются актуальной проблемой в связи с их высокой распространенностью среди детского населения, особенностями течения, высоким риском ранней инвалидизации больных. В последние годы в структуре болезней органов дыхания ведущее место занимают врожденные пороки развития бронхов и легких и муковисцидоз (МВ), характеризующиеся наличием хронического воспалительного бронхолегочного процесса и вызывающие в дальнейшем деструктивные изменения легочной ткани.

Муковисцидоз (МВ) является одним из наиболее частых генетически детерминированных наследственных заболеваний, передающихся по аутосомно-рецессивному типу

**Цель работы:** На основе литературных данных изучить динамику клинико-иммунологических особенностей и роль витамина Д у детей с муковисцидозом (МВ).

**Материалы и методы исследования:** Были обработаны литературные источники, а также произведен анализ динамику клинико-иммунологических особенности и роль витамина Д у детей с муковисцидозом (МВ).

**Результаты исследования:** Хронический воспалительный процесс при муковисцидозе поддерживается за счет дисбаланса про- и противовоспалительных цитокинов, что приводит к нарушению продукции и регуляторных отношений Th1- и Th2-лимфоцитов. При этом хроническая респираторная инфекция, являясь основным триггером воспалительного процесса в бронхиальном дереве, играет определяющую роль в течении заболевания и смертности [Европейский консенсус, 2004]. Персистенция в легких инфекционных возбудителей происходит, как правило, при наличии иммунного дефекта, однако, клинические исследования показали, что первичного системного иммунодефицита у больных МВ нет. Возможно, определенную роль в порочном цикле иммунного воспаления при МВ играют факторы врожденного иммунитета, предотвращающие искоренение инфекции. Несмотря на большое число работ, посвященных изучению иммунорегуляции у больных муковисцидозом, до сих пор нет единого мнения о механизмах иммунологической недостаточности при данном заболевании.

Анализируя проведенные исследования, можно отметить разрозненность, противоречивость полученных данных, отсутствие комплексного подхода в изучении иммунорегуляторных систем и факторов врожденного иммунитета. При этом исследования, как правило, проводились без учета данных микробиологического пейзажа мокроты и возраста пациентов. В то же время, характер жизнедеятельности микробных агентов и индивидуальный спектр факторов вирулентности диктуют особенности иммунологического ответа. На сегодняшний день, актуальным является изучение иммунорегуляторных отношений при инфекции, которая может приводить к формированию тяжелого, неконтролируемого гнойно-воспалительного процесса в респираторном тракте и гибели больного в течение 2-х лет после инфицирования.

Известно, что продолжительность жизни, спектр и тяжесть клинических проявлений значительно варьируют среди больных МВ. Так, несмотря на проводимую терапию, ряд больных умирают от тяжелых осложнений уже на первом году жизни, тогда как у других, первые проявления заболевания возникают лишь в подростковом возрасте. Значительное количество симптомов МВ и осложнений могут отсутствовать у одних на протяжении всей жизни, тогда как у других имеется почти полный их спектр уже в раннем возрасте.

Установлено, что дефицит витамина D у детей тесно связан с риском возникновения острых инфекций нижних дыхательных путей. Витамин D представляет собой группу жирорастворимых молекул и является одним из питательных микроэлементов, необходимых для здоровья. Считается, что витамин D играет важную роль в регулировании работы иммунной системы и может защищать от инфекций, принимает участие в регулировании интенсивности воспалительных реакций. Показано, что одна из функций витамина D – участие в синтезе антимикробных пептидов. Эти пептиды играют определенную роль в защите от бактерий в дыхательных путях. Предполагают, что коррекция уровня витамина D может снизить частоту и тяжесть обострений воспалительного процесса.

С учетом потенциала витамина D, чтобы вызвать антимикробные пептиды, оптимизация витамина D статус может уменьшить частоту легочных обострений у пациентов с МВ.

**Вывод:** Суммируя все выше изложенное следует отметить, что только комплексные исследования включающие идентификацию генов, ответственных за формирование иммунного ответа, углубление представлений о состоянии врожденного иммунитета и цитокиновой регуляции с учетом особенностей инфекционного агента в бронхиальном дереве, позволят прогнозировать течение заболевания, и могут способствовать созданию новых иммунокорректирующих реабилитационных программ у больных МВ.