

Получена: 08 мая 2022 / Принята: 20 июня 2022 / Опубликовано online: 30 июня 2022

DOI 10.34689/SH.2021.24.3.028

УДК 616.61-002.3-053.2

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ СИНДРОМА ПСЕВДО – БАРТТЕРА У РЕБЕНКА 11 МЕСЯЦЕВ

Татьяна В. Маршалкина¹, Назгуль Т. Жанузакова¹, Алия Г. Зайтова¹

¹АО «Научный центр педиатрии и детской хирургии»,
г. Алматы, Республика Казахстан

Резюме

В статье описан клинический случай синдрома псевдо-Барттера (ПСБ) или сольтеряющая форма МВ у ребенка 11 месяцев с муковисцидозом. ПСБ является одним из серьезных осложнений и в ряде случаев, является манифестацией заболевания МВ с возможным летальным исходом. Манифестирует ПСБ преимущественно у детей на первом году жизни, характеризуется гиперсекрецией ренина, гиперальдостеронизмом, но без развития артериальной гипертензии в отличие от истинного синдрома Барттера, при котором потери солей с потом нормальные, но нарушен солевой обмен в почечных канальцах. Хроническая потеря солей усугубляется при повышенном потоотделении в жаркое время года, при лихорадочных состояниях, рвоте, диарее и недостаточном поступлении натрия с пищей. Частота данного синдрома среди пациентов с МВ по данным ряда авторов составляет 12–16%. Нетипичная для классического МВ симптоматика: нарастающая гипотония, задержка прибавки или потеря веса при адекватно подобранной дозе ферментов, повторные срыгивания или рвота, диарея или задержка стула, связанная с парезом кишечника на фоне электролитных нарушений создает серьезные трудности для диагностики МВ и проведение рациональной терапии, нередко приводит к жизнеугрожающим состояниям, требующим проведения интенсивной терапии, а иногда и к быстрому летальному исходу.

Осведомленность врачей и родителей, контроль уровня электролитов при первых симптомах заболевания позволяют быстро провести превентивные меры, направленные на развитие метаболических нарушений с последующим предупреждением критического состояния угрожающего для жизни ребенка.

В статье представлен случай атипичного течения муковисцидоза у ребенка младшего возраста. Показана, на конкретном примере, трудность диагностики данного заболевания.

Информация, представленная в статье полезна для: неонатологов, педиатров, врачей общей практики, пульмонологов, гастроэнтерологов, диетологов.

Ключевые слова: дети, муковисцидоз, электролитные нарушения, метаболический алкалоз.

Abstract

A CLINICAL CASE OF PSEUDO - BARTTER SYNDROME IN A CHILD OF 11 MONTHS

Tatyana V. Marshalkina¹, Nazgul T. Zhanuzakova¹, Aliya G. Zaitova¹

¹ AC «Scientific Center of Pediatrics and Pediatric Surgery»,
Almaty c., Republic of Kazakhstan

The article describes a clinical case of pseudo-Bartter syndrome (PSB) or a salt-wasting form of CF in an 11-month-old child with cystic fibrosis. PSB is one of the serious complications and, in some cases, is a manifestation of CF disease with a possible fatal outcome. PSB manifests mainly in children in the first year of life, is characterized by renin hypersecretion, hyperaldosteronism, but without the development of arterial hypertension, in contrast to the true Bartter's syndrome, in which salt loss with sweat is normal, but salt metabolism in the renal tubules is impaired. Chronic loss of salts is aggravated by increased sweating during the hot season, with fever, vomiting, diarrhea and insufficient intake of sodium from food. The frequency of this syndrome among patients with CF, according to a number of authors, is 12–16%. Symptoms atypical for classical CF: progressive hypotension, delayed weight gain or weight loss with an adequate dose of enzymes, repeated regurgitation or vomiting, diarrhea or stool retention associated with intestinal paresis against the background of electrolyte disturbances creates serious difficulties for the diagnosis of CF and the implementation of rational therapy, often leads to life-threatening conditions requiring intensive care, and sometimes to a rapid death.

Awareness of doctors and parents, control of electrolyte levels at the first symptoms of the disease allow you to quickly take preventive measures aimed at the development of metabolic disorders, followed by the prevention of a critical condition of a life-threatening child.

The article presents a case of an atypical course of cystic fibrosis in a young child. Shown, on a specific example, the difficulty of diagnosing this disease.

The information presented in the article is useful for: neonatologists, pediatricians, general practitioners, pulmonologists, gastroenterologists, nutritionists.

Keywords: children, cystic fibrosis, electrolyte disorders, metabolic alkalosis.

Түйіндеме

11 АЙЛЫҚ БАЛАДА ПСЕВДО – БАРТЕР СИНДРОМЫНЫҢ КЛИНИКАЛЫҚ ЖАҒДАЙЫ

Татьяна В. Маршалкина¹, Назгуль Т. Жанузакова¹, Алия Г. Зайтова¹

¹ АҚ «Педиатрия және балалар хирургиясы ғылыми орталығы», Алматы қ., Қазақстан Республикасы.

Мақалада жас балада цистикалық фиброздың атипті ағымы туралы жағдай келтірілген. Бұл ауруды диагностикалаудың қиындығы нақты мысалда көрсетілген.

Сәйкестік. Мақалада псевдо-Барттер синдромының (ПБС) клиникалық жағдайы немесе муковисцидозы бар 11 айлық баладағы тұзды жоғалту түрі сипатталған. ПБС МВ-дың ауыр асқынулардың бірі болып табылады және кейбір жағдайларда өліммен аяқталуы мүмкін. ПБС негізінен өмірдің бірінші жылындағы балаларда көрінеді, рениннің гиперсекрециясымен, гиперальдостеронизммен сипатталады, бірақ артериялық гипертензия дамымайды, шынайы Барттер синдромынан айырмашылығы, бұл жағдайда тұздың термен жоғалуы қалыпты, бірақ тұз алмасуы бүйрек түтіктерінің бұзылысымен байланысты болып табылады. Тұздардың созылмалы жоғалуы ыстық маусымда терлеудің жоғарылауымен, дене қызуының көтерілуімен, құсумен, деареямен және тағамнан натрийдің жеткіліксіз түсуімен күшейеді. Бірқатар авторлардың пікірінше, МВ бар науқастар арасында бұл синдромның жиілігі 12-16% құрайды. Классикалық МВ үшін атиптік емес белгілер: үдемелі гипотония, ферменттердің адекватты дозасымен кешіктірілген салмақ қосу немесе салмақ жоғалту, қайталанатын регургитация немесе құсу, диарея немесе электролиттік бұзылулар фондында ішек парезімен байланысты нәжістің іркілуі МВ диагностикасын қиындатады. Ұтымды терапияны жүзеге асыру интенсивті терапияны қажет ететін өмірге қауіп төндіретін жағдайларға, кейде тез өлімге әкеледі.

Мақалада жас баладағы муковисцидоздың атипті ағымының жағдайы берілген. Бұл ауруды диагностикалаудың қиындығы нақты мысалда көрсетілген.

Мақаланың бұл ақпараты: неонатологтар, педиатрлар, жалпы тәжірибелік дәрігерлер, пульмонологтар, гастроэнтерологтар, диетологтар үшін пайдалы.

Түйінді сөздер: балалар, муковисцидоз, электролиттік бұзылыстар, метаболикалық алкалоз.

Библиографическая ссылка:

Маршалкина Т.В., Жанузакова Н.Т., Зайтова А.Г. Клинический случай синдрома псевдо-Барттера у ребенка 11 месяцев // Наука и Здравоохранение. 2022. 3(Т.24). С. 238-242. doi 10.34689/SH.2022.24.3.028

Marshallkina T.V., Zhanuzakova N.T., Zaitova A.G. A clinical case of pseudo - Bartter syndrome in a child of 11 months // *Nauka i Zdravookhranenie* [Science & Healthcare]. 2022, (Vol.24) 3, pp. 238-242. doi 10.34689/SH.2022.24.3.028

Маршалкина Т.В., Жанузакова Н.Т., Зайтова А.Г. 11 айлық балада псевдо – Бартер синдромының клиникалық жағдайы // Ғылым және Денсаулық сақтау. 2022. 3 (Т.24). Б. 238-242. doi 10.34689/SH.2022.24.3.028

Введение

Муковисцидоз (МВ) (Cystic Fibrosis) - самое частое моногенное генетическое заболевание с системными клиническими проявлениями. В основе заболевания лежит повышенная вязкость слизи экзокринных желез эпителиального происхождения с образованием слизистых пробок в их протоках [1,2,3]. Данные нарушения обусловлены генетической поломкой: мутацией в гене МВ с последующим нарушением работы муковисцидозного трансмембранного регулятора проводимости (Cystic Fibrosis Transmembrane conductance Regulator – CFTR). CFTR – это трансмембранный белок, который располагается на поверхности апикальной мембраны эпителиальных клеток и функционирует как хлорный канал [4,6]. В результате нарушается транспорт анионов хлора через мембрану клетки, абсорбция катионов натрия увеличивается, вызывая поступление в клетку воды и обезвоживая слизь на поверхности секреторного эпителия. Вырабатываемый секрет становится густым и вязким. Нарушается работа многих органов, включая легкие, кишечник, поджелудочную железу, печень, половые органы и потовые железы. Тяжесть течения заболевания и его исходы определяют состояние

респираторного тракта, его функциональных параметров и нутритивного статуса больных [5,7]. Поэтому основное внимание клиницистов все же направлено на определение поражения легких и желудочно – кишечного тракта. Вместе с тем влияние МВ на работу потовых желез сводится к резкому повышению соли в поте. Хронические потери с потом натрия и хлоридов, сопровождается увеличением реабсорбции натрия и бикарбонатов в дистальных почечных канальцах в обмен на повышенную секрецию ионов водорода и калия [8]. Все это приводит в итоге к гипокалиемии и метаболическому ацидозу. При таком состоянии в ряде случаев, преимущественно у детей раннего возраста, первыми клиническими проявлениями МВ могут быть выраженные электролитные нарушения (гипохлоремия, гипонатриемия, гипокалиемия) сочетающиеся с метаболическим алкалозом. Этим лабораторным изменениям предшествуют анорексия, тошнота, рвота, потеря веса. Данная симптоматика описывается в литературе как синдром псевдо - Бартера и является серьезным осложнением МВ, требуют экстренных диагностических и лечебных мероприятий, отсрочка которых может привести к летальному исходу [9,10].

Трактовка клинического состояния вызывает большие диагностические трудности и, как правило, у таких детей диагностируются различные гастроэнтерологические заболевания с назначением традиционной, для таких заболеваний терапии, не приводящей к значимому и длительному улучшению состояния.

Описание клинического случая

В качестве иллюстрации вышесказанного приводим клинический пример трудности диагностики синдрома псевдо – Барттера у ребенка 11 месяцев, который находился на обследовании и лечении в клинике Научного Центра педиатрии и детской хирургии (НЦП и ДХ) г. Алматы с диагнозом: Муковисцидоз смешанная форма – электролитные нарушения всасывания калия, натрия, хлора) генотип CFTR, с. 1175T > Gr. (Va1392 Ciy)+с.2909 – 15 T > C, среднетяжелое течение, ДН – 1 степени. Синдром псевдо - Барттера. Панкреатическая недостаточность, средней степени тяжести. Острый гнойный отит. Острый ринит. БЭН 2 степени. Анемия железодефицитная 2 степени.

Жалобы на момент данной госпитализации на насморк с обильным вязким слизистым отделяемым, отсутствие аппетита, отсутствие прибавки в весе, общую слабость.

Из анамнеза выяснено, что ребенок от 5 беременности, предшествующая беременность у мамы закончилась замершим плодом. Ребенок доношенный. Вес при рождении 3550 грамм. Вскармливание смешанное. Прибавка в весе до 6 месяцев хорошая, соответствовала возрастным нормам. Первый эпизод заболевания в 40 дней, сопровождался симптоматикой ринита, проводилось симптоматическое лечение в амбулаторных условиях с положительной клинической динамикой. Повторный эпизод ОРВИ – COVID 19 в возрасте 6 месяцев с клиническими проявлениями ринита с отделением вязкого секрета серозного характера и появления длительного (2 недели) малопродуктивного кашля. Проводилось длительное симптоматическое лечение. С 7 месяцев неоднократные эпизоды обильной рвоты, без признаков энтеропатии. В весе ребенок стал терять, вес снизился с 7800 до 6600 грамм (-15,4%). Появилась анорексия. При первичной госпитализации по месту жительства и лабораторном обследовании в ОАК умеренный лейкоцитоз ($11,7 \cdot 10^9/\text{л}$), тромбоцитоз ($469 \cdot 10^9/\text{л}$), ускоренное СОЭ (28 мм/час). При биохимическом обследовании выявлены электролитные нарушения: снижения натрия до 119 ммоль/л; калия до 2,9 ммоль/л; кальция до 68 ммоль/л. В копрограмме стеаторея +++++. Лечение проводилось симптоматическое с коррекцией питания, электролитных нарушений и заместительной ферментативной с применением ферментов поджелудочной железы, терапией. На фоне традиционного лечения стойкой положительной динамики не было. Электролитные показатели нормализовывались кратковременно, уменьшилась стеаторея, но сохранялась упорная анорексия с отсутствием прибавки в весе. На протяжении последующих 3-х месяцев состояние ребенка было не стабильным, удерживалась анорексия, продолжал

терять в весе, периодически появлялась необъяснимая рвота. Мама обратила внимание на изменение характера стула: стал зловонным, блестящим. При биохимическом обследовании выявлены электролитные нарушения со снижением натрия до 127 ммоль/л, калия до 2,90 ммоль/л. Консультирован гастроэнтерологом по месту жительства и данные клинические проявления связывали с гастроинтестинальной энтеропатией. Лечение предусматривало исключение молочных смесей, заместительную ферментативную терапию с применением ферментов поджелудочной железы (креона), парентеральную коррекцию электролитов. При повышении уровней электролитов несколько улучшалось состояние ребенка, прекращалась рвота, но стойкой ремиссии добиться не удавалось, упорно сохранялась анорексия, в весе стоял.

В 10 месяцев при обследовании в одной из зарубежных клиник (Турция, госпиталь Бахчешехир) при биохимическом обследовании вновь было обращено внимание на снижение уровня основных электролитов: натрия, калия, кальция, магния. Электролитные нарушения носили стойкий характер, сопровождалась гиперпротеинемией, гиперальбуминемией, резким повышением уровня мочевой кислоты. В ОАМ наоборот – выявлена высокая концентрация калия, натрия, магния. Данные изменения не сопровождалась признаками острого инфекционного процесса, симптомами поражением ЖКТ, бронхолегочной системы и снижением функции почек. Неспецифичность клинической картины представляла серьезные трудности в диагностике основного заболевания, приведшего к метаболическим нарушениям. Гипохлоремический алкалоз, обнаруженный при КЩС послужил основанием для проведения генетического обследования с целью дифференциальной диагностики синдрома Барттера, как наиболее вероятной тубулопатии и псевдо-Барттера. Последний характерен в том числе и для муковисцидоза и связан с нарушением функции «хлорного канала» и «синдромом потери соли».

Генетическое обследование с секвенированием выявило 2 мутации в гене муковисцидоза: с. 1175T > Gr. (Va1392 Ciy)+с.2909 – 15 T > C. Именно выявление 2 –х мутаций в гене муковисцидоза в сочетании со стойкими электролитными изменениями (гипонатриемией, гипокалиемией, гипохлоремией) в сочетании с метаболическим ацидозом послужили основанием для диагностики синдрома псевдо – Барттера у данного пациента.

В клинику НЦП и ДХ ребенок был госпитализирован в 11 месячном возрасте с жалобами на отсутствие аппетита, плохую прибавку в весе, заложенность носа, насморк. Не лихорадил. Самочувствие ребенка практически не страдало. Эмоции живые. Вскармливание зондовое, так как от самостоятельного приема пищи ребенок категорически отказывался. Дефицит веса к этому моменту составлял 29%, что соответствовало гипотрофии 2 степени. Затруднено носовое дыхание. При туалете носа обращено внимание на вязкий, трудно отделяемый серозно-гнойный секрет. Впервые появилось гнойное

отделяемое из наружного слухового прохода справа. Изредка подкашливал. Физикальные данные объективного осмотра без особенностей. Стул (на фоне приема креона) 1–2 раза, оформленный, без патологических примесей и видимой стеатореи.

В ОАК без воспалительных изменений, но обращало на себя внимание снижение уровня гемоглобина до 107 г/л, с дальнейшим его снижением до 82 г/л и эритроцитов $4,5 \cdot 10^{12}/л$, с их снижением до $3,7 \cdot 10^{12}/л$, лимфоцитоз в пределах 77,7 – 65,4%.

Показатели мочевины, креатинина, сахара, билирубина, калия, кальция, натрия крови, АСТ, АЛТ — в норме

КЩС компенсирован. PH 7,316; pCO_2 39,4%; pO_2 – 44,9%; натрий 143 ммоль/л; калий 4,6 ммоль/л; кальций 0,68 ммоль/л; хлориды 108 ммоль/л.

ОАМ без патологии. В копрограмме уменьшение стеатореи до +.

Б/х параметры электролитов на момент данной госпитализации, с учетом длительно проводимой ранее регидратации и восполнения дефицита калия, натрия, кальция удерживались в пределах физиологической концентрации: натрий в пределах 136 – 140 ммоль/л; калий – 3,5 – 4,0 ммоль/л; кальций 2,4 – 2,7 ммоль/л. Однако оставались очень высокие показатели мочевой кислоты с тенденцией к снижению – 619 – 472 мкмоль/л.

Проведен потовый тест на аппарате нанодакт. Результат теста 70 ммоль/л (норма – до 60 ммоль/л, пограничные значения – 60–80 ммоль/л, положительный – > 80 ммоль/л).

Выявлена легкой степени тяжести внешнесекреторная недостаточность поджелудочной железы – в стуле снижен уровень эндогенной эластазы-1 до 192 мг Э/г норма – > 200 мкг Э / г). В копрограмме – нейтральный жир +.

Рентгенограмма органов грудной клетки – легочный рисунок диффузно усилен, избыточен. Инфильтративных изменений легочной ткани не выявлено, справа снижение аэрации. больше справа, корни легких структурные, не расширены, синусы и плевра без особенностей.

ЭКГ – частота сердечных сокращений 136. Ритм синусовый, правильный. Повышение электрической активности миокарда правого желудочка. Неполная блокада правой ножки пучка Гиса.

Лечение проводилось преимущественно патогенетическое, направленное на улучшение нутритивного статуса, санацию очагов инфекции, улучшение дренажной функции бронхов, коррекцию панкреатической недостаточности, поддержание электролитного баланса. Учитывая сохранение анорексии, сохранялось зондовое питание с использованием лечебной смеси «Neosage». Проводились кинезитерапия, как обязательный элемент улучшения дренажной функции бронхов. Туалет носа. Местная антибактериальная терапия с использованием левомицетиновых капель по поводу острого гнойного среднего отита. Для улучшения реологических свойств мокроты и улучшения ее дренажа – пульмозим ингаляторно. Для коррекции панкреатической недостаточности креон в умеренных дозах. Так как на фоне ранее проводимой парентеральной

регидратационной терапии были достигнуты физиологические показатели основных электролитов в крови, для их поддержания на должном уровне ребенок переведен на пероральный путь введения прежде всего калия. Общеизвестно, что отказ от дальнейшего приема препаратов калия или резкое снижение его дозы приводит к первоначальной симптоматике заболевания с развитием метаболического алкалоза, со снижением основных электролитов – калия, натрия, что согласно анамнестическим данным истории заболевания и прослеживалось у нашего пациента.

Результаты и обсуждение

Данный пример показывает, что неспецифичность клинической симптоматики МВ снижает настороженность врачей общей практики и педиатров к данной патологии. С учетом жалоб, свойственных поражению желудочно – кишечного тракта ребенок длительное время наблюдался и лечился у гастроэнтеролога. Снижение уровня основных электролитов, расценивалось как исход неоднократной рвоты, тогда как гипотония, анорексия, потеря в весе, явились исходом гипохлоремического алкалоза. Окончательная верификация диагноза стала возможным, благодаря генетическому обследованию с выявлением 2 –х мутаций МВ.

Этим примером, мы обращаем внимание педиатров, врачей общей практики на такое серьезное осложнение МВ, как синдром псевдо – Барттера. Осложнение редкое, но серьезное. Любой ребенок младшего возраста, при необъяснимом гипонатриемическим обезвоживании требует обязательного лабораторного контроля электролитных нарушений со своевременной адекватной их коррекцией для предупреждения жизнеугрожающих состояний.

Конфликт интересов: не заявлен

Вклад авторов:

Маршалкина Т.В. – научное руководство, анализ и научное сопровождение статьи.

Жанузакова Н.Т. – написание первоначального текста статьи, работа с выпиской истории болезни.

Заитова А.Г. – подбор литературы, обработка данных, подготовка резюме.

Финансирование: Источников финансирования нет. Материал для данной статьи не подавался для публикации в другие издания.

Литература:

1. Ашерова И.К., Капранов Н.И. Электролитные нарушения у больных с муковисцидозом // Вестник новых медицинских технологий. 2012. Том XIX. № 2. С. 96 – 98.
2. Воронкова А.Ю., Шерман В.Д. Случай поздней диагностики псевдо- Барттер синдрома у ребенка 6 месяцев с муковисцидозом // Педиатрия. Журнал им. Сперанского Г.Н. 2014. №4: С. 172—174.
3. Ильченко С.И., Фиалковская А.А., Иванушь С.Г. О трудностях диагностики псевдо - Барттер синдрома (клинический случай у ребенка с муковисцидозом). Клинический случай // Современная педиатрия. 2018. №5. С. 45 – 48.

4. Капранова Н.И., Каширской Н.Ю., Муковисцидоз. М. Издательский Дом Медпрактика, Москва. 2014. 672 с.

5. Кондратьева Е.И., Каширская Н.Ю., Капранов Н.И. Национальный консенсус Муковисцидоз: определение, диагностические критерии, терапия Москва. 2019. 343 с.

6. Капустина Т.Ю. и др. Синдром псевдо – Барттера у пациентов, наблюдающихся в Российском центре муковисцидоза // Материалы IX Национального конгресса Муковисцидоз у детей и взрослых. 2009. С. 40 – 41.

7. Леднева В.С., Ульянова Л.В., Неретина А.Ф. Опыт диагностики и терапии синдрома псевдо – Барттера у детей, больных муковисцидозом // Российский вестник перинатологии и педиатрии. 2011. №5. С. 26 - 29

8. Орлов А.В., Симонова О.И., Рославцева Е.А., Шадрин Д.И. Муковисцидоз (клиническая картина, диагностика, лечение, реабилитация, диспансеризация). Учебное пособие для врачей. Издательство СЗГМУ им. И. И. Мечникова. Санкт-Петербург. 2014. 160с.

9. Vilotijevic-Dautovic G., Stojanovi V. Pseudo-Bartter's Syndrome in Patients with Cystic Fibrosis: A Case Series and Review of the Literature // Srp Arh Celok Lek. 2015. 143 (11–12).

10. Hizal M.G., Ciki K., Esref S. et al. Clinical features of pseudo-Bartter syndrome in cystic fibrosis // European Respiratory Journal. 2017. 50; 61: 1343. doi 10.1183/1393003.congress=2017.PA1343

References:

1. Asherova I.K., Kapranov N.I. Elektrolitnye narusheniya u bol'nykh s mukovistsidozom [Electrolyte disorders in patients with cystic fibrosis]. *Vestnik novykh meditsinskikh tekhnologii* [Bulletin of new medical technologies]. 2012. Tom XIX. №2. pp. 96–98. [in Russian]

2. Voronkova A.YU., Sherman V.D. Sluchaj pozdnej diagnostiki psevdо-Bartter sindroma u rebenka 6 mesyacev s mukoviscidozom [A case of late diagnosis of pseudo-Bartter syndrome in a 6-month-old child with cystic fibrosis]. *Pediatrics. Zhurnal im. Speranskogo G.N.* [Pediatrics.

Journal them. Speransky G.N]. 2014. No.4:172–174. [in Russian]

3. Il'chenko S.I., Fialkovskaya A.A., Ivanus' S.G. O trudnostyakh diagnostiki psevdо - Bartter sindroma (klinicheskii sluchai u rebenka s mukovistsidozom) [On the difficulties of diagnosing pseudo-Bartter syndrome (a clinical case in a child with cystic fibrosis. Clinical case)]. *Sovremennaya pediatriya* [Modern Pediatrics]. 2018№ 5. pp. 45 – 48. [in Russian]

4. Kapranova N.I., Kashirskoj N.Yu., *Mukovistsidoz*. [Cystic fibrosis] M. Izdatel'skii Dom Medpraktika, Moskva. [Publishing House Medpraktika, Moscow] 2014. pp. 672. [in Russian]

5. Kondrat'eva E.I., Kashirskaya N.YU., Kapranov N.I. Nacional'nyi konsensus Mukovistsidoz: opredelenie, diagnosticheskie kriterii, terapiya Moskva [National consensus Cystic fibrosis: definition, diagnostic criteria, therapy Moscow]. 2019. p. 343 [in Russian]

6. Kapustina T.Yu i dr. Sindrom psevdо – Barttera u patsientov, nablyudayushchikhsya v Rossiiskom tsentre mukovistsidoza. [Pseudo-Bartter syndrome in patients observed at the Russian Cystic Fibrosis Center]. *Materiyalы IX Natsional'nogo kongressa Mukovistsidoz u detei i vzroslykh*. [Proceedings of the IX National Congress Cystic fibrosis in children and adults] 2009. pp. 40 – 41 [in Russian]

7. Ledneva V.S., Ul'yanova L.V., Neretina A.F. Opyt diagnostiki i terapii sindroma psevdо – Barttera u detei, bol'nykh mukovistsidozom [Experience in the diagnosis and treatment of pseudo-Bartter syndrome in children with cystic fibrosis]. *Rossiiskij vestnik perinatologii i pediatrii* [Russian Bulletin of Perinatology and Pediatrics]. 2011. 5. pp. 26 – 29 [in Russian]

8. Orlov A.V., Simonova O.I., Roslavceva E.A., SHadrin D.I., *Mukovistsidoz (klinicheskaya kartina, diagnostika, lechenie, reabilitatsiya, dispanserizatsiya)* [Cystic fibrosis (clinical picture, diagnosis, treatment, rehabilitation, clinical examination)]. *Uchebnoe posobie dlya vrachei*. Izdatel'stvo SZGMU im. I. I. Mechnikova. Sankt-Peterburg. [Textbook for doctors. Publishing house SZGMU them. I. I. Mechnikov. St. Petersburg] 2014. p. 160. [in Russian]

Контактная информация:

Жанузакова Назгуль Таупиховна - зав.отделением пульмонологии АО «Научный центр педиатрии и детской хирургии», г. Алматы, Республика Казахстан.

Почтовый адрес: Республика Казахстан, 050000, г. Алматы, Проспект Аль-Фараби 146.

E-mail: zh_nazgyl@mail.ru

Телефон: +77773663377