

**Э.В. Водовозова, Л.М. Кара, Л.Н. Леденева,  
О.Н. Лобачева, О.Л. Планина, Г.Г. Петросян**

Детская краевая клиническая больница, Ставрополь

## Опыт работы с детьми и подростками, больными муковисцидозом, в Ставропольском крае

**Ключевые слова:** муковисцидоз, дети.

**Контактная информация:** Водовозова Элла Владимировна.

Адрес: 355029, г. Ставрополь, ул. Семашко, д. 3. ДККБ.

© Коллектив авторов, 2010

**М**уковисцидоз (МВ), или кистозный фиброз поджелудочной железы, – самое распространенное тяжелое моногенное заболевание человека, обусловленное мутацией гена трансмембранного регулятора белка муковисцидоза, характеризующееся поражением экзокринных желез жизненно важных органов и систем, имеющее обычно тяжелое течение и прогноз [8, 12].

Несмотря на огромные достижения в лечении больных МВ, остаются нерешенными многие жизненно важные вопросы: недостаточная диагностика, неполное лекарственное обеспечение, отсутствие комплексной программы наблюдения за больным: лечение в стационаре, продолжение терапии в амбулаторных условиях, реабилитация и социальная адаптация [9]. Очень важна ранняя диагностика заболевания, только в случае своевременного адекватного лечения можно рассчитывать на качественную и продолжительную жизнь данного контингента больных [15].

Нами представлены результаты 10 лет работы на базе пульмонологического отделения ДККБ г. Ставрополя над проблемой муковисцидоза у детей и подростков Ставропольского края.

Динамика количества больных МВ в Ставропольском крае, наблюдавшихся в пульмонологическом отделении ДККБ г. Ставрополя в 1999–2009 годах, представлена на *графике 1*. Сегодня под наблюдением находятся 46 больных (44 – из Ставропольского края, двое – из г. Ставрополя). Преобладают мальчики – 30 (65,2%). За 10 лет погибли 7 (15,2%) пациентов из-за декомпенсированной легочно-сердечной недостаточности.

Число диагностированных больных МВ в России не превышает 1:100000 населения [6, 8], что существенно ниже данных по Европе и США. В Ставропольском крае частота заболеваемости МВ составляет 1,5:100000 населения (*график 2*).

На начало 2009 года средний возраст больных составил 10–12 лет; 7 пациентов – старше 15 лет (15,2%), двое (4,3%) переданы под наблюдение терапевтов-пульмонологов, в то время как в России 15-летний возраст превысили 12% детей, а в Москве – 26% [1].

С 2006 года в регионе проводится неонатальный скрининг на МВ. Всего обследованы 51643 сельских и 14909 городских новорожденных. Муковисцидоз был подтвержден у троих детей, еще четверо нахо-

E.V. VODOVOZOVA, L.M. KARA, L.N. LEDENEVA, O.N. LOBACHEVA, O.L. PLANINA, G.G. PETROSYAN

**Working with children and adolescents with cystic fibrosis:  
an overview of experience of health professionals in the Stavropol region**

Key words: *cystic fibrosis, children.*

дятся под динамическим наблюдением в Российском центре муковисцидоза, поскольку исключить у них диагноз МВ пока не представляется возможным.

Рост выявляемости больных МВ в Ставропольском крае связан с повышением уровня знаний врачей клиники, ранней диагностикой, а также с внедрением пилокарпинового теста в пульмонологическом отделении, ДИО 2 ДККБ и в отделении медико-генетического консультирования КДЦ г. Ставрополя. Обследуют детей с затяжным и хроническим течением бронхолегочного процесса, ателектазами, синдромом мальабсорбции, признаками цирроза печени. Потовый тест этим больным проводят трехкратно (в физиотерапевтическом отделении ДККБ, в КДЦ и в пульмонологическом отделении ДККБ на аппарате «Макродакт»).

Распределение больных МВ по сроку диагностики заболевания приведено в *таблице 1*.

В 2007 году при содействии фирмы «Ля-Рош» в лабораториях пренатальной диагностики Института акушерства и гинекологии им. Отта в Санкт-Петербурге и Медико-генетического научного центра РАМН в Москве нам удалось провести генетическую диагностику у 38 больных детей. У 10 из них выявлены мутации  $\Delta F508$  в гомозиготном состоянии, у одного – редко встречающаяся мутация 2143delT.

У больных МВ существенно преобладают смешанные формы заболевания. При тщательном обследовании детей с преимущественно легочной формой болезни обнаруживали признаки панкреатической недостаточности, а у пациентов с преимущественно кишечной формой при ОРВИ появлялся навязчивый продолжительный кашель, а на рентгенограмме легких – усиление легочного рисунка по интерстициальному типу [2]. С возрастом бронхолегочный процесс преобладает над хронической панкреатической недостаточностью, особенно после введения в тера-

пию микросферических ферментов. С 1995 года благодаря применению «Панцитрата», а затем «Креона» практически у всех больных удалось скорректировать синдром мальабсорбции, а у большинства – добиться нормализации нутритивного статуса.

Клиническая характеристика больных согласно балльной оценке по шкале Швахмана–Брасфилда представлена в *таблице 2*.

В 1995 году на базе ДИО 1 ДККБ г. Ставрополя была выделена специализированная палата для оказания медико-социальной помощи детям с МВ, организован консультативно-диагностический прием в Межрегиональной медико-генетической консультации на базе Ставропольского краевого клинического диагностического центра при методическом руководстве Российского центра муковисцидоза, в тесном контакте с лабораториями пренатальной диагностики и отделением врожденной и наследственной патологии легких Центра охраны здоровья детей РАМН. В 2007 году организовано пульмонологическое отделение в ДККБ г. Ставрополя. Цель работы отделения – совершенствование оказания специализированной помощи детям и подросткам, больным МВ.

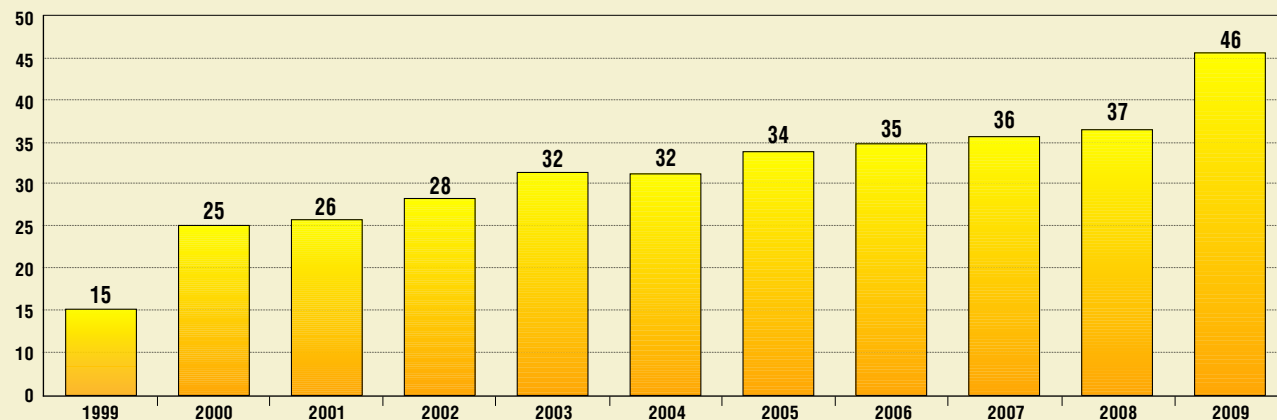
Основные задачи отделения:

- ▶ обеспечение современной лабораторной диагностики МВ на основе потового теста;
- ▶ совершенствование лечения и реабилитации детей и подростков, больных МВ, путем обеспечения необходимым техническим и лекарственным оснащением [8, 10, 11, 13, 14, 16–18].

Каждого ребенка с момента установления диагноза наблюдает один и тот же врач. При стабильном состоянии больного приглашают на прием один раз в три месяца и обследуют параклинически (ОАК с определением количества тромбоцитов, длительности кровотечения, свертываемости кро-

График 1

Динамика количества больных муковисцидозом в Ставропольском крае, наблюдавшихся в пульмонологическом отделении ДККБ г. Ставрополя в 1999–2009 гг.



ви, протромбинового индекса, ОАМ, копрограмма, глюкоза крови, протеинограмма, липидограмма сыворотки крови и мембран эритроцитов, липопротеиды сыворотки крови, печеночные пробы, амилаза, бактериологическое и микроскопическое исследование мокроты, спирография, рентгенография легких, ЭКГ, ЭХОКГ, УЗИ органов брюшной полости, ЭФГДС). По показаниям проводят бронхоскопию, бронхографию и КТ легких. Учитывая специфику проживания населения в Ставропольском крае и оснащенность детских больниц и отделений в отдаленных районах, обследование проводят на базе пульмонологического отделения ДККБ г. Ставрополя.

На основании результатов обследования проводят коррекцию базисной терапии. С целью контроля за состоянием ребенка в амбулаторных условиях практически все больные дети и подростки снабжены пикфлоуметрами и небулайзерами, ведут дневни-

ки самоконтроля. При обострении процесса пациентов госпитализируют в полубоксированные палаты сроком на 21 день и более.

За исследуемый период (1999–2009) существенно изменился состав значимой микрофлоры (*диаграмма*). Наши данные полностью совпадают с данными других авторов [7]. В настоящее время доминирует неферментирующая грамотрицательная флора (НФГОМ), которая характеризуется полирезистентностью к антибактериальным препаратам, так же ведут себя штаммы синегнойной палочки. Это заставило нас применять в лечении новые препараты – Колистин и ТОБИ. С 2007 года дети и подростки Ставропольского края, страдающие МВ, применяют в терапии препарат Пульмозим, который помогает поддерживать легкие в стабильном состоянии, уменьшает количество обострений бронхолегочного процесса, облегчает их течение. Данный препарат позволяет сделать легкой и более эффективной кинезитерапию, иметь хорошую мышечную массу, не отставать от сверстников по росту.

Большое внимание мы уделяем физиотерапии, 50% родителей детей, больных МВ, прошли обучение кинезитерапии на базе отделения врожденной и наследственной патологии Центра охраны здоровья детей РАМН в г. Москве и регулярно применяют полученные навыки амбулаторно.

В 2008 году начата работа по ведению реестра больных МВ.

Все вышеизложенные мероприятия позволили повысить выявляемость больных МВ в Ставропольском крае, увеличить продолжительность и улучшить качество их жизни, организовать снабжение пациентов жизненно необходимыми препаратами, ингаляторами, пикфлоуметрами, содействовать своевременной пренатальной диагностике МВ.

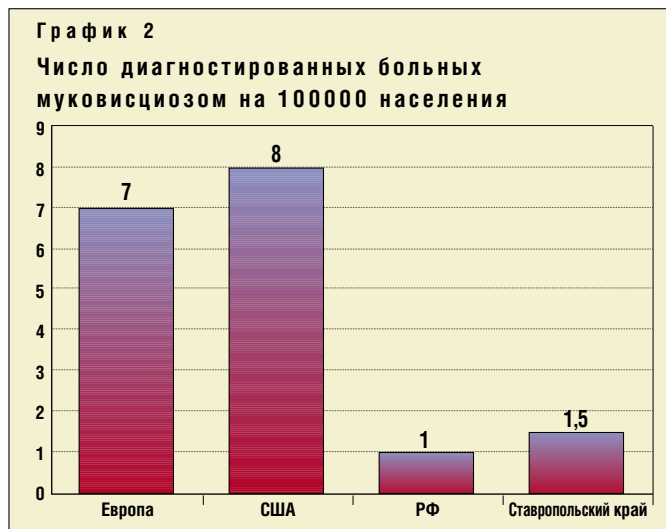


Таблица 1

Распределение больных муковисцидозом по сроку диагностики заболевания

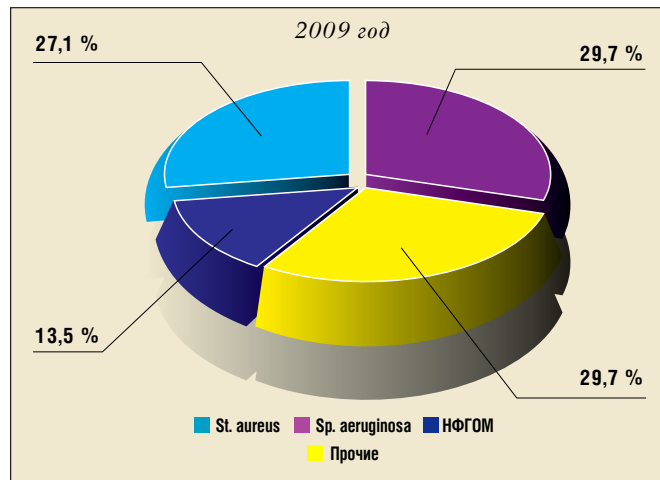
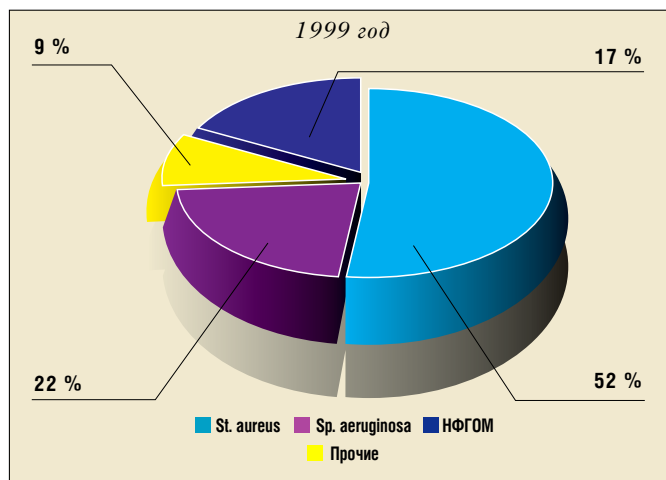
Показатель	Возраст больных					Всего
	До 1 года	1-3 года	3-7 лет	7-10 лет	10-14 лет	
Количество больных	20 (43,4%)	9 (19,6%)	14 (30,4%)	1 (2,2%)	2 (4,4%)	46 (100%)

Таблица 2

Клиническая оценка тяжести больных муковисцидозом по балльной системе Швахмана-Брасфилда

Оценка состояния	Число баллов	Количество больных (n=46)
Хорошее	71-100	4 (8,7%)
Удовлетворительное	56-70	5 (10,9%)
Средней тяжести	41-55	23 (50%)
Тяжелое	Менее 40	14 (30,4%)

Диаграмма. Динамика микрофлоры у больных муковисцидозом в 1999 и 2009 гг.



На сегодняшний день первоочередная задача – создание и юридическая регистрация ассоциации родителей, которая будет способна оказать материальную и психологическую поддержку семьям, эффективно взаимодействовать с органами здравоохранения в решении проблемы социальной адаптации детей и подростков, страдающих МВ.

#### Литература

1. Амелина Е.Л., Черняк А.В., Черняев А.Л. Муковисцидоз: определение продолжительности жизни // Пульмонология, 2001, №3, с. 61–65.
2. Ашерова И.К., Тараканова В.В., Ганичева Н.П., Смирнова Л.В., Выборнова С.В., Выборнов А.В., Усачева О.В. 15-летний опыт работы центра муковисцидоза в Ярославле / 8-й Национальный конгресс «Муковисцидоз у детей и взрослых». Сб. статей и тезисов. – Ярославль, 2007, с. 28–35.
3. Блистинова З.А. Клиническое значение стационарозамещающих технологий при лечении, реабилитации и медико-социальной адаптации больных муковисцидозом: Автореф. дис... канд. мед. наук. – М., 2002.
4. Блистинова З.А., Прошин В.А., Капранов Н.И., Каширская Н.Ю. Медико-социальное обеспечение больных муковисцидозом // Пульмонология, 2001, №3, с. 20–24.
5. Власова А.В., Кратнов А.Е., Ашерова И.К. Применение азитромицина у детей, больных муковисцидозом и хроническим бронхитом, на фоне пороков развития легких // Российский вестник перинатологии и педиатрии, 2005, т. 50, №3, с. 19–24.
6. Зорина Е.А., Каширская Н.Ю., Капранов Н.И., Осипова И.А. Современные методы диагностики и диагностические критерии муковисцидоза // Пульмонология, 2001, №3, 124–127.
7. Зубков М.Н., Самойленко В.А., Гугуцидзе Е.Н., Чучалин А.Г. Микробиологические аспекты этиологии и антимикробной терапии бронхолегочной инфекции при муковисцидозе у взрослых // Пульмонология, 2001, №3, с. 38–41.
8. Капранов Н.И., Каширская Н.Ю. Муковисцидоз (Современные достижения и актуальные проблемы). Метод. рекомендации. – М., 2005, с. 43–100.
9. Намазова Л.С., Симонова О.И. Научно-практическая конференция «Муковисцидоз вчера, сегодня, завтра» // Педиатрическая фармакология, 2009, т. 6., №1, с. 93–95.
10. Питание пациентов с муковисцидозом: Европейский консенсус // Journal of cystis fibrisis, 2002; 51–75.
11. Ранняя терапия и профилактика поражения легких при муковисцидозе: Европейский консенсус // Journal of cystis fibrisis, 2004; 3 (2), 67–91.
12. Региональная программа «Совершенствование методов диагностики, лечения и профилактики муковисцидоза у детей и подростков в Ростове и Ростовской области на 2005–2010 гг.». – Ростов-на-Дону, 2005.
13. Симонова О.И. Эффективность кинезитерапии при муковисцидозе у детей: Автореф. дисс... д-ра мед. наук. – М., 2001, 48 с.
14. Стандарты терапии больных муковисцидозом: Европейский консенсус // Journal of cystis fibrisis, 2005; 4, 7–26.
15. Bouffard Ch. Genetics scrineeng and assisted procreation: Ethical and Special consideration. SVB, ACFCQ 2007; (31): 4–7.
16. Cystic fibrosis in children and adults. In: The Leeds method of managment. St James's&Seacroft University Hospitals, UK; 2003. p. 25–62.
17. During G., Conway S.P. Heijermann H.G.M., Hodson M.E., et al. Antibiotic therapy against Pseudomonas aeruginosa in cystic fibrosis European consensus. Eur Reaspir J 2000; 16: 749–67.
18. Schumacher H. Physiotherapie bei Mukoviszidose Bonn; 1994. p. 5–129.