

© Коллектив авторов, 2013

*Е.И. Кондратьева, Н.И. Капранов, Н.Ю. Каширская, В.Д. Шерман*

## XI НАЦИОНАЛЬНЫЙ КОНГРЕСС ПО МУКОВИСЦИДОЗУ «МУКОВИСЦИДОЗ У ДЕТЕЙ И ВЗРОСЛЫХ, ВЗГЛЯД В БУДУЩЕЕ»

24–25 мая 2013 г. состоялся XI Национальный конгресс по муковисцидозу «Муковисцидоз у детей и взрослых, взгляд в будущее», организованный Министерством здравоохранения РФ, ФГБУ Медико-генетическим научным центром РАМН, Российской детской клинической больницей, Российским и Московским центрами муковисцидоза, Общероссийской общественной организацией «Всероссийская ассоциация для больных муковисцидозом» при поддержке Департамента здравоохранения г. Москвы, Министерства здравоохранения Московской области.

В работе Конгресса приняли участие более 200 человек: руководители и врачи центров муковисцидоза (МВ), ученые-педиатры, представители академической и вузовской науки из 65 городов всех федеральных округов: Центрального, Северо-Западного, Южного, Северокавказского, Приволжского, Уральского, Сибирского, Дальневосточного. В работе Конгресса приняли участие иностранные делегаты из 6 государств (Казахстан, Молдова, Армения, Украина, Великобритания, Нидерланды). В работе участвовали представители партнеров Российского центра МВ: 57 Центров МВ в регионах страны, Московский центр МВ на базе Детской городской клинической больницы им. Н.Ф. Филатова, Российская детская клиническая больница, ФГУ НИИ пульмонологии ФМБА России, ГУ НИИ эпидемиологии и микробиологии им. Н.Ф. Гамалеи РАМН, ФГБУ «ГНЦ Институт иммунологии» ФМБА России, ФГБУ НИИ медицинской генетики СО РАМН (г. Томск), медицинские вузы страны (РНИМУ им. Н.И. Пирогова, Первый МГМУ им. И.М. Сеченова, Сибирский медицинский университет, Кубанский медицинский университет, Ярославская государственная медицинская академия, Красноярский государственный медицинский университет и др.), ГК Алкор Био (Санкт-Петербург), родительских ассоциаций и благотворительного фонда «Острова». Всего проведено 8 заседаний, подготовлено 55 докладов.

Открыл конгресс главный врач ФГБУ «Российская детская клиническая больница» Минздрава РФ, д.м.н., проф. Н.Н. Ваганов, который отметил важность данного события и остановился на основных итогах рабо-

ты Российского центра МВ, созданного приказом Минздрава № 224 от 24.09.1993 г.

Руководитель научно-клинического отдела МВ ФГБУ «Медико-генетический научный центр» РАМН и Российского центра МВ, президент Общероссийской общественной организации «Всероссийская ассоциация для больных муковисцидозом» д.м.н., заслуженный деятель науки РФ, профессор Н.И. Капранов подвел итоги организации медицинской помощи больным МВ в России и отметил нерешенные проблемы.

В работе конгресса приняли участие Тони Волстенхолм, миссис Розы Барнез (Mrs Rosie Barnes) – попечители и доктор Крис Роллз (Dr Chris Rolles) – президент Международной организации «Здоровье ребенка» (Великобритания). Они рассказали о международном опыте работы фондов помощи больным МВ и организации помощи больным в европейских странах. Подчеркнули важность опыта сотрудничества между Москвой и Саутгемптоном в 90-х годах для организации спонсорских программ в странах с ограниченными ресурсами в области здравоохранения в настоящее время.

С докладами выступили: руководитель Московского центра МВ к.м.н. В.Д. Шерман, руководители центров МВ взрослых проф., д.м.н. Т.Е. Гембицкая (Санкт-Петербург) и к.м.н. Е.Л. Амелина (Москва), руководители региональных центров МВ. За 2 года с предыдущего конгресса (2011 г.) продолжалась работа по совершенствованию оказания медицинской помощи в 57 региональных центрах МВ. Активно работают центры в Москве, Красноярске, Санкт-Петербурге, Ярославле, Томске, Воронеже, Самаре, Кемерово, Челябинске, Чебоксарах и др. Однако детские центры МВ, кроме Санкт-Петербурга, Москвы, Томска, Челябинска, Самары, не имеют боксированных отделений, что способствует перекрестному инфицированию пациентов (особенно это касается *V. ceracia*). Только в 10 регионах работают центры по оказанию помощи взрослым с МВ. В своих выступлениях представители региональных центров МВ отметили следующие проблемы: трудности в соблюдении этапов и сроков неонатального скрининга, недостаточный охват генетическим исследованием

### **Контактная информация:**

**Кондратьева Ирина Ивановна** – д.м.н., проф. каф. педиатрии ФПК и ППС  
Сибирского государственного медицинского университета  
Адрес: 634050 г. Томск, Московский тракт, 4  
Тел.: (3842) 53-10-12, E-mail: elenafpk@mail.ru  
Статья поступила 29.05.13, принята к печати 18.06.13.



Слева направо: руководитель научно-клинического отдела муковисцидоза (Российский центр муковисцидоза) ФГБУ МГНЦ РАМН, д.м.н., проф. Н.И. Капранов (Москва); главный врач ФГБУ «Российская детская клиническая больница» Минздрава РФ, д.м.н., профессор Н.Н. Ваганов (Москва); попечители Международной организации «Здоровье ребенка» (Великобритания) Т. Волстенхолм (Mr. T. Westenholme) и Р. Барнез (Mrs. R. Barnes); д.м.н., профессор Н.Ю. Каширская (Москва); д.м.н., профессор Е.И. Кондратьева (Москва).

пациентов (от 50 до 85%), недостаточное лекарственное обеспечение, сложности в соблюдении сроков и объемов диспансерного наблюдения, низкая активность работы ассоциаций родителей и больных.

В рамках симпозиума «Муковисцидоз у взрослых» обсуждались проблемы оказания медицинской помощи и течения МВ у подростков, взрослых, вопросы репродуктивного здоровья больных и беременности. Данный симпозиум вызвал большой интерес у делегатов конгресса. Участники конгресса отметили, что МВ в разные возрастные периоды имеет ряд генетических, микробиологических и функциональных особенностей. В период пубертата и во взрослом возрасте отмечена более выраженная бронхиальная обструкция с доминированием грамотрицательной флоры, большая частота «мягких» генотипов и некоторых легочных и внелегочных осложнений, что требует более активной терапии (Е.И. Кондратьева, Т.Е. Гембицкая, Е.Л. Амелина).

На заседании «ДНК-диагностика и скрининг больных муковисцидозом» обсуждались проблемы генетического обследования пациентов, перспективы секвенирования гена CFTR. Делегаты конгресса отметили, что проведение с 2006 г. неонатального скрининга позволило установить частоту МВ в стране – 1:10 296 новорожденных (2012 г.). По данным ФГБУ МГНЦ РАМН, скрининг способствовал увеличению продолжительности жизни и ее качества у пациентов с МВ. В РФ внедрена схема диспансерного наблюдения за детьми,

предложенная ФГБУ МГНЦ РАМН и Российским центром МВ.

Особый интерес вызвало заседание «Хронический микробно-воспалительный процесс при муковисцидозе». Впервые доложены результаты изучения инфицирования *Burkholderia cepacia* в виде докладов о клинических особенностях хронического инфицирования *Burkholderia cepacia* (Л.В. Авакян), микробиологической характеристике (М.Ю. Чернуха) и особенностях цитокинового воспаления (А.Л. Пухальский). Ученые и практикующие врачи приняли участие в обсуждении вопросов антибактериальной терапии (С.Ю. Семькин, В.С. Никонова). В докладе В.С. Никоновой сообщалось, что в марте 2012 г. в РФ был зарегистрирован Тоби Подхалер (Novartis Pharmaceuticals), который с сентября 2012 г. назначается пациентам г. Москвы. Препарат представляет собой тобрамицин в виде ПульмоСфер, заключенных в капсульную оболочку. Диаметр ПульмоСфер составляет менее 3–5 мкм и позволяет активному веществу проникать максимально глубоко в дыхательные пути, имея лучшую экспозиционную способность. На базе Московского центра МВ (ДГКБ № 13 им. Н.Ф. Филатова Департамента здравоохранения г. Москвы) был проведен анализ клинико-лабораторной эффективности и безопасности Тоби Подхалера у больных МВ с синегнойной инфекцией, наблюдающихся амбулаторно. Данные, полученные в ходе проведенного исследования в реальной клинической практике (улуч-

шение нутритивного статуса; увеличение показателей ФВД (ОФВ1, ФЖЕЛ); ингибирующее влияние на рост *P. aeruginosa*), показали эффективность и безопасность препарата Тоби Подхалера и позволили рекомендовать этот препарат не только при хронической синегнойной инфекции, но и при первом высеве синегнойной палочки у больных МВ.

Положительным моментом было представление пилотного исследования по заполнению и работе регистра пациентов Московского региона по требованиям European Cystic Fibrosis Society Patient Registry ([www.ecfs.eu](http://www.ecfs.eu)) (С.А. Красовский, А.В. Черняк, Н.Ю. Каширская). Медиана выживаемости, по данным регистра г. Москвы и Московской области, в 2001 г. была 25,9 лет и в 2012 г. составила 39,5 лет, что соответствует европейским показателям. Однако ситуация в регионах неизвестна, так как нет регистров и хуже организация медицинской помощи (нет центров для взрослых) и лекарственное обеспечение (особенно ингаляционными антибактериальными препаратами, оригинальными антибиотиками для внутривенной терапии, оригинальными микросферическими панкреатическими ферментами). Соотношение числа детей (в возрасте от рождения до 17 лет включительно) и взрослых за 10 лет увеличилось в сторону взрослого населения до 30,6% (регистр Московского региона, 2010 г.). Участниками конгресса констатировано, что в целом по стране сохраняется неблагоприятная ситуация по продолжительности жизни больных МВ, хотя и с тенденцией к увеличению. Средний возраст больных составляет  $13,3 \pm 10,1$  лет, средний возраст умерших больных –  $17 \pm 9,5$  лет, что значительно ниже, чем в европейских странах.

Делегатами конгресса отмечено, что лекарственное обеспечение на территории РФ имеет существенные различия. Лучшее лекарственное обеспечение в Москве, Ярославле, Кемерово, Краснодарском крае, сложности отмечают даже в Московской области, худшее – на Востоке страны. Нестабильность лекарственного обеспечения больных усугубляется попытками замены эффективных оригинальных препаратов их аналогами. Ограничены финансовые возможности по медикаментозному обеспечению стационаров, в т.ч. антисинегнойными антибактериальными препаратами для внутривенного введения.

Во время заседания «Ингаляционная терапия и методы восстановительной терапии при муковисцидозе» были рассмотрены новые инновационные формы лекарственных веществ и аппараты по их доставке, включая ПульмоСферы тобрамицина, распыляемые из активируемого дыханием портативного порошкового ингалятора Т-326 (Тоби Подхалер), выпускаемого фирмой Novartis Pharmaceuticals. Простота использования, сокращение времени на лечение, минимальный уход и снижение риска бактериального обсеменения, за счет отсутствия контакта с водными растворами, увеличивают приверженность больных к лечению, что теоретически может даже повысить эффективность действия препарата.

В работе секции «Поражение печени и поджелудочной железы при муковисцидозе» приняли участие акад. РАМН, директор ГУ «Федеральный научный центр трансплантологии и искусственных органов им. акад. В.И. Шумакова» Министерства здравоохранения РФ С.В. Готье и проф. О.М. Цирульникова с докладом «Опыт трансплантации печени в Российской Федерации». Впервые был доложен анализ частоты МВ-ассоциированного сахарного диабета в РФ и дана его клинико-лабораторная характеристика (Е.И. Кондратьева).

Большой интерес вызвали доклады представительских ассоциаций и Благотворительного фонда «Острова» по оказанию социальной помощи больным МВ.

Во время торжественного открытия конгресса были подведены итоги впервые организованного конкурса Общероссийской общественной организации «Всероссийская ассоциация для больных муковисцидозом» и Российского центра МВ. В номинации «Лучший центр муковисцидоза» победителем стал Ярославский центр МВ (руководитель – д.м.н. И.К. Ашерова) за высокие показатели эффективности оказания медицинской, образовательной и социальной помощи больным МВ в Ярославской области. Результаты работы центра опубликованы в 36 научных работах, в т.ч. 12 в центральной российской и одна – в зарубежной печати, и доложены на Европейских конгрессах: 4 постерных доклада, одна работа в виде «E-poster discussion», один устный доклад.

В номинации «Лучший врач» награжден врач-исследователь проф., д.м.н. И.К. Волков за многолетнюю работу по оказанию медицинской помощи больным МВ, плодотворную исследовательскую и образовательную деятельность. Особо была отмечена работа организатора службы оказания медицинской помощи больным МВ в Российской Федерации первого врача-исследователя МВ в России – проф., д.м.н. Н.И. Капранова в номинации «За особые заслуги в области муковисцидоза». Под руководством заслуженного деятеля науки РФ Н.И. Капранова подготовлены и защищены 21 кандидатских и 9 докторских диссертаций, изданы методические руководства по МВ, главы в монографиях и учебниках, учебных пособиях для студентов и слушателей постдипломного образования. Проф. Н.И. Капранов является руководителем Российского центра МВ с 1993 г. и при его участии открывались практически все центры МВ в РФ.

Согласно Положению о конкурсе «Шопеновская премия» в рамках Благотворительной программы «Я дышу!», реализуемой при поддержке Благотворительного фонда «Острова», были награждены проф. Н.И. Капранов, проф. Н.Ю. Каширская, руководитель центра МВ г. Кемерово Т.А. Протасов и Челябинского центра И.П. Каримова.

По итогам конгресса принята резолюция.