

Н.А. Ильенкова, В.В. Чикунов

ОПЫТ МНОГОЛЕТНЕГО НАБЛЮДЕНИЯ ЗА БОЛЬНЫМИ МУКОВИСЦИДОЗОМ В КРАСНОЯРСКОМ КРАЕ

Красноярский государственный медицинский университет им. проф. В.Ф. Войно-Ясенецкого, Региональное отделение Российского центра муковисцидоза, г. Красноярск, РФ

В статье представлены результаты многолетнего наблюдения за больными муковисцидозом (МВ) в Красноярском крае. Цель исследования: установить особенности течения МВ у больных, проживающих в Красноярском крае. Проведено обследование и наблюдение за 73 пациентами с МВ, которые находились под наблюдением в период с января 1998 г. по май 2014 г. в Красноярском центре МВ. Установлено, что наиболее частой мутацией у больных МВ является [Δ]F508 (75,7%). В течение 10-летнего динамического наблюдения (2004–2014 гг.) определены особенности микробного пейзажа респираторного тракта пациентов с МВ, проведена оценка показателей нутритивного статуса и функции легких. Внедрение активного динамического наблюдения позволило достоверно увеличить долю взрослых больных МВ за последние 10 лет с 10 до 17,1% ($p < 0,05$) и ожидаемую среднюю продолжительность жизни – с 10,4 до 19,1 лет ($p < 0,05$).

Ключевые слова: муковисцидоз, дети, CFTR, потовый тест, *Ps. aeruginosa*, панкреатическая недостаточность, регистр, динамическое наблюдение.

The results of the long-term follow-up of patients with cystic fibrosis in the Krasnoyarsk krai are presented in the article. The aim of the study was to define the course features of CF in patients living in the Krasnoyarsk krai. 73 patients with CF, followed up in the Krasnoyarsk CF Center between January 1998 and May 2014, were examined during the survey. The mutation [Δ]F508 turned out to be the most frequent in patients with CF (75,7%). The 10-years case follow-up (2004–2014) allowed to define the peculiarities of the respiratory tract microbial landscape in CF patients, to assess the nutritional status and to evaluate the respiratory function. The implementation of active monitoring resulted in significantly higher percentage of adult CF patients over the past 10 years (from 10 to 17,1%, $p < 0,05$) and the increase of the average life expectancy (from 10,4 to 19,1, $p < 0,05$).

Key words: cystic fibrosis, children, CFTR, sweat test, *Ps. aeruginosa*, pancreatic insufficiency, registry, case follow-up.

Муковисцидоз (МВ) – важная медико-социальная проблема, которая связана с важностью своевременной диагностики, ранней инвалидизацией больных, низкой продолжительностью их жизни, необходимостью постоянного проведения лечебных мероприятий и активного диспансерного наблюдения. Ранняя терапия и профилактика поражения легких имеют первостепенное значение для пациентов с МВ. Стратегии достижения этой цели включают раннюю диагностику, регулярный мониторинг клинического статуса, различные гигиенические мероприятия для профилактики инфекции и перекрестного инфицирования,

раннее назначение курсов антибиотиков у пациентов с рекуррентной или непрерывной бактериальной колонизацией респираторного тракта и адекватные методы физиотерапии. Поэтому важным являются регулярное диспансерное наблюдение и создание систем медико-статистического наблюдения за больными МВ [1].

Изучение характера и распространенности мутаций гена МВ, влияния генотипа на особенности клинического течения, прогноза заболевания являются крайне актуальными для клиницистов и молекулярных генетиков [2–4].

Известно, что ухудшение нутритивного статусу

Контактная информация:

Ильенкова Наталья Анатольевна – д.м.н., проф., зав. каф. детских болезней с курсом ПО КрасГМУ им. проф. В.Ф. Войно-Ясенецкого, руководитель Красноярского центра муковисцидоза
Адрес: 660022 г. Красноярск, ул. П. Железняка, 1
Тел.: (391) 240-48-71, E-mail: ilenkova1@mail.ru
Статья поступила 1.06.14, принята к печати 12.06.14.