

ПРЕЕМСТВЕННОСТЬ В РАБОТЕ ДЕТСКОГО И ВЗРОСЛОГО ЦЕНТРОВ ПОМОЩИ БОЛЬНЫМ МУКОВИСЦИДОЗОМ

НИИ пульмонологии ГБОУ ВПО «Первый Санкт-Петербургский государственный медицинский университет им. акад. И.П. Павлова», Санкт-Петербург

Целью данного сообщения является привлечение внимания медицинской общественности к вопросам оптимизации преемственной помощи от педиатров во взрослую сеть. Наблюдаются 102 больных муковисцидозом (МВ) в Санкт-Петербурге и 25 – в Ленинградской области (ЛО). На основании многолетней работы с больными МВ Санкт-Петербурга и ЛО предложена модель организации помощи больным, сформулированы рекомендации по преемственности в работе детского и взрослого Центров помощи больным МВ. Результатом проведенной работы являются улучшение качества помощи больным, улучшение качества жизни и увеличение выживаемости.

Ключевые слова: муковисцидоз, Центр муковисцидоза, дети и взрослые больные, преемственность.

The aim of this report is to raise public awareness to the current issue of effective cooperation and continuity from pediatric to adult healthcare. 102 patients with cystic fibrosis (CF) in Saints-Petersburg and 25 patients in the Leningrad region (LR) are followed up. Based on extensive working experience in Saints-Petersburg and LR, the healthcare model is proposed, continuity guidelines for pediatric and adult CF Centers are formulated. The work carried out resulted with improving quality of healthcare, quality of life and increasing survival.

Key words: cystic fibrosis, CF Center, children and adults, continuity.

Значительный рост числа взрослых больных муковисцидозом (МВ), произошедший за последние десятилетия во всем мире, подтверждает эффективность современной тактики ведения этого тяжелого моногенного заболевания. Средняя продолжительность жизни больных в ряде стран достигла 30–40 лет, что на 10 лет превышает аналогичный показатель 10-летней давности [1, 2]. В России также имеет место значительное увеличение продолжительности жизни и доли взрослых пациентов в двух регионах, где расположены центры МВ взрослых – это Москва и Санкт-Петербург (СПб) [3]. В Москве и Московской области к 2012 г. медиана выживаемости больных МВ приблизилась к 40 годам [4], однако аналогичный показатель в других областях России ниже – от 11 до 22 лет [5, 6], что связано с недостаточным развитием общенациональной сети специализированных центров МВ, отсутствием самостоятельной клиники МВ взрослых.

Долгие годы в связи с чрезвычайно низкой выживаемостью МВ являлся проблемой педиатрической

клиники. Однако в 60-е годы прошлого века появились отдельные наблюдения МВ у подростков и взрослых, причем авторы подчеркивали, что патология органов дыхания у этих больных превалировала над изменениями со стороны желудочно-кишечного тракта. В 1979 г. ведущие специалисты в области МВ Р. Di Sant Agnese и Р.В. Davis утверждали, что МВ является одной из частых причин хронических обструктивных заболеваний легких у лиц до 30 лет [7].

Можно выделить следующие этапы в формировании представлений о МВ взрослых:

- I этап: 60-е годы прошлого века – описание детей, больных МВ с детства, достигающих подросткового и взрослого возраста (16–18 лет);

- II этап: конец 60-х–80-е годы – систематические поиски симптомов МВ у взрослых (20–30 лет), страдающих хроническими гнойно-обструктивными заболеваниями легких, что позволило высказать предположение о существовании МВ, впервые диагностированного в подростковом и молодом взрослом возрасте

Контактная информация:

Гембицкая Татьяна Евгеньевна – д.м.н., проф., зав. отделом терапевтической пульмонологии НИИ пульмонологии ГБОУ ВПО «Первый Санкт-Петербургский государственный медицинский университет им. акад. И.П. Павлова»

Адрес: 197089 г. Санкт-Петербург, ул. Льва Толстого, 6/8

Тел.: (812) 234-13-83, E-mail: mukoviscidoz_otd@mail.ru

Статья поступила 28.04.14, принята к печати 12.05.14.