

© Коллектив авторов, 2017

Е.И. Кондратьева¹, С.А. Красовский^{1,2}, Н.А. Ильенкова³, В.В. Чикунов³,
А.Ю. Воронкова¹, А.В. Черняк², В.Д. Шерман¹, Е.Л. Амелина², Ю.В. Горина⁴

СРАВНИТЕЛЬНАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА БОЛЬНЫХ МУКОВИСЦИДОЗОМ, ПРОЖИВАЮЩИХ НА ТЕРРИТОРИИ СРЕДНЕЙ ПОЛОСЫ ЕВРОПЕЙСКОЙ ЧАСТИ РОССИИ И СИБИРИ

¹ФГБНУ «Медико-генетический научный центр», г. Москва; ²ФГБУ «Научно-исследовательский институт пульмонологии ФМБА России», г. Москва; ³ФГБОУ ВО «Красноярский государственный медицинский университет им. проф. В.Ф. Войно-Ясенецкого», Региональный центр муковисцидоза, г. Красноярск; ⁴ФГАУ «Научно-практический центр здоровья детей», г. Москва, РФ

Муковисцидоз (МВ) – тяжелое, наследственное, полиорганное заболевание, обусловленное системной дисфункцией экзокринных желез. Цель исследования: провести сравнительный анализ клинико-генетических, функциональных, микробиологических данных, а также объема медикаментозного лечения между пациентами, проживающими на территории средней полосы Европейской части России и Сибири. Проведен сравнительный анализ данных пациентов центров МВ, которые наблюдались в различных климатических регионах (средняя полоса России – Москва (n=233) и Московская область (n=131), а также Сибирь – Красноярский край (n=59)). Сравнение проводили по данным Национального регистра МВ 2015 г. Результаты анализа показали сходство многих показателей, однако условия оказания помощи больным, диагностические возможности (генетическое, микробиологическое обследование, определение фекальной эластазы) обусловили то, что показатели больных МВ Красноярского края имеют ряд клинических и микробиологических особенностей.

Ключевые слова: муковисцидоз, регистр, генетика, микробиология, терапия, региональные особенности.

Цит.: Е.И. Кондратьева, С.А. Красовский, Н.А. Ильенкова, В.В. Чикунов, А.Ю. Воронкова, А.В. Черняк, В.Д. Шерман, Е.Л. Амелина, Ю.В. Горина. Сравнительная характеристика больных муковисцидозом, проживающих на территории средней полосы Европейской части России и Сибири. Педиатрия. 2017; 96 (2): 158–163.

E.I. Kondratyeva¹, S.A. Krasovskiy^{1,2}, N.A. Ilyenkova³, V.V. Chikunov³, A.Y. Voronkova¹,
A.V. Chernyak², V.D. Sherman¹, E.L. Amelina², Y.V. Gorinova⁴

COMPARATIVE CHARACTERISTICS OF PATIENTS WITH CYSTIC FIBROSIS, RESIDING IN CENTRAL EUROPEAN RUSSIA AND SIBERIA

¹Research Center for Medical Genetics, Moscow; ²Scientific Research institute of Pulmonology, Federal Biomedical Agency, Moscow; ³Krasnoyarsk State Medical University named after Prof. V.F. Voino-Yasenetsky, Regional Centre for Cystic Fibrosis, Krasnoyarsk; ⁴National Scientific-Practical Center of Children's Health, Moscow, Russia

Контактная информация:

Кондратьева Елена Ивановна – д.м.н., проф.,
руководитель научно-консультативного отдела
муковисцидоза ФГБНУ «Медико-генетический
научный центр»

Адрес: Россия, 115478, г. Москва,
ул. Москворечье, стр. 1

Тел.: (495) 111-03-03, E-mail: elenafpk@mail.ru

Статья поступила 14.02.17,
принята к печати 21.03.17.

Contact Information:

Kondratyeva Elena Ivanovna – MD., prof., Head of
Scientific Advisory Department of Cystic Fibrosis,
Research Center for Medical Genetics

Address: Russia, 115478, Moscow,
Moskvorechye str., 1

Tel.: (495) 111-03-03, E-mail: elenafpk@mail.ru

Received on Feb. 14, 2017,
submitted for publication on Mar. 21, 2017.