

© Коллектив авторов, 2014

С.А. Красовский¹, А.В. Черняк¹, Н.Ю. Каширская², Е.И. Конгратьева², Е.Л. Амелина¹,
И.К. Ашерова³, Г.В. Байкова⁴, Е.В. Бойцова⁵, В.Ю. Брисин⁶, Т.Г. Васильева⁷,
С.В. Воронин⁷, А.Ю. Воронкова², О.И. Голубцова⁸, Ю.В. Горина⁹, Н.А. Ильенкова¹⁰,
Л.С. Козырева⁴, Ю.А. Кондакова¹¹, Л.Е. Коновалова¹², Т.Ю. Корнеева¹³,
Н.Б. Мерзлова¹⁴, Л.П. Назаренко¹⁵, В.С. Никонова², О.Н. Одинокова¹⁵, П.И. Павлов¹⁶,
Т.А. Протасова¹⁷, Н.И. Романенко¹¹, М.Г. Рыбалкина¹⁸, Т.И. Сафонова¹³,
Д.Ф. Сергиенко¹⁹, М.А. Скачкова¹⁸, И.И. Смирнова¹⁵, И.Д. Успенская²⁰, М.М. Хачиян⁶,
Л.А. Шабалова², В.В. Шагрина¹⁴, А.А. Шевлякова¹³, Н.Е. Шелепнева², В.Д. Шерман²,
В.В. Чукунов¹⁰, Н.И. Капранов²

МУКОВИСЦИДОЗ В РОССИИ: СОЗДАНИЕ НАЦИОНАЛЬНОГО РЕГИСТРА*

¹ФГБУ НИИ пульмонологии ФМБА, Москва; ²научно-клинический отдел муковисцидоза ФГБУ Медико-генетический научный центр РАМН, Москва; ³отделение пульмонологии ГУЗ ЯО Детская клиническая больница № 1, г. Ярославль; ⁴отделение пульмонологии Республиканской детской клинической больницы, центр муковисцидоза Республики Башкирия, г. Уфа; ⁵лаборатория детской пульмонологии ГБОУ ВПО ПСПбГМУ им. И.П. Павлова, Санкт-Петербург; ⁶пульмонологическое отделение ГБУЗ ДККБ МЗКК, г. Краснодар; ⁷Краевая детская консультативная поликлиника ГАУЗ Краевой клинический центр специализированных видов медицинской помощи, г. Владивосток; ⁸отделение пульмонологии и аллергологии БУ Республиканская детская клиническая больница МЗ Чувашии, г. Чебоксары; ⁹отделение пульмонологии и аллергологии ФГБУ НЦЗД РАМН ФАНО России, Москва; ¹⁰кафедра детских болезней с курсом ПО ГБОУ ВПО Красноярский ГМУ им. В.Ф. Войно-Ясенецкого, центр муковисцидоза г. Красноярск; ¹¹городской центр муковисцидоза ГБУЗ НО Городская детская клиническая больница скорой медицинской помощи, г. Новосибирск; ¹²отделение пульмонологии ЛОГУЗ Детская областная клиническая больница, Санкт-Петербург; ¹³пульмонологическое отделение БУЗ ОО Областная детская клиническая больница, г. Омск; ¹⁴кафедра госпитальной педиатрии ГБОУ ВПО Пермская ГМА им. акад. Е.А. Вагнера, Пермский региональный центр муковисцидоза, г. Пермь; ¹⁵ФГБУ НИИМГ СО РАМН, г. Томск; ¹⁶отделение пульмонологии БУ Республиканская клиническая больница МЗ Чувашии, г. Чебоксары; ¹⁷отделение острых респираторных инфекций ГАУЗ Кемеровская областная клиническая больница, центр муковисцидоза для детей Кемеровской области, г. Кемерово; ¹⁸кафедра госпитальной педиатрии ГБОУ ВПО Оренбургская ГМА, г. Оренбург; ¹⁹кафедра факультетской педиатрии ГБОУ ВПО Астраханская ГМА, г. Астрахань; ²⁰отдел «Клиника патологии тонкой кишки» ФГБУ Нижегородский НИИ детской гастроэнтерологии, Нижегородский центр муковисцидоза детей и подростков, г. Нижний Новгород, РФ

В создании регистра больных муковисцидозом (МВ) приняли участие 16 субъектов РФ и г. Новосибирск. Проанализированы данные 1026 пациентов. Анализ регистра показал, что больные МВ различных регионов имеют ряд клинико-генетических и микробиологических особенностей, различную частоту осложнений и объем назначаемой терапии. Показано, что взросление больного МВ сопровождается снижением респираторной функции, сменой микрофлоры дыхательных путей на более агрессивную, нарастанием частоты осложнений со стороны органов дыхания и пищеварения, что требует усиления медикаментозного и немедикаментозного лечения.

Ключевые слова: муковисцидоз, регистр, Российская Федерация.

In the establishment of the cystic fibrosis (CF) registry 16 regions of Russian Federation and Novosibirsk were enrolled. 1026 patients data were analyzed. The registry analysis has revealed

*Благодарности: Оргкомитет регистра выражает благодарность ЗАО «Малкинское» за финансовую поддержку регистра.

Контактная информация:

Красовский Станислав Александрович – к.м.н., научный сотрудник лаборатории муковисцидоза ФГБУ «Научно-исследовательский институт пульмонологии» Федерального Медико-биологического агентства России

Адрес: 105077 г. Москва, ул. 11-я Парковая, 32

Тел.: (495) 465-74-15, E-mail: sa_krasovsky@mail.ru

Статья поступила 28.04.14, принята к печати 12.05.14.