

© Коллектив авторов, 2014

Н.И. Капранов¹, Е.И. Конгратьева^{1,2}, В.Д. Шерман^{1,2}, А.Ю. Воронкова^{1,2},
С.Ю. Семькин³, С.А. Красовский⁴, В.С. Никонова^{1,2}, Н.Е. Шелепнева^{1,2},
Л.А. Шабалова^{1,2}

МУКОВИСЦИДОЗ В ПОДРОСТКОВОМ ВОЗРАСТЕ

¹НКО муковисцидоза ФГБУ МГНЦ РАМН, ²ГБУЗ «ДГКБ № 13 им. Н.Ф. Филатова ДЗМ», ³ФГБУ Российская Детская Клиническая Больница Минздрава РФ, ⁴ФГУ НИИ Пульмонологии ФМБА России, Москва

Подростковый период – определенный отрезок жизни между детством и зрелостью, характеризующийся нейроэндокринными изменениями, интенсивными ростовыми процессами (увеличение роста, массы тела, минеральной плотности кости, морфофункциональные изменения основных систем организма), половым созреванием. Кроме того, ребенок в пубертатный период испытывает новые социальные нагрузки: последний этап школьного образования, профессиональное самоопределение и обучение, ранний труд, изменение образа жизни и поведения, интеграция во взрослое общество и др. В этот период идет развитие мотивационной сферы личности: определения своего места в жизни, формировании мировоззрения и его влияния на познавательную деятельность, самосознание и моральное сознание, формируются нравственные ценности, жизненные перспективы, происходит осознание самого себя, своих возможностей, способностей, интересов, стремление ощутить себя и стать взрослым. При этом до 15 лет подросток, как правило, противопоставляет себя другим, особенно старшим, всюду противоречит, не подчиняется установленным правилам и порядкам. Ребенок испытывает желание, чтобы все (учителя, родители) относились к нему как к равному, взрослому. Выходом из психологических и социальных конфликтов может стать поиск среды, в которой «понимают». В позитивной стадии (с 16 лет) проявляется тенденция к социализации, приобщению к духовным ценностям своего времени, выработке жизненных правил. В этот период идет становление половой идентичности, сексуальной роли. Внешний вид подростка – еще один источник конфликта и депрессии, особенно при отставании в росте и задержке полового развития. Подростковый возраст больного хроническим заболеванием характеризуется еще и отрицанием заболевания, отказом от опеки родителей, от контроля над заболеванием и лечения.

Неуклонный рост продолжительности жизни больных муковисцидозом (МВ), отмеченный в последние десятилетия, увеличение доли взрослых пациентов ведет к расширению терапевтических подходов в лечении этой категории больных, направленных на повышение качества жизни пациентов, профилактику и коррекцию осложнений. Учитывая, что многие осложнения МВ, с которыми сталкиваются пациен-

ты старше 18 лет, берут свое начало в подростковом возрасте, эта группа больных привлекает к себе особое внимание специалистов. Низкая приверженность терапии является одной из важнейших проблем лечения подростков с МВ. Так, по данным Dziuban, только 40–60% подростков с МВ соблюдают режим лечения.

Целью исследования явилось изучение особенностей течения МВ в подростковый период.

Для изучения особенностей МВ в подростковом периоде использовали 3 выборки больных. Клинико-лабораторные особенности изучали на основе анализа 359 историй болезни и/или амбулаторных карт пациентов с МВ, проживавших в Москве и Московской области в 2010 г., из них 107 детей (до 1 года – 26 детей, с 1 до 3 лет – 61 ребенок, с 8 до 10 лет – 35 детей, с 11 до 14 лет – 38 подростков, 15–18 лет – 42 человека и 99 взрослых). Больные наблюдались в Московском центре МВ на базе Детской городской клинической больницы им Н.Ф. Филатова, в Российской Детской Клинической Больнице (РДКБ) и ФГУ НИИ Пульмонологии ФМБА России (Центр МВ взрослых).

Для исследования физического, полового развития и минеральной плотности костной ткани (МПКТ) анализировали истории болезни больных МВ 60 мальчиков и 68 девочек в возрасте 5–18 лет, находившихся на лечении в РДКБ в 2006 г.

Нарушения углеводного обмена изучали на основе выборки 499 пациентов (206 мальчиков и 293 девочки) в возрасте от 3 мес до 17 лет из различных регионов РФ, госпитализированных в РДКБ в 2012 г. Возрастной состав группы был следующим: до 3 лет – 84 ребенка, 4–7 лет – 93 больных, 8–14 лет – 229 детей, 15–18 лет – 93 подростка.

По данным анализа популяционной выборки больных МВ Московского региона 2010 г., подростки составили 11,7% (42 человека), из них 22 юноши. Возраст постановки диагноза в данной группе составил $3,9 \pm 1,6$ лет и был значительно выше, чем в других возрастных группах детей, но ниже в 2–5 раз, чем в группах взрослых (с 19 лет до 30 лет – $6,5 \pm 2,9$ лет и в группе старше 30 лет $18,7 \pm 8,7$ лет соответственно, $p < 0,05$). В группе подростков гомозиготы по мутации F508del встречались несколько реже (26,2%) по сравнению с детьми до 14 лет (32,1%). Гетерозиготы (F508del – 1 мутация, 2 – другая или F508del – 1 му-