

В Российской детской клинической больнице состоялся XI Национальный конгресс «Муковисцидоз у детей и взрослых. Взгляд в будущее», где присутствовали специалисты, приехавшие из 52 региональных центров муковисцидоза (всего их в России 57), а также педиатры широкого профиля.

– Не надо бояться муковисцидоза – это просто педиатрическая проблема, – считает Сергей Семькин, заведующий педиатрическим отделением РДКБ, на базе которого был создан Российский центр муковисцидоза. – Любой врач в любом регионе может оказывать помощь нашим детям, нужно только иметь желание.

Сегодня достигнуты впечатляющие результаты по сохранению и продлению жизни у больных этим тяжелейшим заболеванием, которое считалось летальным: московские показатели сопоставимы с данными США и составляют 39 лет. В России они пока ниже – 25 лет, но это не 7-8 лет, как было раньше. Нынче больные муковисцидозом при адекватном лечении живут нормальной жизнью, учатся, трудятся, заводят семьи, детей (о чём и помышлять-то не приходилось). Несколько лет назад в стране внедрён неонатальный скрининг, все новорождённые исследуются с целью раннего выявления заболевания.

Как известно, муковисцидоз – полиорганная патология с переменным клиническим течением. По словам профессора Николая Капранова, долгие годы занимающегося данным вопросом, заболевание характеризуется тем, что в патологический процесс вовлекается весь организм, но в большей степени – органы дыхания, поджелудочная железа, печень, желчные пути, желудочно-кишечный тракт, потовые железы и половые органы мужчин. Терапия направлена в первую очередь на лечение бронхолегочных нарушений и улучшение нутритивного статуса. Эти и другие аспекты всесторонне обсуждались на конгрессе.

Такие конгрессы проводятся с периодичностью раз в два года. На них демонстрируется всё новое, что накоплено за минувший промежуток времени, на сей раз широко были представлены разработки из регионов. Интересен опыт Ярославского центра муковисцидоза. Последовательно идёт изучение разных аспектов заболевания в Воронеже (оно имеет региональные особенности течения).

– Но из-за дефицита средств исследования проводятся, грубо говоря, на коленке и благодаря энтузиазму. Настоящего спонсирования нет, – с грустью заметил Н.Капранов.

Однако цель конгресса – не только информирование о результатах новых исследований, но и выработка практических решений.

– Конгресс не случайно проводится на территории практического учреждения – Российской детской клинической больницы, – сказал, приветствуя гостей, главный врач РДКБ Николай Ваганов. – Именно здесь в начале 90-х годов по инициативе Научного медико-генетического центра при поддержке Минздрава России был создан первый научно-практический центр муковисцидоза.

РДКБ была выбрана для этой цели очень удачно, потому что тут больным муковисцидозом, кроме кардиологической, могут оказывать любую помощь: есть

все необходимые лаборатории и отделения. Например, отделение торакальной хирургии всегда подставляет плечо при лечении тяжёлых фиброзно-кистозных дисплазий. Абдоминальные и сосудистые хирурги помогают выполнять шунтирующие операции, закрывать стомы, которые нередко накладывают в регионах, а потом отказываются или не знают, как проводить второй этап.

В учреждении накоплен солидный опыт по лечению больных с муковисцидозом сахарным диабетом. Взгляд на это за последние годы изменился за

подросткам, – считает руководитель научно-клинического отдела муковисцидоза Медико-генетического научного центра, президент Всероссийской ассоциации для больных муковисцидозом, профессор Николай Капранов, который продолжает сотрудничать с РДКБ.

– Мы – федеральное учреждение и принимаем пациентов со всей страны, – отметил заведующий педиатрическим отделением РДКБ С.Семькин. – С помощью научной группы внедряем лечение на дому, что профилаксирует от перекрёст-

ляторы, аксессуары для проведения кинезотерапии и пр. Есть возможность использовать оригинальные инновационные антибиотики. Затраты оправданы, поскольку приносят свои плоды. А в начале пути, в 90-е годы, практически отсутствовали медикаменты, большие сложности возникали с антибактериальной терапией. Помогло сотрудничество с английскими коллегами.

– Если рано диагностировать заболевание и лечить современными лекарствами, то можно не отставать по продолжительности и качеству жизни от развитых

матил Н.Капранов. – Причём в основном они связаны с преодолением преград, которые строят нам чиновники, правда, делают это не по собственной воле, а вынужденно, потому что, к сожалению, бюджет ограничен.

Наиболее острая проблема – соблюдение стандартов оказания помощи в регионах, обеспечение больных всеми жизненно необходимыми лекарственными средствами, так как наблюдается подмена оригинальных препаратов якобы отечественными аналогами, которые таковыми не являются и которые уступают по эффективности. А главное – не изучен профиль безопасности.

– Наши больные получают лекарства в течение всей жизни, и если лекарственное средство имеет ряд побочных эффектов, то происходит накопление, – говорит Н.Капранов. – И мы не только не сможем получить положительный результат, а наоборот, навредим.

Ещё один парадокс – препараты, которые специально придуманы для лечения больных муковисцидозом в амбулаторных условиях, в регионах очень часто отпускаются для лечения в условиях стационара.

– Требуется серьёзное переосмысление сложившейся ситуации в региональных центрах, поиск резервов для ранней диагностики заболевания, профилактики и своевременной терапии поражения лёгких, организации междисциплинарного подхода к решению проблемы, – считает руководитель Ярославского центра муковисцидоза Ирина Ашерова. – Нами создан региональный регистр больных, куда внесены данные 53 детей, отражающие информацию как об основных диагностических критериях и первых симптомах заболевания, так и текущие показатели нутритивного и инфекционного статуса, лёгочной функции, объём базисной терапии, наличие осложнений. Он позволяет представить наиболее значимые симптомы, которыми манифестирует заболевание.

Сейчас продолжается работа по созданию национального регистра. Если он будет создан, то любой врач России, зайдя в Интернет, может посмотреть, как правильно поступать в тех или иных случаях. К сожалению, из регионов, особенно из тех, где нет центров по лечению муковисцидоза, не всегда звонят, чтобы проконсультироваться, спросить совета.

Увеличение продолжительности жизни пациентов, успехи в лечении порождают новые проблемы, например, касающиеся организации помощи подросткам. Как отметила главный научный сотрудник Медико-генетического научного центра профессор Елена Кондратьева, в подростковый период при муковисцидозе возрастает число больных с хронической грамотрицательной инфекцией, отмечается увеличение частоты осложнений заболевания и его тяжести, что требует дополнительных диагностических исследований, расширения круга врачей-специалистов при оказании медицинской помощи подросткам, а также расширения базисной терапии и разработки профилактических мероприятий по предупреждению осложнений.

Словом, появляются новые вызовы и надо работать над их преодолением.

Валентина ЕВЛАНОВА.

НА СНИМКАХ: во время конгресса; остерегайся инфекции.

Фото автора.

Итоги и прогнозы

Новые вызовы! Новые решения!

Кто их упорно ищет – тот непременно находит



счёт применения инсулинотерапии. Раньше рекомендовались жёсткие диеты, большие ограничения по употреблению углеводов. Сейчас начали использовать инсулины, и это привело к улучшению качества жизни пациентов и увеличению её продолжительности. Получая инсулин, дети едят обычную пищу, начинают набирать вес.

Изменился подход к пациентам, находящимся в отделении реанимации. К ним стали допускать родителей для ухода, оказания помощи в дренаже, дыхательной гимнастике и т.п. И дети лучше идут на поправку. Их удаётся выхаживать, казалось бы, в безнадежных случаях.

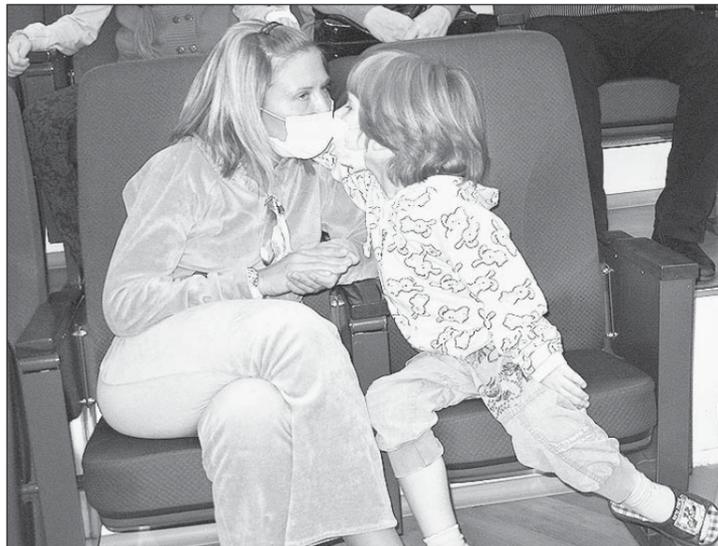
– В начале нашего пути 20 лет назад, летальность составляла 2% в год. Мы теряли по 5-7 пациентов, а сейчас она снизилась в 10 раз, – отметил заведующий отделением Сергей Семькин. – Продолжительность жизни значительно возросла. Когда я пришёл в РДКБ в 1991 г., самому старшему пациенту было 14 лет, в этом возрасте он и ушёл из жизни. Теперь же ежегодно передаём во взрослую сеть по несколько десятков пациентов, в 2012 г. – 89 человек.

Эти успехи, по мнению С.Семькина, обусловлены тем, что имеется хорошая клиническая база, современные препараты и опыт совместной работы научной и клинической группы.

– В РДКБ – один из крупных центров муковисцидоза в мире, где оказывается квалифицированная помощь больным детям и

ной инфекции. Законодательных запретов на это нет, одобрения, правда, тоже.

Кроме лечебной и консультативной работы, отделение осуществляет просветительскую деятельность среди медперсонала. К сожалению, до сих пор,



несмотря на то, что проблема успешно решается, в регионах не все врачи хотят и готовы помочь, многие боятся этих больных. Недавно из Калуги привезли 6-месячного ребёнка весом 3400 г в плачевном состоянии. Понадобилось 2 суток реанимации, чтобы привести его в чувство.

Нынче больница закупает все необходимые препараты, инга-

стран, – подчеркнул Н.Капранов. – Отрадно, что теперь интересуются этой проблемой и взрослые специалисты: терапевты, пульмонологи, гастроэнтерологи, выявляя муковисцидоз среди пациентов с разными формами бронхолегочной патологии.

Россия отличается от других стран и по характеру, и по частоте мутаций. И, видимо, будет всё больше больных с атипичными формами заболевания. В этом отношении очень важна ДНК-диагностика. Правда перед практикующими врачами возникает вопрос: что делать с пациентами, у которых ещё нет клинических проявлений, но диагноз уже установлен.

– Вести активное диспансерное наблюдение, – считает Н.Капранов.

Прозвучавшие на конгрессе доклады представляли большое практическое значение, например, по ведению беременности у таких пациентов. Дело в том, что беременность при муковисцидозе вызывает у больной обострение, утяжеление состояния, что может сказаться и на плоде. Поэтому женщину нужно

готовить к родам не только психологически, но и физически, проводить профилактический курс антибиотикотерапии, при необходимости преднизолона и т.д. Лишь тогда можно получить полноценного ребёнка, и мама не пострадает. В противном случае исход может быть трагическим, вплоть до летального.

– Конечно, наряду с достижениями есть и проблемы, – от-