

**Муковисцидоз (МВ) – самое распространенное моногенное наследственное заболевание. По оценке специалистов, в России насчитывается около 8 тыс. таких больных. Суммарно считается, что на 10 тыс. новорожденных один ребенок рождается с данной патологией. Несмотря на то, что МВ достаточно хорошо изучен, в его лечении остается еще немало «белых пятен». В частности, известно, что у взрослых больных течение заболевания сопровождается развитием серьезных осложнений со стороны разных органов и систем. Одним из них является остеопороз (ОП) и связанные с ним переломы.**

Ранняя диагностика и лечение этого осложнения является важной проблемой современной медицины. В мировой литературе описаны единичные исследования эффективности и безопасности противоостеопоротических препаратов у этой категории больных. Что касается отечественной практики, то до настоящего времени подобные работы проводились только среди детской популяции. В этой связи большую научную и практическую значимость представляет собой исследование «Остеопороз у взрослых больных муковисцидозом», выполненное в рамках кандидатской диссертации. Ее автор – молодой талантливый ученый, научный сотрудник лаборатории муковисцидоза НИИ пульмонологии ФМБА России Станислав Красовский. Еще будучи студентом РГМУ им. Н.И.Пирогова (ныне Российский национальный исследовательский медицинский университет) он заинтересовался этой темой, и после окончания с отличием университета продолжил работать в данном направлении уже как исследователь. Блестящая защита диссертации состоялась в рамках расширенного

# «Белые пятна» муковисцидоза

## Это тяжелое заболевание требует мультисистемного подхода

заседания научного совета НИИ пульмонологии.

Результаты исследования подтвердили теорию о том, что ОП при МВ является вторичным, связан с действием факторов заболевания и гетерогенной медикаментозной нагрузкой и не связан с генетикой МВ. Всего в нем приняли участие 143 взрослых больных МВ из Москвы, С.-Петербурга и ряда других городов России. Для болезни, которая считается редкой, это очень большая выборка пациентов. По мнению доктора медицинских наук, профессора Татьяны Гембицкой (НИИ пульмонологии С.-Петербургского государственного медицинского университета им. И.П.Павлова), выступившей официальным оппонентом на защите, исследователем проделан колоссальный труд. «Как всякое генетическое заболевание, МВ имеет выраженные популяционные особенности. Известно, что российская популяция пациентов отличается от европейской, где доминируют другие генетические мутации, что, несомненно, отражается на клинике заболевания», – подчеркнула она.

В ходе обследования наиболее значимые изменения минеральной плотности костной ткани (МПК) были выявлены в поясничном отделе позвоночника: каждый второй мужчина и каждая третья женщина имели низкую костную массу (КМ). Суммарно у 44% больных низкая МПК обнаружена в одной из точек измерения, периферические низкотравматичные переломы наблюдали у 8,5% больных. В 63% случаев у пациентов с низкой КМ была отмечена де-

формация грудных и поясничных позвонков.

На основании своих наблюдений С.Красовским был сделан вывод о том, что существует тесная взаимосвязь МПК с респираторным и нутритивным статусом больных, инфицированием путей грамотрицательной флорой и приемом системных глюкокортикостероидов. Так, у пациентов с грамотрицательной инфекцией, в том числе синегнойной палочкой, низкая КМ наблюдалась в половине случаев, что достоверно выше, чем аналогичный показатель среди пациентов, пораженных золотистым стафилококком, где эта доля была незначительной.

Какая терапевтическая тактика наиболее эффективна у этих больных? По словам С.Красовского, сниженная концентрация витамина D и значимо повышенная резорбция КТ у взрослых больных МВ определяют терапевтическую направленность лечения – это коррекция витамина D и назначение антирезорбтивной терапии. Результаты исследования легли в основу разработки практических рекомендаций по лечению и профилактике ОП у взрослых больных МВ. В частности, автором разработан алгоритм диагностики ОП, предложена схема лечения при сниженной МПК, включающая препараты кальция, витамина D и бисфосфонаты. Стоит отметить, что результаты диссертационной работы уже внедрены в практическую работу научно-клинического отдела муковисцидоза Медико-генетического научного центра РАМН и пульмонологического отделения ГКБ № 57 Москвы.

Комментируя это событие, ди-

ректор НИИ пульмонологии академик РАМН Александр Чучалин, сказал: «Несомненно, данное исследование внесет свой вклад в большую медицину. МВ – одно из немногих редких заболеваний, в лечении и профилактике которого достигнут значительный прогресс: средняя продолжительность жизни больных МВ, в частности, в московской популяции, увеличилась более чем в 2 раза и составляет 39 лет, что сопоставимо с аналогичными показателями в таких странах, как США и Франция.

Для России это большое достижение, поскольку МВ является индикатором того, как в целом работает система здравоохранения. В данном заболевании сконцентрированы многие медицинские направления: генетика, молекулярная биология, пульмонология, педиатрия, гастроэнтерология, эндокринология. И только сообща исследователям под силу решение предельно сложных клинических задач, лежащих в междисциплинарной плоскости.

МВ относится к неизлечимым заболеваниям, и наши пациенты нуждаются в активном диспансерном наблюдении и непрерывной терапии в течение всей жизни. Сегодня больные проходят лечение преимущественно в Москве, С.-Петербурге и, частично, в Томске, однако для такой большой страны, как Россия, этого явно недостаточно.

Благодаря достижениям современной медицины жизнь больных МВ стала лучше и комфортнее. Научный мир в этом плане работает очень напряженно: создаются новые молекулы, проводятся клинические исследования ЛС, и

российские специалисты активно включаются в этот процесс. В 90% случаев больные МВ погибают из-за легочной недостаточности, и в этой связи важным компонентом лечения хронического бронхолегочного процесса при МВ является адекватная антибиотикотерапия, направленная против бактериальных возбудителей. К примеру, ингаляционный тобрамицин (Тоби), в клинических испытаниях которого, в частности, участвовал наш институт, сегодня широко применяется в лечении МВ, а также у больных после трансплантации легких, находящихся на вентиляционной терапии, асцированной с аппаратом искусственного дыхания, ряда других тяжелых состояний, обусловленных синегнойной инфекцией.

В целом МВ изменил нашу философию отношения к другим заболеваниям – сепсису, нозокомиальным пневмониям. Так, в последних европейских клинических рекомендациях по ведению больных с тяжелым сепсисом тактика выбора антибактериальной терапии схожа с той, которая применяется и при МВ.

Но ресурсы медикаментозной терапии не безграничны, и после того, как они исчерпаны, еще один шанс продлить жизнь больных МВ дает трансплантация легких. В сотрудничестве с коллегами из НИИ скорой помощи им. Н.В.Склифосовского мы активно работаем в данном направлении, и я думаю, что та команда, которая сегодня сформирована, реально сможет выполнить эту непростую задачу.

**Ирина АНДРЕЕВА.**

## Современные подходы

Переход от практики разовых консультаций пациентов врачами-клиницистами перед госпитализацией в стационар к полноценному циклу оказания медицинской помощи по системе скорая медицинская помощь – стационар – поликлиника потребовал структурно-организационных изменений в больнице. Были созданы новые подразделения: отделение скорой специализированной медицинской помощи, консультативно-диагностический центр со службой «пациент-сервис», круглосуточная диспетчерская служба, а также введены оказание экстренной медицинской помощи круглосуточно, ротация врачей кадров.

Сегодня пациенты имеют возможность получать на амбулаторном этапе квалифицированную помощь специалистов медицинских центров ФМБА, что позволяет вести лечение пациента согласованно и комплексно, проследить ближайшие и отдаленные результаты терапии, проводить реабилитацию в условиях дневного стационара, осуществлять консультации и инструментально-лабораторное обследование амбулаторно 7 дней в неделю.

В состав КДЦ входят структурные подразделения: служба «пациент-сервис», включая регистратуру, кабинеты терапевтического, хирургического профиля, кабинет специализированного приема, процедурные кабинеты, прививочный кабинет, манипуляционные, кабинет озонотерапии, центр профессиональной патологии по воздействию на организм вибрации и шума, стоматологическое отделение, стационар одного дня. Специалисты КДЦ оказывают все виды амбулаторной поликлинической помощи: прием врачей более 20 специальностей, диагностические и лабораторные исследования в короткие сроки.

# Соответствуя времени

## Работает консультативно-диагностический центр Федерального научно-клинического центра ФМБА России

**Он был организован в 2008 г. как структурное подразделение клинической больницы № 83 ФМБА России. Создание поликлинической службы в многопрофильной больнице отвечает современным тенденциям развития здравоохранения, направленным на усиление и расширение мер профилактики, повышение качества лечебно-диагностического процесса,**

**обеспечение преемственности стационарной и амбулаторной помощи. В настоящее время консультативно-диагностический центр (КДЦ) является поликлиническим подразделением Федерального научно-клинического центра ФМБА России. Амбулаторная сфера оказания медицинских услуг в больнице получила свое дальнейшее развитие.**

В КДЦ имеется возможность для продолжения курса восстановительной терапии и реабилитации, подготовки к эндоскопическим исследованиям, восстановления после диагностических манипуляций или малых хирургических операций, выполненных амбулаторно. Широкое применение стационар-замещающих технологий в клинике позволяет пациентам сочетать заботу о здоровье с выполнением профессиональных, семейных или личных задач.

В ФНКЦ для пациентов организована уникальная возможность амбулаторно получить широкий спектр физиотерапевтических процедур, пройти курсы иммерсионной терапии и баролечения, сеансы восстановления сосудов и молодости кожи под наблюдением врача-невролога с помощью озонотерапии.

Пациенты могут пройти диспансеризацию и профилактическое обследование, оформить санаторно-курортную карту, провести вакцинацию. Если по результатам обследования у пациента выявлено заболевание, которое требует госпитализации, то врач-специалист направит его на экстренную или

плановую госпитализацию в наш стационар.

С 2009 г. мы оказываем консультативную помощь врачам-специалистам на дому, имеем возможность направить бригаду скорой медицинской помощи с консультантом для оказания эффективной специализированной помощи в короткие сроки и возможностью госпитализации в профильное отделение стационара. Врачи центра проводят экспертизу временной нетрудоспособности пациента.

Для пациентов КДЦ организуются специальные дни, в которые врачи-специалисты проводят любому желающему консультации и осмотры, дают рекомендации по предупреждению заболеваний, превентивному лечению и обследованию. В течение 3 лет эндокринологи ведут школу для пациентов с сахарным диабетом, пульмонологи и врачи отделения функциональной диагностики совместно проводят ставший традиционным День легочного здоровья и участвуют во Всемирном дне спирометрии; в 2011 г. кардиологи и терапевты впервые провели в нашей больнице Неделю здорового сердца. Идеи профилактической медицины были воплощены эндокринологами при

проведении Всемирного дня борьбы с сахарным диабетом, когда любой обратившийся посетитель мог пройти тест на определение уровня глюкозы в крови или гликированного гемоглобина в нашей клинике и на выездном специализированном пункте в подмосковном Подольске; каждый пациент при выявлении отклонений показателей от референсного диапазона значений получал приглашение на консультацию к специалисту.

Прием пациентов осуществляется как по предварительной записи, так и в день обращения в консультативно-диагностический центр, запись пациентов на консультации и обследования проходит ежедневно в службе «пациент-сервис» с 8.00 до 20.00 и круглосуточно на сайте [www.kb83.com](http://www.kb83.com).

С 2010 г., выпольня постановление Правительства РФ, медицинские учреждения ФМБА России, в том числе и ФНКЦ, оказывают медицинскую помощь спортсменам, членам сборных команд России и олимпийского резерва. В КДЦ интенсивно развивается направление спортивной медицины: проводятся углубленные медицинские осмотры спортсменов сборных команд РФ, осуществля-

ются профильные консультации врачей по их результатам, как в нашей больнице, так и в других лечебных учреждениях ФМБА России. Перед специалистами ФНКЦ поставлены вопросы комплексной оценки состояния здоровья спортсменов в профессиональном спорте высших достижений с учетом баланса между высшей спортивной формой и опасностью перенапряжения систем организма вплоть до возникновения патологических явлений, вызванных большой нагрузкой. Наиболее пристальное внимание специалистов центра требует решение задач по допуску к занятиям профессиональным спортом, взаимодействию с врачами по спортивной медицине команд и преемственности в лечении и обследованиях, проведенных ранее спортсменам в других медицинских учреждениях.

Реальным воплощением наших планов является строительство и скорейший ввод в эксплуатацию нового здания поликлиники, где предусмотрено размещение оснащенного современного центра спортивной медицины, физиотерапии, восстановительной медицины и реабилитации. Завершая рассказ о консультативно-диагностическом центре ФНКЦ ФМБА России, мы выражаем надежду на то, что наши профессиональные знания и стремление к совершенствованию позволят достичь успешных результатов в оказании амбулаторной и стационарной медицинской помощи пациентам.

**Наталья БОНДАРЕНКО,**  
заместитель главного врача  
Федерального научно-клинического центра ФМБА России  
по медицинской части  
по консультативно-  
диагностическому центру,  
кандидат медицинских наук.