

# Амбулаторное наблюдение взрослых пациентов с муковисцидозом в Республике Беларусь

Авторы: Войтко Т.А., Пластинина А.В., Талабаева Э.И., Меланич Е.В., Купрацевич А.В.



УЗ “Минский клинический консультативно-диагностический центр”

[alenailina@gmail.com](mailto:alenailina@gmail.com)

Источник финансирования отсутствует

Цель: Выявить факторы, влияющие на тяжесть течения заболевания и риск летального исхода у взрослых пациентов с муковисцидозом в РБ

Методы: Динамическое амбулаторное наблюдение с использованием антропометрии, ФВД, микробиологических и рентгенологических методов исследования с последующей обработкой данных.

Результаты: Выявлена корреляция между высевом микрофлоры и тяжестью заболевания, влияния ИМТ на функцию легких и риск смертности.

Выводы: Динамическое амбулаторное наблюдение, коррекция индекса массы тела, а также рациональная ингаляционная и антибактериальная терапия облегчают течение заболевания, улучшают прогноз.

Амбулаторное наблюдение за взрослыми пациентами с МВ в РБ организовано на базе УЗ “МККДЦ” с 2005г, было взято на учет 9 человек. К 2025г число пациентов возросло более, чем в 9 раз: 85 человек, из них 45 женщин и 40 мужчин в возрасте от 18 до 48 лет. Большая часть пациентов (86,5%) имеет смешанную форму заболевания, фиброз печени выявляется в 3 раза чаще у мужчин, а ЖКБ - у женщин.



При каждом посещении проводилась оценка антропометрических данных, ФВД, исследование микрофлоры нижних дыхательных путей. Структурные изменения при проведении КТ ОГК: бронхоэктазы - 82%, эмфизематозные изменения – 73%, ателектаз\консолидация – 49%, внутридольковые перегородки – 42%, «матовые стекла» - 34%, буллы – 28%, прочие изменения менее 25%.

При проведении ФВД выявлены обструктивные нарушения различной степени тяжести.

**Показатели функции внешнего дыхания (ФВД)**

Показатели	Период ремиссии	Период обострения	Достоверность различий p <
ЖЕЛ % от должного	83,2 ± 23,4	63,1 ± 13,4	0,01
ОЕЛ % от должного	111,7 ± 16,8	117,2 ± 9,4	
ООЛ % от должного	201,2 ± 31,4	219,2 ± 51,6	
ФЖЕЛ % от должного	90,2 ± 23,0	83,2 ± 13,1	0,01
ОФВ <sub>1</sub> % от должного	62,2 ± 31,4	43,5 ± 21,2	0,05
ОФВ <sub>1</sub> / ЖЕЛ % от должного	64,8 ± 16,8	53,2 ± 14,4	

Sp O<sub>2</sub> составляла 90 – 98 %

Было показано, что **ИМТ** и показатель вентиляционной способности (**ОФВ<sub>1</sub>**) у пациентов с МВ являются **достоверными факторами** риска летального исхода.

Количество пациентов с ИМТ 18,5кг\м<sup>2</sup> и более 67%, 16,0-18,5кг\м<sup>2</sup> – 25%, менее 16.0 кг\м<sup>2</sup>– 7,7%. Было установлено, что ИМТ и показатель вентиляционной способности легких (ОФВ<sub>1</sub>) у пациентов с МВ является достоверными факторами риска летального исхода. При снижении ИМТ на 1 кг\м<sup>2</sup> риск смерти взрослого пациента с МВ увеличивается в 1,42 раза. Коэффициент корреляции ИМТ и ЖЕЛ составляет 0,61 (у женщин -0,69, у мужчин -0,59).

Было выявлено, что на тяжесть течения заболевания и риск смертности влияет микробный пейзаж нижних дыхательных путей. Высев Грам-отрицательной флоры утяжеляет течение муковисцидоза.



Адекватная терапия (заместительная ферментная, рациональная антибиотикотерапия, кинезитерапия) приводит к снижению тяжести процесса и улучшает прогноз. За период наблюдения продолжительность жизни пациентов увеличилась более, чем на 10 лет. Последние два года к лечению добавлена ингаляционная терапия препаратом тигераза. У пациентов с хроническими синуситами ингаляции выполняются дважды в сутки, в том числе назально. При использовании препарата пациенты отмечают лучшее отхождение мокроты и уменьшение кашля, а также наблюдается увеличение показателей ЖЕЛ на 15-16%, ОФВ1 – на 9-12%. Переносимость препарата хорошая, отмечен единичный случай аллергической реакции (1,17%), два случая бронхообструкции (2,35%).