

Эволюция течения муковисцидоза за 12 лет применения новых протоколов диагностики и лечения у пациентов в России

Макарова Дарья Алексеевна, Туджи Хани Абдессалам

Научный руководитель: д.м.н., доцент, заведующая кафедрой детских болезней Института педиатрии и репродуктивной медицины Плотникова Инга Альбертовна

Уральский государственный медицинский университет, Екатеринбург, Российская Федерация

Актуальность. Муковисцидоз (МВ) постепенно переходит из смертельного детского заболевания в хроническую патологию взрослых, что создает вызовы для системы здравоохранения, исторически ориентированной на педиатрическую помощь. Внедрение новых терапевтических протоколов и сохраняющаяся региональная асимметрия в сочетании с переменной доступностью медпомощи в регионах России обуславливают важность системного анализа на основе объективных данных национального регистра.

Цель исследования. Анализ данных Федерального регистра (ФР) больных МВ в Российской Федерации в период 2011–2023 гг. для оценки динамики ключевых показателей здоровья и качества медицинской помощи.

Пациенты и методы. Ретроспективный поперечный сравнительный анализ данных ФР больных МВ в Российской Федерации в 2011 и 2023 гг.

Результаты. Анализ выявил, что при существенном улучшении клинических показателей (рост охвата неонатальным скринингом и установленных диагнозов, увеличение медианы возраста смерти с 17,4 до 26,5 лет, нормализация нутритивного статуса) отмечаются усложнение

клинической картины и рост абсолютного числа летальных исходов (15 в 2011, 40 в 2023 г.). Основная причина смерти — прогрессирующее бронхолегочное поражение. Зафиксированы экспансия резистентных патогенов (*Pseudomonas aeruginosa* > 60%, MRSA), трансформация спектра осложнений с ростом частоты кровохарканья (> 20%) и диабета (13,5%) и включением в список новых осложнений (бронхиальная астма и аллергический аспергиллез). Терапевтическая практика демонстрирует смещение в сторону персонализированного подхода с массовым внедрением CFTR-модуляторов (35,6% пациентов).

Заключение. За 12 лет в России качественно улучшилась медицинская помощь больным МВ благодаря ранней диагностике, внедрению современных методов лечения, адекватной нутритивной поддержке. Увеличение продолжительности жизни привело к росту популяции взрослых пациентов с тяжелыми формами, что объясняет увеличение смертей. Таким образом, актуальны проблемы долгосрочного ведения взрослых пациентов. Непрерывный мониторинг и коррекция протоколов лечения, развитие центров МВ взрослых и донорских программ — это организационные пути решения проблем.