

логических проб, влияющих на преднагрузку желудочков сердца, у больных ХНЗЛ следует учитывать исходный характер движения МЖП.

ЛИТЕРАТУРА

1. Александров А. Л., Матковский С. К., Чернякова Т. Г. // Тер. арх.— 1985.— № 5.— С. 45—47.
2. Мареев В. Ю., Чазова И. Е., Агеев Ф. Т. и др. // Международный симпозиум «Легочные артериальные гипертензии», 2-й: Материалы.— Бишкек, 1992.— С. 29—30.
3. Шишмарев Ю. Н., Яковлев В. А., Куренкова И. Г. // Тер. арх.— 1990.— № 9.— С. 139—145.
4. Bove A., Santamore W. // Progr. Cardiovasc. Dis.— 1981.— Vol. 23, N 5.— P. 365—388.
5. Christianson L., Shah A., Fisher V. // Am. J. Med.— 1979.— Vol. 66, N 3.— P. 399—404.
6. Daum S., Heintz K. // Z. Kardiol.— 1986.— Bd 75, Suppl. 3.— S. 115—118.
7. Fishman A. P. Pulmonary Diseases and Disorders.— New

- York: Year Med. Publ., 1980.
8. Isobe M., Yasaki Y., Tabaku F. et al. // Am. J. Cardiol.— 1986.— Vol. 57, N 4.— P. 316—321.
 9. Jardin F., Gueret P., Prost J.-F. // Am. Rev. Respir. Dis.— 1984.— Vol. 129, N 1.— P. 135—142.
 10. Jezek V., Jezkova J., Michaljanic A. // Europ. Heart J.— 1987.— Vol. 8, N 1.— P. 51.
 11. Krayenbuehl H. P., Turina J., Hess O. // Am. J. Cardiol.— 1978.— Vol. 41, N 6.— P. 1150—1158.
 12. Mathur P. N., Powles P., Pugsley S. et al. // Ann. Intern. Med.— 1981.— Vol. 95, N 2.— P. 283—289.
 13. Marley T. F., Zappasodi D., Belli A., Giudise J. C. // Chest.— 1987.— Vol. 92, N 1.— P. 71—76.
 14. Niederman M. S., Matthay R. A. // Heart Lung.— 1986.— Vol. 15, N 5.— P. 341—351.
 15. Scharf S. M. // Israel J. Med. Sci.— 1981.— Vol. 17, N 8.— P. 715—721.
 16. Seibold H., Roth U., Lippert R., Kohler J. et al. // Klin. Wochenschr.— 1986.— Bd 64, N 3.— S. 433—441.
 17. Slinker B. K., Glantz S. A. // Am. J. Physiol.— 1986.— Vol. 251, N 5.— P. H1062—H1075.

Поступила 13.02.93

©КОЛЛЕКТИВ АВТОРОВ, 1993

УДК 616.24-004-053.1-08

Т. Е. Гембицкая, Е. А. Куприна, Л. А. Желенина

ОРГАНИЗАЦИЯ ПОМОЩИ БОЛЬНЫМ МУКОВИСЦИДОЗОМ И РЕЗУЛЬТАТЫ ДЛИТЕЛЬНОГО ДИСПАНСЕРНОГО НАБЛЮДЕНИЯ

НИИ пульмонологии МЗ РФ, Санкт-Петербург

MAINTENANCE ORGANIZATION FOR PATIENTS WITH CYSTIC FIBROSIS AND RESULTS OF LONG-DURATION DISPENSARY SUPERVISION

T. E. Gembitskaia, E. A. Kuprina, L. A. Djelenina

Summary

The article is devoted to the problem of organization of the centre for diagnostics and treatment of cystic fibrosis. The centre in St.-Petersburg was described as model; purposes and tasks of its work were formulated. Results of long-duration supervision for 32 patients suffering from cystic fibrosis were submitted.

It was shown, that the best results are achieved in patients being inhabitants of St.-Petersburg and having been under constant dispensary supervision, using modern outlines of treatment, and precisely following the modern recommendations of ambulatorial treatment. In that patients it was managed to reduce the number of hospitalizations to 1 times during the 1 and 1.5 years.

Резюме

Статья посвящена проблеме организации центра для диагностики и лечения больных муковисцидозом. Центр в Санкт-Петербурге описан в качестве модели, сформулированы цели и задачи его работы. Представлены результаты длительного наблюдения за 32 пациентами, страдающими муковисцидозом. Доказано, что лучшие результаты достигнуты у больных — жителей Санкт-Петербурга, находившихся под постоянным диспансерным наблюдением, применявших современные схемы лечения и четко выполнявших рекомендации по домашнему лечению. У этих больных удалось уменьшить число госпитализаций до 1 раза в течение 1 и 1,5 года.

После «поражительного прорыва в медицине» (именно в таких выражениях обычно описывают в иностранной литературе идентифицирование гена муковисцидоза — МВ в 1989 г. группой канадских ученых под руководством L. Ch. Tsui) появи-

лась реальная возможность в обозримой перспективе действенной помощи лицам, страдающим этой тяжелой наследственной болезнью, вплоть до полной коррекции генного дефекта с помощью методов генной инженерии.

Ряд авторитетных специалистов, в том числе профессор R. Crystal, считают реальным сроком создания эффективных медицинских технологий (лекарственных препаратов для лечения МВ) конец нашего столетия. Это заставляет специалистов, работающих с больными МВ, с особой ответственностью относиться к лечению своих пациентов, поскольку каждый «выигранный» этими больными год жизни повышает их шансы на достаточно удовлетворительное «качество жизни» в недалеком будущем. В последние два десятилетия признается, что наиболее эффективной организационной формой для обеспечения качественной медицинской помощи этим больным является создание центров по диагностике и лечению МВ. И если в 60-х годах больные погибали в возрасте 11—15 лет, то в развитых странах, где центры по диагностике и лечению МВ существуют с 70-х годов, средняя продолжительность жизни этих больных составляет 26—28 лет, многие взрослые пациенты являются активными людьми, работают, имеют семьи.

В 1986 г. создана международная ассоциация помощи больным муковисцидозом взрослым (JACFA), объединяющая достаточно большое число больных в разных странах, издающая свой журнал (редактор B. L. Palys, USA). Подписчиками этого журнала (подписка бесплатная, издание на английском языке) являются и двое наших пациентов.

По современным представлениям для оказания действенной помощи этим лицам необходима организационная структура (центр), в рамках которой больные МВ наблюдаются специалистами (имеющими профессиональную подготовку для работы именно с этим контингентом больных), находятся под постоянным диспансерным контролем и получают адекватное современное лечение.

В нашей стране первый центр по диагностике и лечению МВ был создан в 1989 г. на базе Института пульмонологии МЗ СССР в Ленинграде, а через год в Москве, на базе Республиканской детской клинической больницы. Созданы реальные предпосылки для организации центров в Екатеринбурге, Самаре, на Украине, в Белоруссии.

Центр в Санкт-Петербурге явился первой моделью и остается пока единственным, где наряду с детьми лечатся и взрослые больные (в Московском центре в основном лечатся дети). Мы остановимся на задачах, принципах организации МВ-центра и собственных результатах диспансерного наблюдения за больными МВ подростками и взрослыми.

Итак, практическими задачами центра по диагностике и лечению больных МВ являются:

1. Своевременная (ранняя) диагностика МВ (с использованием современных методов диагностики, включая исследование электролитов потовой жидкости и молекулярно-генетические методики);

2. Проведение современного комплекса лечебных мероприятий в рамках длительного диспансерного наблюдения;

3. Медико-генетическое консультирование и обследование семьи больного (планирование семьи в случае желания родителей иметь здоровых детей);

4. Социальная и психологическая помощь больным и их семьям.

В рамках данной статьи мы делаем акцент на практической деятельности, однако, наряду с лечебными и диагностическими задачами, центр выполняет роль научно-методической структуры по разработке современных проблем МВ, подготовке специалистов, распространению передового опыта отечественных и зарубежных ученых, популяризации знаний о МВ и т. д.

По аналогии с практикой зарубежных центров и на основе нашего опыта мы пришли к выводу, что центры целесообразно создавать на базе пульмонологического отделения многопрофильной больницы, пульмонологической клиники медицинского института, научно-исследовательского института и т. д., так как необходимо иметь современную диагностическую базу для проведения комплексного исследования больных, включающего изучение функций печени, поджелудочной железы, легких, проведение бронхоскопического, микробиологического, иммунологического исследований, потового теста и т. д. Необходимо также генетическое исследование больного и ближайших родственников молекулярно-генетическими методами (с помощью прямого РСК-анализа).

Очень важной частью работы центра являются амбулаторное (диспансерное) наблюдение больного в рамках стационара одного дня, беседы и занятия с больными и членами их семей. Обычно в подобных центрах наблюдается от 18 до 100 больных. Мы наблюдаем около 180 пациентов (детей, подростков, взрослых) и членов их семей, часть которых являются жителями Санкт-Петербурга (102 семьи), остальные приезжают из различных географических зон СНГ.

Центр в Санкт-Петербурге имеет стационарное отделение для детей и взрослых, а также диспансерное отделение, включающее и так называемый стационар одного дня.

Все необходимые исследования выполняются в лабораториях и подразделениях Института пульмонологии, генетическое обследование — в Центре пренатальной диагностики на базе НИИ акушерства и гинекологии РАМН.

При организации стационара мы считаем необходимым разделять больных (отдельные боксы у детей, палаты у взрослых) в зависимости от наличия в мокроте синегнойной палочки (в диагностическом титре). Последнее условие представляется чрезвычайно важным, так как предупредить возможность внутрибольничного за-

ражения синегнойной палочкой в случаях совместного пребывания в палате инфицированных и неинфицированных синегнойной палочкой больных МВ практически невозможно. Хроническая колонизация синегнойной палочки в мокроте этих больных резко ухудшает течение и прогноз заболевания.

С целью предупреждения возможности внутрибольничного заражения больных МВ синегнойной инфекцией более предпочтительной оказывается схема диспансерного наблюдения за больными, которая включает достаточно редкую кратность госпитализации — от одного до двух раз в год (разумеется, если это возможно), но ежемесячный амбулаторный контроль за здоровьем пациентов с обязательным микробиологическим исследованием мокроты больных и медикаментозной (антибактериальной) коррекцией инфекционного воспалительного процесса в бронхиальном дереве в тех случаях, когда по общепринятым критериям это является необходимым.

Значительная роль в лечении больных МВ отводится правильному уходу в домашних условиях: проведению ингаляций муколитическими препаратами и изотоническим раствором хлорида натрия, массажу грудной клетки, дыхательной гимнастике, использованию дыхательных вибраторов и т. д. Проведение такого рода лечебных мероприятий невозможно без специального обучения родственников и самих больных. Наш опыт убеждает, что навыки легко осваивали не только взрослые, но и дети, начиная с 7—8 лет. Поэтому диспансерное наблюдение обязательно включает в себя занятия специалистов с родителями и пациентами в рамках своеобразной школы для семей больных МВ (занятия включают лекции, просмотр тематических видеофильмов, практические занятия с обучением массажу, дыхательной гимнастике).

Остановимся на организационных аспектах и результатах наблюдения и лечения больных МВ, состоящих на диспансерном учете в Институте пульмонологии за период с 1988 по 1991 гг. Схема диспансерного наблюдения включает в себя стационарное лечение в период выраженного обострения инфекционного воспалительного процесса в легких с последующим амбулаторным контролем за состоянием здоровья пациента.

В зависимости от тяжести состояния больного были разработаны схемы лечения базисными препаратами, периодичность стационарного лечения (1—3 раза в год) и осмотра в поликлинических условиях (в оптимальном варианте 1 раз в месяц), перечень наиболее информативных показателей, позволяющих адекватно оценивать течение болезни и вносить необходимые коррективы в лечение.

Комплекс лечебных мероприятий при обострении инфекционного воспалительного процесса в легких включал:

1. Антибактериальные препараты (в основном

антибиотики широкого спектра действия из группы цефалоспоринов III—IV поколения, β -лактамазные антибиотики, аминогликозиды и кеналоны с учетом чувствительности выделенного микроорганизма и индивидуальной переносимости);

2. Терапию, направленную на улучшение дренажной функции бронхов (муколитические препараты, физиотерапевтические методы лечения, реже санационные бронхоскопии);

3. Высококалорийную диету, заместительную ферменто- и витаминотерапию (препараты типа креона, панкреазы, панкреатина, фестала), направленные на коррекцию нарушений внешней секреторной функции поджелудочной железы;

4. Симптоматические средства.

Назначая профилактическое лечение на дому, руководствовались следующими критериями: лечение должно быть 1) постоянным, 2) строго индивидуальным, 3) адекватным.

В случае хронической колонизации синегнойной палочки в бронхиальном дереве пациентов курсы антибактериальной терапии повторялись ежемесячно под контролем чувствительности микроорганизма к ряду антибактериальных препаратов.

Антибактериальные препараты, муколитические средства и ферменты выдавались больным на руки при очередном посещении центра. В амбулаторных условиях больным назначались курсы позиционного дренажа с вибромассажем, перкуссионный массаж (методика разработана в медицинском колледже Университета штата Луизиана, США, внедрена при посещении центра американским физиотерапевтом, медицинской сестрой W. Votroubek), курсы общеукрепляющих физических упражнений. Больные обучались специальным методикам тренировки дыхательных мышц с помощью флаттера или РЕР-маски. Контроль за правильностью выполнения комплекса физических упражнений проводится физиотерапевтом при очередном посещении больным поликлиники Центра, реже осуществляется патронаж на дому (в случаях, когда матери с ребенком трудно приехать в Институт, или в семьях, где двое детей страдали МВ). В теплое время года в период стабилизации состояния рекомендовались дозированные физические нагрузки, воздушные и солнечные ванны, плавание в бассейне, катание на велосипеде, игра в настольный теннис.

Далее будут представлены результаты диспансерного наблюдения и лечения 32 больных МВ (13 мужчин и 19 женщин) в возрасте 15—48 лет, наблюдающихся в Институте пульмонологии с 1988 г. по вышеуказанным схемам. Наибольшее число пациентов (22 больных — 69 %) относились к возрастной группе 15—23 лет, 10 (31 %) человек были старше 30 лет. Все больные страдали легочной или смешанной формой МВ с преобладанием легочных поражений. Диагноз был верифицирован во ВНИИ пульмонологии или

Таблица
Результаты активного диспансерного наблюдения за 32 больными муковисцидозом в период 1988—1991 гг.

Группы больных	Результаты лечения					
	Улучшение		Стабилизация		Ухудшение	
	<i>n</i>	<i>f</i>	<i>n</i>	<i>f</i>	<i>n</i>	<i>f</i>
1-я (9 человек)	4	0,44	5	0,55	—	
2-я (11 человек)	3	0,27	7	0,63	1	0,09
3-я (12 человек)	—		6	0,50	6	0,5
					из них 2 умерли	
Всего...	7		18		7	

Примечание. *n* — число больных, *f* — частота

ранее в Институте педиатрии РАМН. Ко времени взятия на диспансерный учет все пациенты расценивались как страдающие среднетяжелым течением болезни. В силу того, что наблюдавшиеся больные проживали не только в Санкт-Петербурге, но и в других регионах страны, были сформированы различные группы диспансерного наблюдения.

В 1-ю группу вошли 9 больных (возраст от 15 до 48 лет), жители Санкт-Петербурга, они находились под постоянным медицинским контролем, лечение в стационаре не чаще 1 раза в год, посещение поликлинического отделения 1 раз в месяц или в 1,5 месяца.

2-я группа иногородных пациентов — 11 человек (возраст от 16 до 40 лет), приглашались на стационарное лечение 2 раза в год. Для наблюдения по месту жительства давались подробные рекомендации, выдавались на руки больным лекарственные препараты (антибиотики, креон), поддерживалась письменная и телефонная связь.

Наконец, в процессе наблюдения выделена 3-я группа — 12 больных (возраст от 18 до 39 лет), в основном иногородних, которые в силу разных причин не выполняли рекомендации по домашнему лечению, пропускали сроки плановых госпитализаций.

На момент постановки на диспансерный учет среди больных 1-й группы инвалидность по за-

болеванью имели 4 пациента, во 2-й группе — 6, в 3-й — 6. Социальную активность сохраняли: в 1-й группе 8 больных, во 2-й — 9, в 3-й — 7.

Результаты лечения представлены в таблице. За основу оценки результатов лечения нами была взята тяжесть течения болезни до начала диспансерного наблюдения и три года спустя. Критериями тяжести заболевания служили шкала оценки Швахмана — Кульчицкого в нашей модификации (1987 г.). Мы опускаем подробный клинический анализ многолетних наблюдений за больными МВ и ограничиваемся наиболее общими показателями в соответствии с преимущественно организационным направлением статьи. Таблица наглядно демонстрирует, что наилучших результатов лечения (данные статистики достоверны, $p < 0,05$) удалось добиться у больных 1-й группы, ухудшение состояния зарегистрировано в основном у больных 3-й группы, там же — 2 летальных исхода. За период наблюдения число инвалидов среди больных 1-й группы осталось прежним, во 2-й группе увеличилось на 3 (28 %), в 3-й — на 5 (41 %) человек. Социальная активность среди больных 1-й группы осталась прежней (8 человек работают или учатся, принимают участие в жизни семьи, имеют друзей и т. д.), во 2-й группе ее сохранили 6 (54 %) человек, в 3-й — 2 (16 %) человек. Следует отметить, что у пациентов 1-й группы за последние 1,5 года наблюдения не возникло необходимости в стационарном лечении.

Итак, первый опыт длительной диспансеризации позволяет сделать вывод о необходимости централизованного высокопрофессионального постоянного диспансерного наблюдения за этой тяжелой категорией больных. Наилучших результатов (стабилизация процесса, социальная и трудовая реабилитация) удастся достигнуть у больных, не только находящихся под постоянным контролем специалистов, но и четко выполняющих разработанную систему лечения в домашних условиях. Последнее снижает необходимость плановых госпитализаций (определенный экономический эффект) и позволяет больным вести достаточно активный образ жизни.