

МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РЕСПУБЛИКИ БЕЛАРУСЬ
ГОСУДАРСТВЕННОЕ УЧРЕЖДЕНИЕ ОБРАЗОВАНИЯ
«БЕЛОРУССКАЯ МЕДИЦИНСКАЯ АКАДЕМИЯ
ПОСЛЕДИПЛОМНОГО ОБРАЗОВАНИЯ»

УДК 616.24-003.4-053.8-036.8

МАНОВИЦКАЯ
Наталья Валентиновна

**КЛИНИКО-ФУНКЦИОНАЛЬНЫЕ ОСОБЕННОСТИ
ВЗРОСЛЫХ ПАЦИЕНТОВ С МУКОВИСЦИДОЗОМ**

Автореферат
диссертации на соискание ученой степени
кандидата медицинских наук
по специальности 14.01.25 – пульмонология

Минск, 2015

Работа выполнена в государственном учреждении «Республиканский научно-практический центр пульмонологии и фтизиатрии»

Научный руководитель: **Бородина Галина Львовна**, кандидат медицинских наук, доцент, заведующий кафедрой фтизиопульмонологии учреждения образования «Белорусский государственный медицинский университет»

Официальные оппоненты: **Царев Владимир Петрович**, доктор медицинских наук, профессор, заведующий кафедрой пропедевтики внутренних болезней учреждения образования «Белорусский государственный медицинский университет»

Лаптева Елена Анатольевна, доктор медицинских наук, доцент, заведующий кафедрой пульмонологии и фтизиатрии государственного учреждения образования «Белорусская медицинская академия последипломного образования»

Оппонирующая организация: Учреждение образования «Витебский государственный ордена Дружбы народов медицинский университет»

Защита состоится 23 июня 2015 г. в 14.00 часов на заседании совета по защите диссертаций Д 03.15.01 при государственном учреждении образования «Белорусская медицинская академия последипломного образования» по адресу: ул. П. Бровки, 3, к. 3, г. Минск, 220013. E-mail: dissovet@tut.by. Телефон (8-017) 292-60-72.

С диссертацией можно ознакомиться в библиотеке государственного учреждения образования «Белорусская медицинская академия последипломного образования».

Автореферат разослан «21» мая 2015 г.

Ученый секретарь совета
по защите диссертаций,
кандидат медицинских наук, доцент

М.В. Штонда

ВВЕДЕНИЕ

В настоящее время, благодаря расширению знаний о муковисцидозе (МВ) и внедрению новых диагностических и терапевтических подходов, средняя продолжительность жизни пациентов в мире значительно увеличилась - медиана выживаемости в развитых странах приближается к 40-летнему порогу или превышает его (G. Doring, N. Hoiby, 2004, С.А. Красовский и соавт., 2012). Среди медико-социальных аспектов МВ следует отметить раннюю инвалидизацию пациентов, необходимость постоянного проведения лечебно-реабилитационных мероприятий и активного диспансерного наблюдения, высокую стоимость жизненно важных медикаментов (Н.И. Капранов, 2011, J. Abbott et al., 2013). Необходимо учитывать тот факт, что определенному числу пациентов впервые диагноз МВ выставляется уже в возрасте старше 18 лет, и что дифференциальная диагностика МВ и хронических заболеваний органов дыхания, особенно осложненных бронхоэктазами, сложна и требует совершенствования (К.Л. Friedman et al., 1995, Н. Omran et al., 2000). На современном этапе усилия врачей должны быть направлены не только на дальнейшее увеличение продолжительности жизни при МВ, но и улучшение качества прожитых пациентами лет, приближение к полноценной жизни, непохожей на «выживание» (Т. Schmitz, L. Goldbeck, 2006). В связи с этим поставленные задачи по совершенствованию диагностики и ведения взрослых пациентов с МВ являются актуальными и практически значимыми.

ОБЩАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА РАБОТЫ

Связь работы с крупными научными программами (проектами) и темами

Диссертационная работа выполнена в соответствии с планом научных исследований ГУ «РНПЦ пульмонологии и фтизиатрии» в рамках финансировавшейся целевым назначением темы «Разработать технологию медицинской реабилитации больных муковисцидозом на разных этапах оказания медицинской помощи» отраслевой научно-технической программы Министерства здравоохранения Республики Беларусь «Медицинская реабилитация», сроки выполнения 2007-2009 гг., № госрегистрации 20072752.

Цель и задачи исследования

Цель исследования: повысить эффективность медицинской помощи взрослым пациентам с муковисцидозом на основе оптимизации диагностики, разработки и внедрения дифференцированных программ медицинской реабилитации.

Задачи исследования:

1. Изучить возрастно-половые и клинико-функциональные особенности взрослых пациентов с муковисцидозом в Республике Беларусь на современном этапе.
2. Разработать метод оценки клинико-функционального состояния взрослых пациентов с муковисцидозом с выделением клинических групп.
3. Оптимизировать алгоритм диагностики муковисцидоза у взрослых пациентов с бронхоэктазами.
4. Разработать и оценить эффективность дифференцированных программ медицинской реабилитации с включением магнитолазеротерапии у взрослых пациентов с муковисцидозом.

Научная новизна

Впервые изучены возрастно-половые и клинико-функциональные особенности взрослых пациентов с муковисцидозом в Республике Беларусь. Разработан и внедрен новый метод оценки тяжести клинико-функционального состояния взрослых пациентов с муковисцидозом. Усовершенствован алгоритм диагностики муковисцидоза у взрослых. Разработан и внедрен метод магнитолазеротерапии у взрослых пациентов с муковисцидозом. Разработаны и внедрены программы медицинской реабилитации взрослых пациентов с муковисцидозом, позволившие добиться совершенствования экспертно-реабилитационной диагностики и усилить эффекты базисной терапии.

Положения диссертации, выносимые на защиту

1. В Республике Беларусь за период с 2004 по 2013 год увеличилась медиана возраста взрослых пациентов с муковисцидозом на 4 года - с 20 лет [18 лет; 22 года] до 24 лет [21 год; 28 лет], а также доля пациентов в возрастной группе 25 лет и старше с 1 из 15 до 16 из 37 ($p=0,0111$). Течение муковисцидоза у взрослых в Республике Беларусь на современном этапе характеризуется высоким удельным весом синегнойной инфекции в микробном пейзаже нижних дыхательных путей (76% пациентов), преобладанием пациентов с нормальным индексом массы тела (68%), высокой толерантностью к физической нагрузке (медиана показателей 6-ти минутного теста с ходьбой 74% должных значений), редкими осложнениями со стороны органов желудочно-кишечного тракта (инсулинозависимый сахарный диабет - 8% пациентов, цирроз печени - 10%). Взрослые пациенты с муковисцидозом представляют собой неоднородную по клинико-функциональному статусу группу, что обуславливает необходимость дифференцированных подходов к ведению пациентов.

2. Наиболее значимыми критериями оценки клинико-функционального состояния взрослых пациентов с муковисцидозом являются объем

форсированного выдоха за 1-ю секунду (ОФВ₁) (>70,5% или <70,5%) и сатурация крови кислородом по данным пульсоксиметрии (SpO₂) (>94,5% или <94,5%). Выделены три клинические группы пациентов: с легкими клиничко-функциональными нарушениями, с нарушениями средней тяжести, с тяжелыми клиничко-функциональными нарушениями. Идентифицировано два фенотипа бронхолегочного процесса при муковисцидозе: длительно стабильное течение с удовлетворительной функцией легких и прогрессирующее течение процесса с нарушением легочной функции и наличием осложнений.

3. Использование разработанного диагностического алгоритма оптимизирует и облегчает верификацию диагноза муковисцидоза у взрослых пациентов с бронхоэктазами.

4. Использование дифференцированных программ медицинской реабилитации у взрослых пациентов с муковисцидозом способствует стабилизации индекса массы тела, спирометрических и газометрических показателей, повышению толерантности к физической нагрузке и уменьшению длительности стационарного лечения.

Личный вклад соискателя ученой степени

Соискателем совместно с научным руководителем определена тема диссертационной работы, поставлены цели и задачи, определены пути их достижения. Отбор пациентов, клиническое исследование, обучение пациентов, процедуры мануальной перкуссии грудной клетки у пациентов проводились диссертантом самостоятельно. Участие всех соавторов отражено в совместных публикациях. Анализ возрастно-половой структуры и клиничко-функциональных особенностей взрослых пациентов с МВ изложен в публикациях [3; 10; 13; 15; 19], вклад диссертанта 85%. Разработка метода оценки клиничко-функционального состояния пациентов с МВ - [4, 5, 6, 9, 17, 22], вклад диссертанта 90%. Усовершенствованный алгоритм диагностики МВ у взрослых пациентов - [2, 8], вклад диссертанта 90%. Разработка метода магнитолазеротерапии (патент на изобретение 17639) и программ медицинской реабилитации с оценкой их эффективности - [1, 7, 11, 12, 14, 16, 18, 20, 21, 23], вклад диссертанта 85%. Создание информационной базы по материалам исследования, статистическая обработка данных, иллюстрация материала, обзор научной литературы, написание диссертационной работы выполнены самим автором. Суммарное доленое участие диссертанта в получении научных результатов, представленных в диссертации, составило 85%.

Апробация результатов диссертации и информация об использовании ее результатов

Результаты исследований, включенных в диссертацию, представлены в виде докладов и обсуждены на клинической конференции ГУ «НИИ пульмонологии и фтизиатрии» (Минск, 2006), Республиканской научно-практической конференции «Современные методы физиотерапии» (Минск, 2008), заседании Минского городского общества фтизиатров (Минск, 2009), 14-м конгрессе Европейского респираторного общества (Вена, 2010), Республиканской конференции с международным участием «Муковисцидоз: современные подходы к диагностике, лечению и реабилитации» (Минск, 2010), научной сессии Белорусского государственного медицинского университета (Минск, 2014), 33-м Съезде польских врачей (Варшава, 2014).

По результатам диссертационной работы получено 13 актов внедрения, из них 9 – в практическое здравоохранение, 4 – в учебный процесс кафедр медицинских вузов.

Опубликованность результатов диссертации

По теме диссертации опубликовано 19 научных работ, в том числе 11 статей в научных журналах, соответствующих пункту 18 Положения о присуждении ученых степеней и присвоении ученых званий в Республике Беларусь, объемом 3,8 авторских листа (3 статьи в единоличном авторстве), 8 публикаций в сборниках научных трудов, материалов конференций и тезисов докладов. Соискатель является автором 1 патента на изобретение и 3 инструкций по применению, утвержденных Министерством здравоохранения Республики Беларусь.

Структура и объем диссертации

Диссертационная работа написана на русском языке, состоит из оглавления, перечня условных обозначений, введения, общей характеристики работы, основной части, включающей 6 глав, в том числе 4 главы собственных исследований и обсуждений результатов, заключения с рекомендациями по практическому использованию полученных разработок, приложений. Диссертация изложена на 121 странице компьютерного текста, содержит 28 таблиц (13 листов) и 27 рисунков (14 листов). Библиографический список включает 198 литературных источников, из них 108 русскоязычных и 90 иностранных, список публикаций автора (23 работы).

ОСНОВНАЯ ЧАСТЬ

Материал и методы исследования

Проводились сплошные динамические проспективные аналитические исследования по анализу возрастно-половой структуры и клинико-функционального состояния взрослых пациентов с МВ, идентификации

фенотипов МВ, выявлению прогностических факторов. Всего обследовано 48 взрослых пациентов с МВ, 19 мужчин и 29 женщин, в возрасте от 18 до 37 лет (медиана возраста 24 года [20 лет; 28 лет]). Критериями включения в исследование являлись подтвержденный диагноз МВ, возраст пациентов 18 лет и старше. При исследовании функции внешнего дыхания (ФВД) и толерантности к физической нагрузке контрольной группой являлись здоровые лица, 12 мужчин и 16 женщин, возраст 18-29 лет (22 года [19 лет; 26 лет]).

Проводилось проспективное сравнительное исследование по выявлению диагностически значимых клинико-лабораторных признаков в исключении МВ у 45 пациентов с идиопатическими бронхоэктазами (этиологически не связанными с МВ), 20 мужчин и 25 женщин, возраст 18 - 43 года (29 лет [23 года; 38 лет]) и у 34 пациентов с подтвержденным диагнозом МВ и наличием бронхоэктазов, 16 мужчин и 18 женщин, возраст 18 – 35 лет (23 года [20 лет; 27 лет]). Критериальным тестом являлся потовый тест.

С целью оценки эффективности разработанных программ медицинской реабилитации была сформирована группа из 20 пациентов с МВ в возрасте от 18 до 28 лет (20 лет [19 лет; 22 года]), 10 мужчин и 10 женщин. Осуществлялся динамический контроль клинико-функциональных показателей, которые оценивались в начале исследования, через 2 года после проведения стандартного лечения (до реабилитации), через 2 года после проведения медицинской реабилитации (после реабилитации).

Объем диагностических мероприятий включал: сбор анамнеза; общеклиническое исследование; измерение давления кислорода (PO_2) и углекислого газа (PCO_2) артериальной крови, мм рт. ст., границы нормальных значений соответственно 83-108 и 33-48 («Анализатор ABL800 FLEX для газов крови, параметров оксиметрии, электролитов и метаболитов», Германия); измерение сатурации артериальной крови кислородом с помощью пульсоксиметра в помещении (SpO_2), % (портативный пульсоксиметр «MedanzOxi-PlusHand – Oxymeter», Германия); исследование ФВД – (аппарат MAC-1 производства Республики Беларусь); расчет индекса массы тела (ИМТ), $кг/м^2$, границы нормальных значений 18,5-24,5. Проводилось микробиологическое исследование мокроты на флору, определялась чувствительность выделенных микроорганизмов к антибиотикам. Выполнялись рентгенография и компьютерная томография высокого разрешения органов грудной клетки. С целью изучения толерантности к физической нагрузке проводился 6-ти минутный тест с ходьбой (P.L. Enright, D.L. Sherrill (1998)), результаты сравнивались с должными показателями (P.L. Enright, 2002).

Медицинская реабилитация проводилась согласно разработанным программам, которые включали следующие мероприятия: двигательный режим, лечебное питание, базисную медикаментозную терапию, респираторную физиотерапию (ингаляции, методики повышенного давления на выдохе, оксигенотерапия), пассивную и активную кинезитерапию, аппаратную физиотерапию (магнитолазеротерапия), психотерапию и обучение пациентов [20]. Магнитолазеротерапия осуществлялась путем последовательного воздействия на 10 точек на коже в области проекции легких и паравертебрально синим поляризованным светом (мощность 15 мВт) и инфракрасным лазерным излучением (50 мВт) в импульсном режиме с частотой 1000 Гц, в сочетании с постоянным магнитным полем [21].

Статистическая обработка результатов была проведена при помощи пакетов прикладных статистических программ Statistica 6.0 (лицензия № AXXR012E829129FA, серийный № NXM12EU007224005571601), SPSS 13 (trial версия). Данные отличались от нормально распределенных, поэтому для описания переменных использовали методы непараметрической статистики. Рассчитывали величины верхней (75) и нижней квартилей (25) и медианы (Me) в виде Me [25%; 75%], а также минимальное (min) и максимальное (max) значения. При попарном сравнении статистическую значимость различий количественных показателей между несвязанными группами определяли при помощи U-критерия Манна-Уитни, между связанными группами - при помощи парного критерия Вилкоксона, при множественных сравнениях использовали соответственно критерии Краскела-Уоллиса и Фридмана. Для сравнения групп по качественному признаку применяли точный критерий Фишера (двусторонний тест). При значении $p < 0,05$ различия групп считались статистически значимыми. При множественных сравнениях для определения критического уровня значимости использовалась поправка Бонферрони.

РЕЗУЛЬТАТЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

Возрастно-половая структура и клинико-функциональный статус взрослых пациентов с муковисцидозом в Республике Беларусь

За период с 2004 по 2013 г. количество взрослых пациентов с МВ, находившихся под медицинским наблюдением в Республике Беларусь, увеличилось с 15 до 37 человек. Всего за период наблюдения было обследовано 48 пациентов, из которых умерли 8 пациентов (17%), в возрасте 26,5 лет [24,5 лет; 28,5 лет], 3 мужчин и 5 женщин; 3 пациентов выбыли в связи с переездом в другую страну. У 11 пациентов (23%) отмечена поздняя диагностика МВ (в 10 лет и старше), причем у 4 пациентов (8%) диагноз был установлен в возрасте старше 18 лет. За период с 2004 по 2013 г. увеличилась

медиана возраста взрослых пациентов с МВ на 4 года - с 20 лет [18 лет; 22 года] до 24 лет [21 год; 28 лет], а также доля пациентов в возрастной группе 25 лет и старше с 1 из 15 (95% доверительный интервал (ДИ) -5,9-19,3) до 16 из 37 (95% ДИ 27,3-59,2), $p=0,0111$. Не было выявлено статистически значимых возрастно-половых различий среди обследованных пациентов. Все пациенты являлись инвалидами с детства. При изучении социального статуса в динамике установлено, что в 2013 г. по сравнению с 2004 г. статистически значимо увеличилась доля социально активных пациентов, которые работали или учились - соответственно 30 из 37 (95% ДИ 68,5-93,7) против 5 из 15 пациентов (95% ДИ 9,5-57,2), $p=0,0023$.

У всех обследованных пациентов с МВ имелся хронический бронхолегочный процесс. Анализ частоты развития отдельных форм МВ показал, что смешанная форма МВ наблюдалась в 44 случаях (92%), преимущественно легочная форма – в 4 (8%).

Клиническая картина МВ у взрослых пациентов характеризовалась выраженной полиморфностью симптомов со стороны бронхолегочной системы - от минимальных проявлений заболевания до ярко выраженных признаков. Медиана количества обострений бронхолегочного процесса в 2004 г. составила 4 обострения [2 обострения - 5 обострений] за год, \min 1 обострение - \max 6 обострений, в 2013 г. – 3 обострения [1 обострение - 4 обострения], \min 0 обострений - \max 6 обострений.

При оценке нутритивного статуса установлено, что ИМТ у большей части пациентов в 2004 г. был снижен (нормальные значения ИМТ имели только 3 из 15 пациентов), медиана ИМТ составила $17,0 \text{ кг/м}^2$ [$16,0 \text{ кг/м}^2$ - $18,0 \text{ кг/м}^2$], \min $14,5 \text{ кг/м}^2$ - \max $21,4 \text{ кг/м}^2$. В 2013 г. 25 из 37 пациентов (68%) имели нормальные показатели ИМТ, медиана ИМТ составила $19,7 \text{ кг/м}^2$ [$17,5 \text{ кг/м}^2$ - $22,3 \text{ кг/м}^2$], \min $14,0 \text{ кг/м}^2$ - \max $24,8 \text{ кг/м}^2$. Доля мужчин со сниженным ИМТ составила 4 из 14, женщин – 9 из 23 ($p=0,4908$).

При оценке бактериологического пейзажа нижних дыхательных путей у взрослых пациентов с МВ в 2004 г. установлено, что у 12 из 15 пациентов имелась хроническая колонизация синегнойной палочки (*P. aeruginosa*), у 10 из 15 пациентов - золотистого стафилококка (*S. aureus*), из них у 7 – в ассоциации с *P. aeruginosa*. В 2013 г. у 28 из 37 пациентов (76%) наблюдалась хроническая колонизация *P. aeruginosa*, *S. aureus* - у 16 из 37 пациентов (43%), из них у 10 пациентов (55%) - в ассоциации с *P. aeruginosa*. В 2013 г. при микробиологическом исследовании мокроты также высевались *Acinetobacter* spp. у 2 пациентов (5%) и *Achromobacter* spp. у 4 пациентов (11%).

Показатели ФВД в 2004 г. и 2013 г. составили соответственно: жизненная емкость легких (ЖЕЛ) - 54% [31%; 76%], \min 17% - \max 110% и

65% [42%; 85%], min 19% - max 114%; $ОФВ_1$ – 46% [28%; 67%], min 14% - max 95% и 59% [32%; 74%], min 18% - max 109%; $ОФВ_1/ФЖЕЛ$ – 61% [54%; 70%] и 63% [55%; 74%]. Были выявлены различия показателей ЖЕЛ и $ОФВ_1$, составляющих 70% и выше должных значений у пациентов с МВ (14 пациентов) с ЖЕЛ и $ОФВ_1$ в группе здоровых лиц в сторону уменьшения у пациентов ($p_u=0,0003$).

При изучении газового состава крови у 18 из 37 пациентов (49%) определялась гипоксемия (PO_2 - 71,6% [62,2%-76,4%]), из них у 3 пациентов наблюдалась также и гиперкапния. Была выявлена высокая корреляция показателей сатурации по данным пульсоксиметрии и давления кислорода артериальной крови (коэффициент корреляции (r) = 0,94, $p=0,0001$). С помощью ROC-анализа было установлено, что при снижении сатурации ($SpO_2 < 95\%$) прогнозируется $PO_2 < 65,1$ мм рт. ст. (пороговый уровень), чувствительность 90,0%, специфичность 93,8%, площадь под ROC-кривой (AUC) 0,96 (95% ДИ 0,92-1,02).

По данным 6-ти минутного теста с ходьбой медиана длины дистанции, пройденной пациентами с МВ, составила 605 м [510 м - 685 м] - 74% от медианы должных значений. При этом имела место значительная вариабельность отдельных показателей (min 320 м - max 725 м). Медиана дистанции, пройденная за 6 минут здоровыми лицами, составила 727 м [700 м - 810 м], min 658 м - max 823 м. При сравнении с группой пациентов с МВ, медиана пройденного расстояния в группе здоровых лиц оказалась больше на 122 м, однако различия не являлись статистически значимыми ($p_u=0,0752$).

Осложнениями бронхолегочного процесса при МВ у взрослых являлось кровохарканье, которое периодически отмечалось у 20 из 48 пациентов (42%), пневмоторакс в анамнезе имелся у 11 пациентов (23%). Хронический полипозный риносинусит определялся у 18 пациентов (38%). Осложнениями со стороны органов желудочно-кишечного тракта (ЖКТ) являлись конкременты в желчном пузыре - у 8 (17%), цирроз печени - у 5 (10%), инсулинозависимый сахарный диабет – у 4 пациентов (8%).

Оценка клинико-функционального состояния взрослых пациентов с муковисцидозом с выделением клинических групп

С целью разделения взрослых пациентов с МВ на группы по тяжести клинико-функциональных проявлений заболевания был применен метод иерархического (древовидного) кластерного анализа (метод Варда), согласно этому методу количество кластеров не было задано заранее. Для проведения кластерного анализа у 37 обследованных пациентов были отобраны следующие параметры: $ОФВ_1$, SpO_2 , ИМТ, количество обострений

бронхолегочного процесса за последний год. В результате проведенного анализа были выделены три кластера пациентов (рисунок 1).

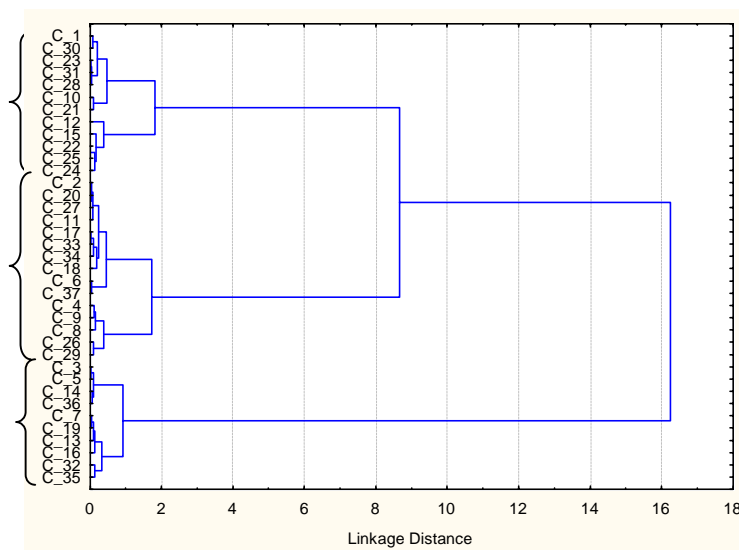


Рисунок 1. – Древоидная диаграмма объединения 37 пациентов в кластеры

К кластеру 1 были отнесены 12 пациентов с ОФВ₁ 93% [87%; 109%]; SpO₂ 98% [98%; 99%]; количеством обострений бронхолегочного процесса за последний год - 1 обострение [0 обострений; 1 обострение]; ИМТ 21,2 кг/м² [19,5 кг/м²; 22,5 кг/м²]. К кластеру 2 были отнесены 15 пациентов с ОФВ₁ 59% [45%; 68%]; SpO₂ 96% [95%; 97%]; количеством обострений бронхолегочного процесса за последний год - 3 обострения [2 обострения; 3 обострения]; ИМТ 19,3 кг/м² [17,5 кг/м²; 21,8 кг/м²]. Кластер 3 составили 10 пациентов с ОФВ₁ 26% [21%; 33%]; SpO₂ 92% [89%; 93%]; количеством обострений бронхолегочного процесса за последний год - 5 обострений [4 обострения; 6 обострений]; ИМТ 17,0 кг/м² [15,1 кг/м²; 18,2 кг/м²].

Дополнительно анализировались анамнестические данные, данные клиничко-лабораторного и инструментального обследования, которые не были включены в процедуру кластерного анализа.

Установлено, что выделенные кластеры соответствовали тяжести бронхолегочного поражения у обследованных пациентов: кластер 1 (12 пациентов) – легкие клиничко-функциональные нарушения, кластер 3 (10 пациентов) – тяжелые клиничко-функциональные нарушения и кластер 2 (15 пациентов) – промежуточный между ними, нарушения средней тяжести.

С целью разработки алгоритма отнесения пациентов с МВ к тому или иному кластеру было построено дерево классификации для обследованных пациентов (обучающая выборка). Из всех анализируемых параметров для построения дерева классификации программой были отобраны два признака

– $ОФВ_1$ и SpO_2 . Решение получено на 2-х ветвлениях и на 3-х терминальных узлах (рисунок 2).

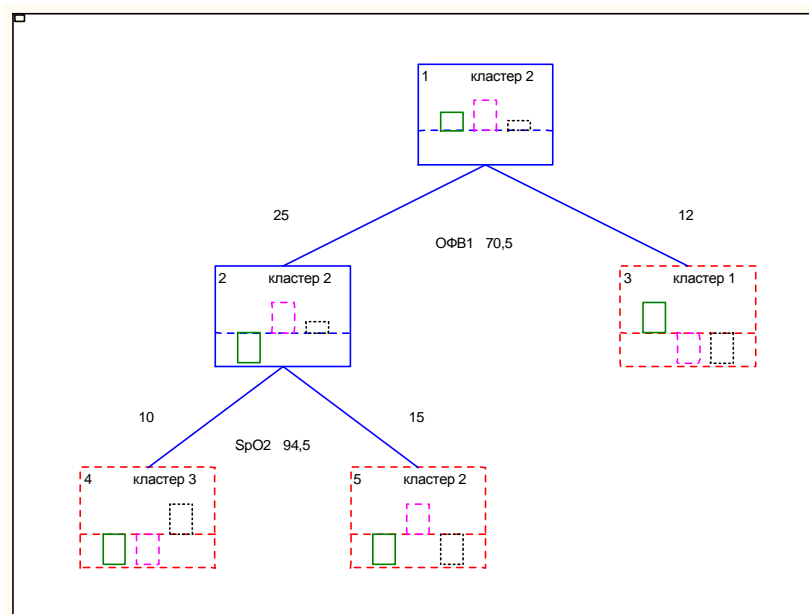


Рисунок 2. – Дерево классификации для предсказания принадлежности наблюдения к определенному кластеру (n=37)

Таким образом, удалось создать модель, с помощью которой возможно определять принадлежность взрослых пациентов с МВ к определенному кластеру (кластер 1 – $ОФВ_1 > 70,5\%$, $SpO_2 > 94,5\%$; кластер 2 – $ОФВ_1 < 70,5\%$, $SpO_2 > 94,5\%$; кластер 3 – $ОФВ_1 < 70,5\%$, $SpO_2 < 94,5\%$).

На основании проведенного исследования был разработан метод оценки клиничко-функционального состояния взрослых пациентов с МВ и выделено три клинические группы (КГ) пациентов: КГ 1 – редкие обострения бронхолегочного процесса, нормальный ИМТ, $ОФВ_1 > 70,5\%$, SpO_2 в пределах нормы, высокая толерантность к физической нагрузке, отсутствие осложнений со стороны бронхолегочной системы; при наличии хронической колонизации *P. aeruginosa* пациенты относятся к КГ 1, если все остальные показатели соответствуют вышеуказанным критериям. КГ 2 – обострения 2-3 раза за последний год, ИМТ нормальный или снижен, $ОФВ_1 < 70,5\%$, $SpO_2 > 94,5\%$, высокая толерантность к физической нагрузке, наличие распространенного пневмофиброза и эмфиземы по данным рентгенологических методов исследования, наличие осложнений. КГ 3 – частые обострения бронхолегочного процесса, снижение $ОФВ_1$, $SpO_2 < 94,5\%$, снижение толерантности к физической нагрузке, наличие буллезно-ячеистой трансформации легочного рисунка по данным рентгенограммы, наличие осложнений [22].

Идентифицировано два фенотипа респираторного синдрома при МВ: А - длительно (с детского возраста) стабильное или медленно прогрессирующее течение бронхолегочного процесса с редкими обострениями, удовлетворительная функция легких, нормальный ИМТ – кластер 1; В – прогрессирующий бронхолегочный процесс с частыми обострениями, нарушение легочной функции, частое снижение ИМТ, осложнения со стороны бронхолегочной системы – кластеры 2 и 3.

При выявлении прогностических факторов по данным 2-х летнего наблюдения с помощью ROC-анализа было установлено, что наибольший риск неблагоприятного исхода МВ ассоциировался с наличием хронической колонизации полирезистентных мукоидных штаммов *P. aeruginosa* в нижних дыхательных путях (отношение шансов (ОШ) 153,0, ДИ 8,5-2745,3, $p < 0,0001$, специфичность признака 94,4%), а также с длиной пройденной дистанции < 476 м по данным 6-ти минутного теста с ходьбой (чувствительность 70,0% , максимальная специфичность 99,7%, AUC 0,86 (95% ДИ 0,69-1,02) и SpO_2 на высоте нагрузки (в конце теста) $< 88,5\%$ (чувствительность 70,0%, специфичность 99,0%, AUC 0,88 (95% ДИ 0,74-1,02)).

Диагностика муковисцидоза у взрослых пациентов с бронхоэктазами

При сравнении данных клиничко-лабораторных и инструментальных методов исследования между группами пациентов с идиопатическими бронхоэктазами (этиологически не связанными с МВ) и с бронхоэктазами при МВ, были выявлены диагностически значимые признаки в исключении МВ у взрослых (не ассоциированные с идиопатическими бронхоэктазами): наличие вязкой трудно отделяемой мокротой (специфичность признака 97,7%, 95% ДИ 89,1%-99,6%, прогностическая ценность отрицательного результата (ПЦО) 97,8%); хроническая колонизация в нижних дыхательных путях *P. aeruginosa* (специфичность 85,1%, 95% ДИ 77,3%-96,5%, ПЦО 88,9%), *S. aureus* (специфичность 68,3%, 95% ДИ 59,5%-75,4%, ПЦО 91,1%); деформации концевых фаланг пальцев и ногтевых пластин (специфичность 97,4%, 95% ДИ 89,9%-99,2%, ПЦО 82,2%); костные деформации позвоночника и грудной клетки (специфичность 68,4%, 95% ДИ 58,3%-76,0%, ПЦО 86,7%); снижение ИМТ (специфичность 66,7%, 95% ДИ 57,3%-76,5%, ПЦО 88,9%); развитие спонтанного пневмоторакса (специфичность 62,0%, 95% ДИ 56,1%-70,6%, ПЦО 97,8%); поражение печени (специфичность 73,3%, 95% ДИ 65,1%-79,6%, ПЦО 97,8%), поражение поджелудочной железы (специфичность 95,5%, 95% ДИ 88,1%-93,1%, ПЦО 95,5%). Предложенный алгоритм диагностики МВ у взрослых пациентов с бронхоэктазами представлен на рисунке 3.

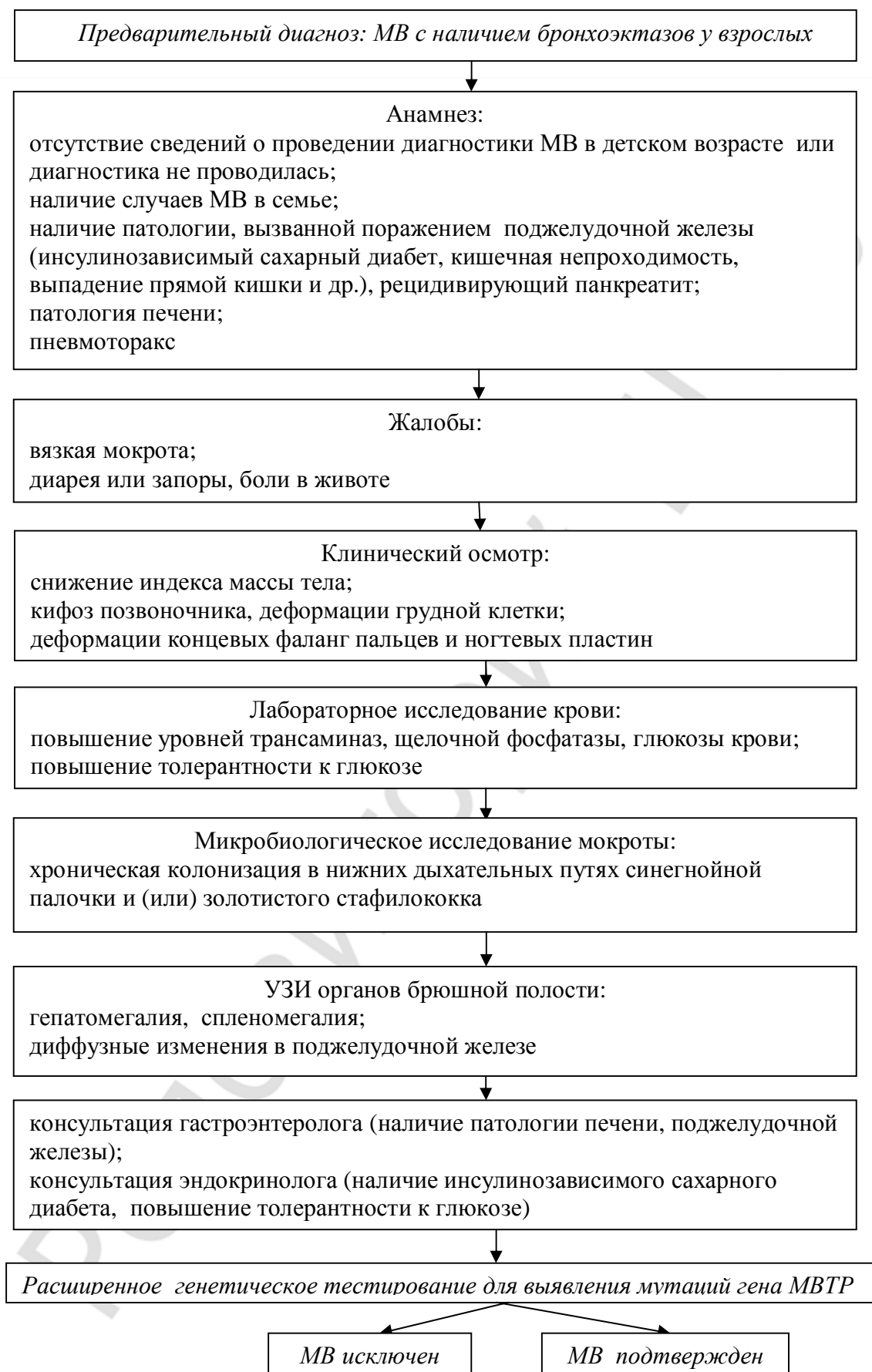


Рисунок 3. – Алгоритм диагностики муковисцидоза у взрослых

Малая доступность потового теста в наших условиях и его лабильность, особенно у взрослых пациентов и при наличии легких форм МВ (С. Castellani et al., 2008, Н.И. Капранов и соавт., 2011), делают целесообразным повысить диагностическую значимость генетического исследования. Мы предложили с целью оптимизации диагностики МВ без предварительного проведения потового теста выполнять комплексное расширенное генетическое исследование для выявления 30 и более мутаций гена регулятора белка трансмембранной проводимости муковисцидоза (МВТР), что стало возможным в Республике Беларусь на современном этапе. Данное исследование позволяет выявлять МВ более чем в 95% возможных случаев (что превышает возможности скринингового исследования).

Программы медицинской реабилитации у взрослых пациентов с муковисцидозом и оценка их эффективности

Разработаны комплексные программы медицинской реабилитации на стационарном и амбулаторном этапах ведения взрослых пациентов с МВ. Разработанные программы включали обязательные и дополнительные методы экспертно-реабилитационной диагностики, перечень мероприятий медицинской реабилитации с указанием кратности назначения и продолжительности отдельных процедур, клиничко-функциональные критерии оценки эффективности проводимых реабилитационных мероприятий. На основании типовых программ для каждого пациента разрабатывалась индивидуальная программа с учетом особенностей течения заболевания и предпочтений пациента.

Для экспертно-реабилитационной диагностики использовался метод разделения взрослых пациентов с МВ на клинические группы соответственно тяжести клиничко-функционального состояния. Данный подход позволяет составить дифференцированные программы реабилитационных мероприятий для пациентов с МВ и оценить их эффективность.

Оценка эффективности использования разработанных программ медицинской реабилитации проводилась у 20 взрослых пациентов с МВ: КГ 1 – 5 пациентов, КГ 2 – 8 пациентов, КГ 3 – 7 пациентов. Проводился динамический контроль клиничко-функциональных показателей, конечными точками исследования являлись спирометрические и газометрические показатели, ИМТ, длительность ремиссии бронхолегочного процесса, показатели 6-ти минутного теста с ходьбой, продолжительность стационарного лечения.

В результате долгосрочного (в течение 2-х лет) проведения медицинской реабилитации у всех пациентов было приостановлено снижение и получен абсолютный прирост показателей функции внешнего

дыхания, PO_2 , ИМТ. У пациентов КГ 1 и КГ 2 после проведения медицинской реабилитации получено статистически значимое увеличение медианы пройденной дистанции по данным 6-ти минутного теста с ходьбой на 85 м по сравнению с данным показателем до реабилитации ($p=0,0015$), в то время как при сравнении показателей, полученных в начале исследования и до начала реабилитации, был выявлен отрицательный абсолютный прирост медианы данного показателя. За период от начала исследования до начала реабилитации медиана средней длительности ремиссии у пациентов КГ 1 и КГ 2 составила 5,0 месяцев [4,0 месяца; 5,0 месяцев], после проведения реабилитационных мероприятий 10,0 месяцев [9,0 месяцев; 12,0 месяцев], абсолютный прирост медианы показателя составил 5,0 месяцев ($p=0,0220$). Также у пациентов в КГ 1 и КГ 2 получено уменьшение медианы длительности стационарного лечения за год после реабилитации (21,0 сутки против 42,0 суток до реабилитации ($p=0,0015$)), в то время как за период от начала исследования до начала реабилитации наблюдалось увеличение медианы данного показателя.

У пациентов КГ 3 после проведения медицинской реабилитации был достигнут абсолютный прирост медиан показателей 6-ти минутного теста с ходьбой, средней продолжительности ремиссии, уменьшение длительности стационарного лечения, в то время как в период от начала исследования до начала реабилитации наблюдалась отрицательная динамика данных показателей.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Основные научные результаты диссертации

1. В Республике Беларусь в период с 2004 по 2013 год увеличилось количество взрослых пациентов с МВ под медицинским наблюдением с 15 до 37 человек, медиана их возраста с 20 лет [18 лет; 22 года] до 24 лет [21 год; 28 лет], а также доли пациентов в возрастной группе 25 лет и старше (с 1 из 15 до 16 из 37, $p=0,0111$) и социально-активных - работающих или учащихся (с 5 из 15 до 30 из 37, $p=0,0023$), что свидетельствует об эффективности тактики ведения пациентов. Установлено отсутствие возрастно-половых различий у взрослых пациентов с МВ. На современном этапе в Республике Беларусь среди взрослых, страдающих МВ, преобладают пациенты с хронической колонизацией синегнойной палочки в нижних дыхательных путях (76%), нормальным индексом массы тела (68%), высокой толерантностью к физической нагрузке (медиана показателей 6-ти минутного теста с ходьбой - 74% должных значений). У взрослых пациентов отмечаются редкие осложнения со стороны органов ЖКТ (инсулинозависимый сахарный диабет у 8% пациентов, цирроз печени – у

10%). Взрослые пациенты с МВ представляют собой неоднородную по клинико-функциональному статусу группу - определяется значительная вариабельность отдельных клинико-функциональных показателей при нормальных или умеренно сниженных значениях медиан (количество обострений бронхолегочного процесса за год от 0 до 6, ИМТ – от 24,8 до 14,0 кг/м², ОФВ₁ - от 109 до 18%, показатели 6-ти минутного теста с ходьбой - от 725 до 320 м) [3, 10, 13, 15, 19].

2. Разработана модель оценки клинико-функционального состояния взрослых пациентов с МВ с помощью наиболее информативных параметров: ОФВ₁(>70,5% или <70,5%) и SpO₂ (>94,5% или <94,5%). Выделены три клинические группы пациентов (КГ 1 - с легкими клинико-функциональными нарушениями, КГ 2 – с клинико-функциональными нарушениями средней тяжести, КГ 3 – с тяжелыми клинико-функциональными нарушениями), что позволяет осуществлять экспертно-реабилитационную диагностику и дифференцированный подход при ведении пациентов. Тяжесть течения МВ у взрослых пациентов во многом определяется клиническими фенотипами. Идентифицировано два фенотипа бронхолегочного процесса при МВ: А (n=12) - длительно (с детского возраста) стабильное или медленно прогрессирующее течение с редкими обострениями, сохраненная легочная функция, нормальный ИМТ – клиническая группа 1; В (n=25) – прогрессирующий бронхолегочный процесс с частыми обострениями, проявляющимися выраженным нарастанием клинико-функциональных проявлений, снижение легочной функции, частое снижение ИМТ, наличие осложнений – клинические группы 2 и 3 [4, 5, 6, 9, 17, 22].

3. Выявлено сходство клинико-функциональных проявлений бронхоэктазов, этиологически связанных и не связанных с МВ, у взрослых. Определены диагностически значимые признаки в исключении МВ (не ассоциированные с бронхоэктазами другой этиологии): воспалительный бронхолегочный процесс с вязкой трудно отделяемой мокротой (прогностическая ценность отрицательного результата 97,8%) и хронической колонизацией *P. aeruginosa* (88,9%), *S. aureus* (91,1%); деформации концевых фаланг пальцев и ногтевых пластин (82,2%); костные деформации позвоночника и грудной клетки (86,7%); снижение ИМТ (88,9%); развитие спонтанного пневмоторакса (97,8%); патология со стороны органов ЖКТ: поражение печени (97,8%), поражение поджелудочной железы (95,5%). Разработанный диагностический алгоритм МВ позволяет упростить процесс верификации диагноза и повысить точность диагностики за счет использования расширенного генетического исследования по выявлению мутаций гена МВТР, которое стало возможным на современном этапе в

Республике Беларусь, без предварительного выполнения потового теста [2, 8].

4. Разработаны комплексные дифференцированные в соответствии с клиническими группами программы медицинской реабилитации взрослых пациентов с МВ, включающие метод магнитолазеротерапии. Оценка эффективности программ медицинской реабилитации у взрослых пациентов с МВ дает возможность заключить, что предлагаемые программы позволили усилить эффекты базисной терапии: прекратилось снижение и достигнута стабилизация показателей функции внешнего дыхания, PO_2 и ИМТ. У пациентов клинических групп 1 и 2 после проведения реабилитации повысилась толерантность к физической нагрузке - медиана пройденной дистанции по данным 6-ти минутного теста с ходьбой увеличилась на 85 м, $p=0,0015$, уменьшилась медиана длительности стационарного лечения за год на 21,0 сутки, $p=0,0015$, у пациентов клинической группы 3 была выявлена тенденция к улучшению данных показателей [1, 7, 11, 12, 14, 16, 18, 20, 21, 23].

Рекомендации по практическому использованию результатов

1. Оценку тяжести клинико-функционального состояния взрослых пациентов с муковисцидозом с целью осуществления экспертно-реабилитационной диагностики и дифференцированного подхода к лечебно-реабилитационным мероприятиям целесообразно проводить в соответствии с инструкцией по применению «Метод оценки клинико-функционального статуса взрослых пациентов с муковисцидозом», утвержденной Министерством здравоохранения Республики Беларусь от 04.10.2013 г. (рег. № 065-0613) [22].

2. В индивидуальные программы медицинской реабилитации взрослых пациентов с муковисцидозом клинических групп 1 и 2 рекомендуется включать лазеротерапию (инструкция по применению «Метод магнитолазеротерапии у взрослых пациентов с муковисцидозом», утвержденная Министерством здравоохранения Республики Беларусь от 04.10.2013 г. (рег. № 066-0613)) [21] и патент Республики Беларусь № 17639 [21]).

3. Медицинскую реабилитацию взрослых пациентов с муковисцидозом рекомендуется проводить в соответствии с инструкцией по применению «Технология медицинской реабилитации пациентов с муковисцидозом (старше 18 лет)», утвержденной Министерством здравоохранения Республики Беларусь 18.12.2009 г. (рег. № 140-1409) [20].

СПИСОК РАБОТ, ОПУБЛИКОВАННЫХ АВТОРОМ ПО ТЕМЕ ДИССЕРТАЦИИ

Статьи в научных журналах

1. Оценка эффективности комплексной медицинской реабилитации у взрослых больных муковисцидозом / Н. В. Мановицкая, Г.Л. Бородина, Г. К. Новская, О. М. Бурак, И. В. Довнар, И. Г. Лантухова // Мед. панорама. – 2009. – № 12. – С. 62–64.
2. Проблемы совершенствования диагностики муковисцидоза у взрослых / Г. Л. Бородина, Н. В. Мановицкая, О. М. Бурак, Г. К. Новская, И. В. Довнар, И. Г. Лантухова // Мед. панорама. – 2009. – № 12. – С. 20–22.
3. Мановицкая, Н. В. Динамика клинического статуса взрослых пациентов с муковисцидозом в Республике Беларусь / Н. В. Мановицкая, Г. Л. Бородина, Т. А. Войтко // Пробл. здоровья и экологии. – 2013. – № 2. – С. 29–34.
4. Мановицкая, Н. В. Критерии оценки клинического состояния взрослых пациентов с муковисцидозом / Н. В. Мановицкая // Мед. панорама. – 2013. – № 9. – С. 32–35.
5. Мановицкая, Н. В. Оценка клинического статуса взрослых пациентов с муковисцидозом / Н. В. Мановицкая, Г. Л. Бородина, Т. А. Войтко // ARSmedica. Искусство медицины. – 2013. – № 3. – С. 167–174.
6. Мановицкая, Н. В. Оценка клинической тяжести взрослых пациентов с муковисцидозом / Н. В. Мановицкая // Пробл. здоровья и экологии. – 2014. – № 1. – С. 42–46.
7. Мановицкая, Н. В. Оценка эффективности дифференцированных программ медицинской реабилитации взрослых пациентов с муковисцидозом / Н. В. Мановицкая, Г. Л. Бородина, Т. А. Войтко // Мед. панорама. – 2013. – № 9. – С. 23–26.
8. Оптимизация диагностики муковисцидоза у взрослых / Н. В. Мановицкая, Г. Л. Бородина, И. М. Лаптева, Г. К. Новская, О. М. Бурак, И. В. Довнар, И. Г. Лантухова // Мед. панорама. – 2013. – № 2. – С. 114–117.
9. Мановицкая, Н. В. Способ определения тяжести клинико-функционального состояния взрослых пациентов с муковисцидозом / Н. В. Мановицкая, О. Н. Харевич, Г. Л. Бородина // Мед. журн. – 2014. – № 1. – С. 87–89.
10. Мановицкая, Н. В. Эпидемиология муковисцидоза у взрослых в Республике Беларусь / Н. В. Мановицкая, Г. Л. Бородина // Мед. журн. – 2014. – № 2. – С. 79–83.
11. Мановицкая, Н. В. Эффективность применения магнитолазеротерапии при обострении бронхолегочного процесса у взрослых пациентов с

муковисцидозом / Н. В. Мановицкая // Мед. панорама. – 2014. – № 2. – С. 35–38.

Статьи в научных сборниках и материалах конференций

12. Бородина, Г. Л. Возможности использования лазеротерапии в ведении больных муковисцидозом / Г. Л. Бородина, Н. В. Мановицкая, В. Ю. Плавский // Современные методы физиотерапии : материалы Респ. науч. практ. конф. / Бел. мед. акад. последипл. образования ; под ред. В. С. Улащика, А. В. Волоатовской. – Минск, 2008. – С. 158–163.

13. Мановицкая, Н. В. Оценка показателей функции внешнего дыхания и переносимости физических нагрузок у взрослых больных муковисцидозом / Н. В. Мановицкая, Г. Л. Бородина // Проблемы фтизиатрической и пульмонологической служб на современном этапе : материалы VII съезда фтизиатров Респ. Беларусь и науч. практ. конф. «Диагностика и лечение туберкулеза в свете международной стратегии DOTS», Минск, 22-23 мая 2008 г. / редкол.: Г.Л. Гуревич [и др.]. – Минск, 2008. – С. 220–224.

14. Baradzina, N. L. Medical rehabilitation program in cystic fibrosis / N. L. Baradzina, N. V. Manovitskaya // The 19th ERS Annual Congress : abstracts, Vienna, Sept. 12–16, 2009 / Eur. Respiratory Society ; ed.: J. Peter [et al.]. – [Publ.] The Eur. Respir J. – 2009. – Vol. 34, suppl. 56. – P. S 403.

15. Мановицкая, Н. В. Взаимосвязь клинических и функциональных параметров у пациентов с муковисцидозом / Н. В. Мановицкая, Г. Л. Бородина // Итоги реализации государственной программы «Туберкулез» и внедрения научных результатов в практическое здравоохранение : материалы Респ. науч. практ. конф., Минск, 24 июня 2010 г. / редкол.: Г. Л. Гуревич [и др.]. – Минск, 2010. – С. 190–192.

16. Кривцун, О. А. Эффективность мероприятий по психологической реабилитации пациентов с муковисцидозом / О. А. Кривцун, Г. Л. Бородина, Н. В. Мановицкая // Современные проблемы туберкулеза : материалы науч. практ. конф. «Пути реализации стратегии СТОП-ТБ в Беларуси» и Пленума РОО «Белорусское респираторное общество», Минск, 3-4 ноября 2011 г. / редкол.: Г. Л. Гуревич [и др.]. – Минск, 2011. – С. 280–284.

17. Мановицкая, Н. В. Способ моделирования прогноза клинического течения муковисцидоза у взрослых пациентов / Н. В. Мановицкая, Г. Л. Бородина, А. Ф. Белько // Туберкулез современного периода : материалы Междунар. науч.-практ. конф. «Современные медицинские технологии в диагностике, лечении и диспансерном наблюдении пациентов с туберкулезом», Минск, 7-8 июня 2012 г. / ГУ РНПЦ пульмонологии и фтизиатрии ; редкол.: Г. Л. Гуревич [и др.]. – Минск, 2012. – С. 352–355.

18. Мановицкая, Н. В. Использование магнитолазеротерапии в комплексном лечении обострения бронхолегочного процесса у взрослых пациентов с

муковисцидозом / Н. В. Мановицкая, Т. А. Войтко, Г. Л. Бородина // Научно-практические аспекты кардиологии и внутренних болезней : сб. науч. тр., посвящ. 5-летию 3-й каф. внутренних болезней УО «Белорусский государственный медицинский университет» / под общей ред.: Н. П. Митьковской, Н. Л. Цапаевой. – Минск, 2013. – С. 175–180.

19. Manovitskaya, N. V. Clinical features of adult's cystic fibrosis in the Republic of Belarus / N. V. Manovitskaya, H. L. Baradzina // The 23th ERS Annual Congress : abstracts, Barcelona, Sept. 7–11, 2013. – [Publ.] The Eur. Respir J. – 2013 [Electronic resource]. – Mode of access: http://www.ersnet.org/learning_resources_player/abstract_print_13/files/106.pdf. – Date of access: 04.04.2014.

Инструкции

20. Технология медицинской реабилитации пациентов с муковисцидозом (старше 18 лет) : инструкция по применению № 140-1409 : утв. м-вом здравоохранения Респ. Беларусь 18.12.2009 г. / ГУ «РНПЦ пульмонологии и фтизиатрии»; авт.-сост. Г. Л. Бородина, Н. В. Мановицкая, Т. А. Войтко. – Минск, 2009. – 24 с.

21. Метод магнитолазеротерапии у взрослых пациентов с муковисцидозом : инструкция по применению № 066-0613 : утв. м-вом здравоохранения Респ. Беларусь 04.10.2013 г. / ГУ «РНПЦ пульмонологии и фтизиатрии» ; авт.-сост. Н. В. Мановицкая, Г. Л. Бородина. – Минск, 2013. – 3 с.

22. Метод оценки клинично-функционального статуса взрослых пациентов с муковисцидозом : инструкция по применению № 065-0613 : утв. м-вом здравоохранения Респ. Беларусь 04.10.2013 г. / ГУ «РНПЦ пульмонологии и фтизиатрии» ; авт.-сост. Н. В. Мановицкая, Г. Л. Бородина, Т. А. Войтко. – Минск, 2013. – 4 с.

Патенты на изобретения

23. Способ лечения муковисцидоза : пат. 17639 Респ. Беларусь, МПК А 61N 5/067, А 61N 2/04, А 61N 2/06 / Г. Л. Бородина, Н. В. Мановицкая, В. Ю. Плавский, Г. Л. Гуревич ; дата публ.: 30.10.2013 г.

РЭЗІЮМЭ

Манавіцкая Наталля Валянцінаўна

Клініка-функцыянальныя асаблівасці дарослых пацыентаў з мукавісцыдозам

Ключавыя словы: мукавісцыдоз, бронхаэктазы, клініка-функцыянальны стан, медыцынская рэабілітацыя.

Мэта даследавання: павысіць эфектыўнасць медыцынскай дапамогі дарослым пацыентам з мукавісцыдозам на аснове аптымізацыі дыягностыкі, распрацоўкі і ўкаранення праграм медыцынскай рэабілітацыі.

Аб'ект і метады даследавання: абследавана 48 пацыентаў з мукавісцыдозам, 45 пацыентаў з ідыяпатычнамі бронхаэктазамі і 28 здаровых асоб ва ўзросце старэйшыя за 18 гадоў. Вывучаны клініка-функцыянальныя, лабараторныя і рэнтгеналагічныя праявы мукавісцыдоза, шляхі ўдасканалення дыягностыкі мукавісцыдоза ў дарослых і павышэння эфектыўнасці медыцынскай рэабілітацыі дарослых пацыентаў з мукавісцыдозам.

Вынікі: выяўленыя клініка-функцыянальныя асаблівасці пацыентаў з мукавісцыдозам ва ўзросце старэйшыя за 18 гадоў у Рэспубліцы Беларусь. Распрацаваны метады ацэнкі цяжару клініка-функцыянальнага стану дарослых пацыентаў з мукавісцыдозам з мэтай ажыццяўлення дыферэнцыраванага падыходу пры правядзенні дыягнастычных і лячэбна-рэабілітацыйных мерапрыемстваў. Ідэнтыфікавана два клінічных фенатыпу бронхалегачнага працэсу пры мукавісцыдозе. Аптымізаваны алгарытм дыягностыкі мукавісцыдоза ў дарослых пацыентаў з бронхоэктазамі. Распрацаваны праграмы медыцынскай рэабілітацыі з уключэннем магніталазератэрапіі, выкарыстанне якіх дазваляе ўзмацніць эфекты базіснай тэрапіі за кошт станоўчай дынамікі клініка-функцыянальных паказчыкаў у дарослых пацыентаў з мукавісцыдозам.

Вобласць ужывання: атрыманыя вынікі могуць выкарыстоўвацца ў пульманалогіі і рэабіліталогіі, а таксама ў навучальным працэсе медыцынскіх ВНУ і ўстаноў паслядыпломнай адукацыі.

РЕЗЮМЕ

Мановицкая Наталья Валентиновна **Клинико-функциональные особенности взрослых пациентов с муковисцидозом**

Ключевые слова: муковисцидоз, бронхоэктазы, клинико-функциональное состояние, медицинская реабилитация.

Цель исследования: повысить эффективность медицинской помощи взрослым пациентам с муковисцидозом на основе оптимизации диагностики, разработки и внедрения программ медицинской реабилитации.

Объект и методы исследования: обследовано 48 пациентов с муковисцидозом, 45 пациентов с идиопатическими бронхоэктазами и 28 здоровых лиц в возрасте старше 18 лет. Изучены клинико-функциональные, лабораторные и рентгенологические проявления муковисцидоза, пути совершенствования диагностики муковисцидоза у взрослых и повышения эффективности медицинской реабилитации взрослых пациентов с муковисцидозом.

Результаты: выявлены клинико-функциональные особенности пациентов с муковисцидозом в возрасте старше 18 лет в Республике Беларусь. Разработан метод оценки тяжести клинико-функционального состояния взрослых пациентов с муковисцидозом с целью осуществления дифференцированного подхода при проведении диагностических и лечебно-реабилитационных мероприятий. Идентифицировано два клинических фенотипа бронхолегочного процесса при муковисцидозе. Оптимизирован алгоритм диагностики муковисцидоза у взрослых пациентов с бронхоэктазами. Разработаны программы медицинской реабилитации с включением магнитолазеротерапии, использование которых позволяет усилить эффекты базисной терапии за счет положительной динамики клинико-функциональных показателей у взрослых пациентов с муковисцидозом.

Область применения: полученные результаты могут использоваться в пульмонологии и реабилитологии, а также в учебном процессе медицинских вузов и учреждений последипломного образования.

SUMMARY

Manovitskaya Natalia V.

Clinical and functional features of adult patients with cystic fibrosis

Key words: cystic fibrosis, bronchiectasis, clinical and functional status, medical rehabilitation.

Objective: to improve the efficiency of care for adult patients with cystic fibrosis based on the optimization of diagnosis, development and implementation of programs of medical rehabilitation.

Subjects and methods: the study involved 48 patients with cystic fibrosis, 45 patients with bronchiectasis and 28 healthy individuals aged 18 years and older. The clinical, functional, laboratory and radiographic indicators of cystic fibrosis were studied. Solutions to improve the diagnosis of cystic fibrosis and improve the efficiency of medical rehabilitation of adult patients with cystic fibrosis were proposed.

Results: identified clinical and functional characteristics of patients with cystic fibrosis at the age of 18 and older in the Republic of Belarus. A method for assessing the severity of the clinical and functional status of adult patients with cystic fibrosis was developed. This method can be used for a differentiated approach in diagnostic, treatment and rehabilitation. Two clinical phenotypes of bronchopulmonary process were identified for the patients with cystic fibrosis. The diagnostic algorithm of cystic fibrosis was optimized for adult patients with bronchiectasis. Designed rehabilitation program with the inclusion of magnetic and laser therapy which allows amplifying the effects of basic therapy due to the positive dynamics of clinical and functional parameters for adult patients with cystic fibrosis.

Scope: the results can be used in pulmonology and rehabilitation, as well as in the educational process of medical schools and postgraduate institutes.