

ID: 2020-12-376-T-19303

Тезис

Безменова М.Д., Гусев Я.С.

Муковисцидоз*ФГБОУ ВО Саратовский ГМУ им. В.И. Разумовского Минздрава России, кафедра патологической анатомии**Научный руководитель: к.м.н. Воронцова С.А.*

Актуальность. Муковисцидоз (МВ) - наследственно обусловленное, моногенное заболевание с А-Р типом передачи и полиорганной манифестацией, характеризуется системным поражением экзокринных желёз жизненно важных органов и систем, причем как слизиобразующих, так и серозных, обычно с тяжелым течением и неблагоприятным прогнозом. Распространенность заболевания среди новорожденных составляет, по данным ВОЗ 1:2000. Ежегодно в мире рождаются более 45 000 детей, больных муковисцидозом, в России около 300 человек. Средняя продолжительность жизни по России составляет 16 лет. Прогноз МВ до настоящего времени остаётся неблагоприятным. Летальность составляет 50—60 %, среди детей раннего возраста выше. При поздней диагностике и неадекватной терапии прогноз значительно менее благоприятный.

Недостаточная информированность о заболевании в РФ, связанная с редкостью встречаемости, поздняя постановка диагноза, а также отсутствие жизненно необходимых препаратов на фармацевтическом рынке снижают качество жизни и вероятность благополучного исхода для пациента.

Цель исследования: изучение статистики встречаемости заболевания и наполненности фармацевтического рынка РФ жизненно важными препаратами для пациентов с данным заболеванием.

Задачи: исследование клинических случаев и анализ необходимой информации.

Материал и методы. В ходе работы было рассмотрено 2 клинических случая с диагнозом: “Муковисцидоз смешанная форма”, предоставленных кафедрой госпитальной педиатрии и неонатологии СГМУ на базе 3 ГКБ им. В.И. Разумовского.

Результаты. После рассмотрения клинических случаев у детей 5 и 17 лет с диагнозом “Муковисцидоз смешанная форма” было отмечено, что у обоих пациентов наблюдалась поздняя постановка окончательного диагноза (в 2 года), что повлияло на дальнейшее лечение больных. Препарат, назначенный по жизненным показаниям и не подлежащий замене “Креон-10000”, уходит с Российского фармацевтического рынка.

Выводы. Муковисцидоз – тяжелое неизлечимое заболевание, поэтому терапию нужно начинать как можно раньше. Только это позволит снизить тяжесть состояния больного и обеспечить высокое качество жизни. Ранняя диагностика, правильно подобранное лечение и соблюдение всех клинических рекомендаций - залог полноценной жизни для пациентов с муковисцидозом.

Ключевые слова: муковисцидоз, фармацевтический рынок