



Краткий отчет за 2016 год

Муковисцидоз в Европе - Факты и Цифры 2016

Европейский Регистр пациентов с муковисцидозом (ECFSPR) рад представить данный отчет, содержащий ключевую информацию о том, как муковисцидоз (МВ) влияет на жизнь больных и их родственников по всей Европе.

ECFSPR собирает, оценивает и сравнивает информацию о людях с МВ, живущих в Европе и в соседних странах, которые согласились состоять в Регистре. Данная информация позволяет лучше изучить МВ, способствует внедрению новых европейских стандартов по уходу и лечению, проводить научные исследования и информировать тех, кто занимается планированием в области государственного здравоохранения.

Если Вам интересно узнать больше о деятельности [ECFSPR - посетите наш сайт](#).

Для более подробной информации, изучите отчет, полный текст которого - [здесь](#).

Июнь 2018 г.

Перевод на русский выполнен по заказу Благотворительного фонда «Острова»
Сентябрь, 2018 г.

Редактор перевода - Каширская Н.Ю., главный научный сотрудник лаборатории генетической эпидемиологии, ФГБНУ «Медико-генетический научный центр», член рабочих групп экспертов по неонатальному скринингу и регистру Европейского общества по муковисцидозу (ECFS), д.м.н., профессор

Карта стран,
которые предоставили
информацию для отчета за
2016 год
для ECFSPR



44 719

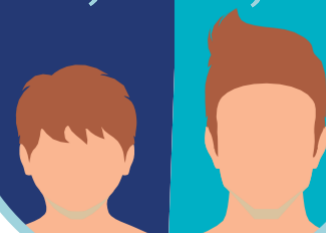
зарегистрированных пациентов в 31 стране
количество пациентов на карте

СРЕДНИЙ ВОЗРАСТ
УСТАНОВЛЕНИЯ
ДИАГНОЗА

4,1
месяца



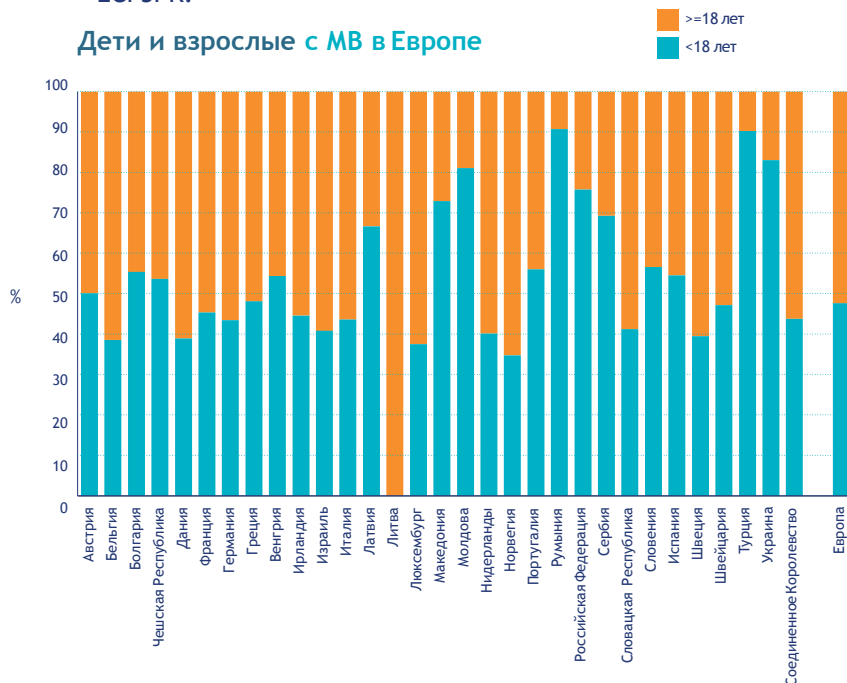
Дети 47,6%
Взрослые 52,4%



Соотношение дети-взрослые

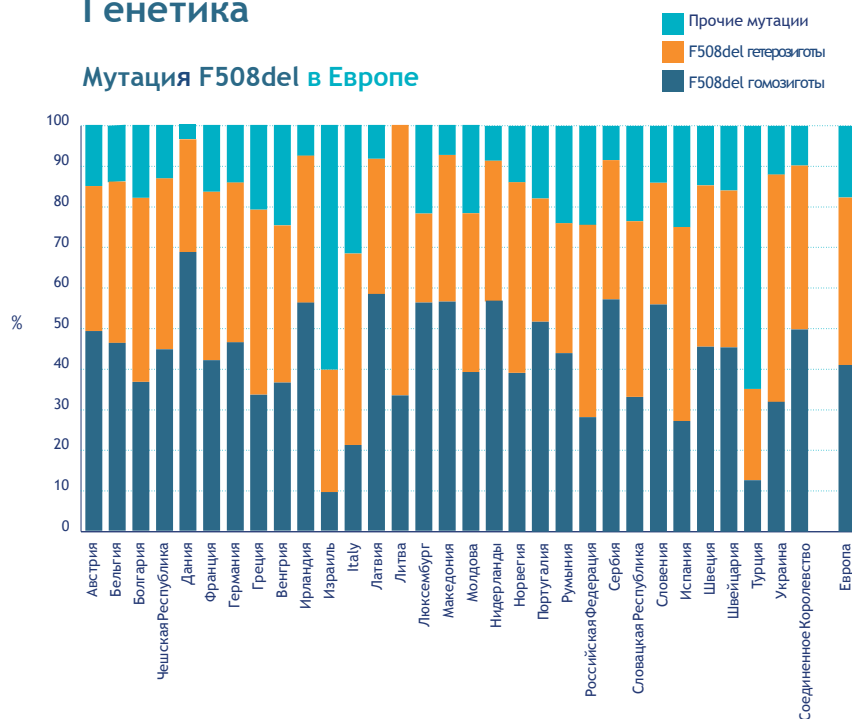
- Соотношение дети-взрослые варьирует в разных странах.
- В некоторых странах только несколько отдельных центров направляют информацию для ECFSPR.

Дети и взрослые с МВ в Европе

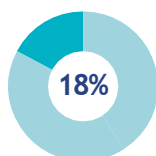
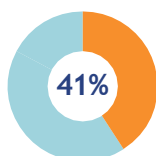
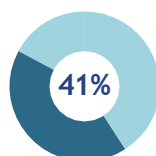


Генетика

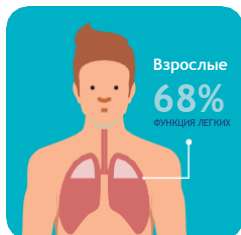
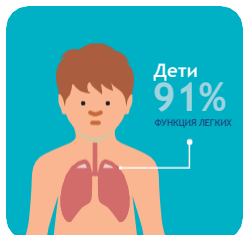
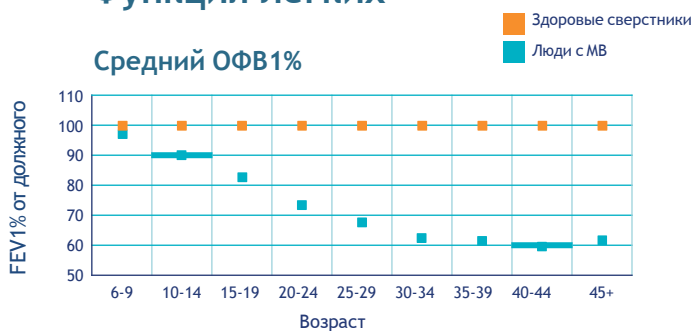
Мутация F508del в Европе



- F508del - наиболее частая мутация, ведущая к МВ в Европе.
- Люди с МВ имеют две мутации, обуславливающие МВ, одна из которых наследуется от матери, а другая - от отца.
- Гомозиготы: обе мутации одинаковые.
- Гетерозиготы: обе мутации разные.

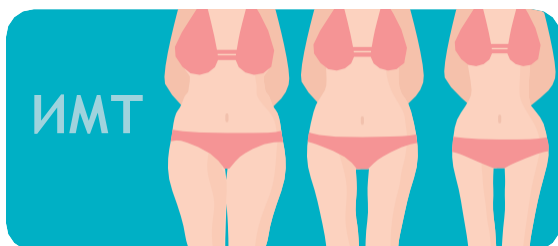


Функция легких

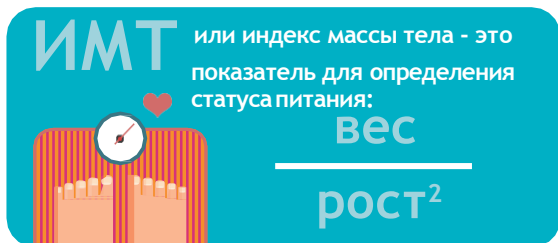


- ОФВ1 является показателем, характеризующим функцию легких. Это - максимальный объем воздуха, который форсированно выдыхается в первую секунду, после того, как будет сделан глубокий вдох.
- ОФВ1% - это процентное отношение к среднему объему, характерному для здоровых людей того же возраста, пола и роста, который устанавливается в качестве 100%.
- Среди людей с МВ в возрасте 45 лет и старше чаще встречаются мутации, вызывающие более легкие формы МВ. Это влияет на показатель функции легких среди людей с МВ данной возрастной группы.

Питание

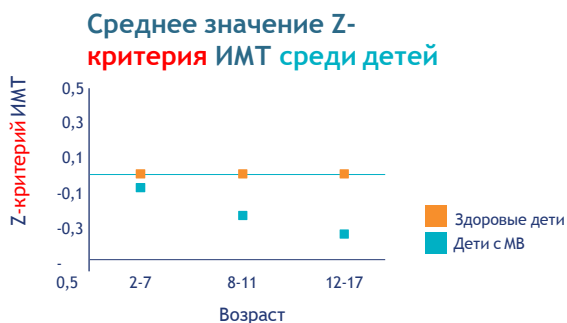


Медиана означает, что 50% значений выше, и 50% - ниже этого показателя.

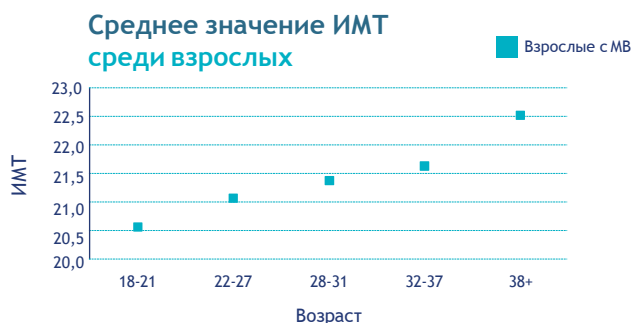


Z-критерий

показывает, насколько далек показатель от среднего значения среди референтной группы населения.



- Значение z-показателя, равное 0, означает, что ИМТ - такой же, как ИМТ здоровых детей того же пола и возраста.
- С возраста 8 лет дети с МВ имеют более низкий средний ИМТ, чем здоровые дети того же возраста.



- Здоровые сверстники имеют ИМТ между 18 и 25.
- С возрастом у людей с МВ показатель ИМТ растет.
- Среди людей с МВ в возрасте 38 лет и старше чаще встречаются мутации, вызывающие более легкие формы МВ. Это влияет на ИМТ взрослых данной возрастной группы.

Ферменты поджелудочной железы



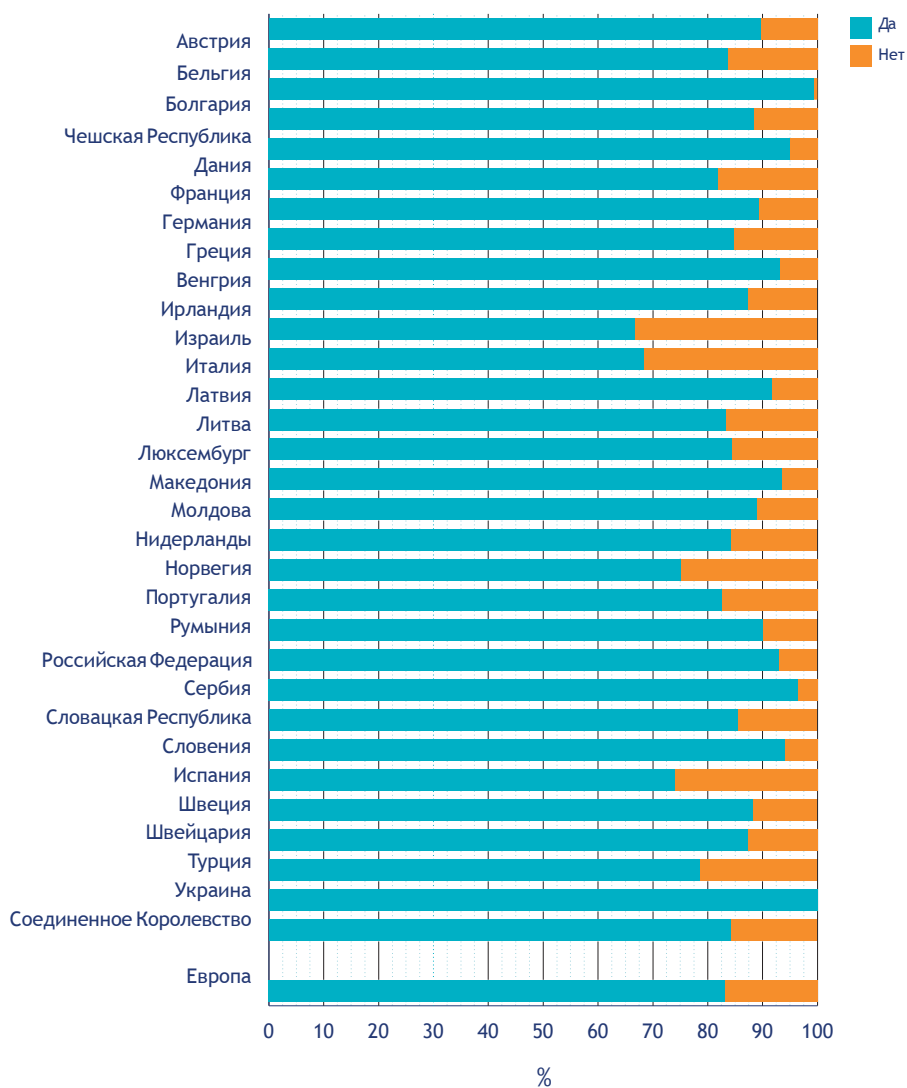
83%



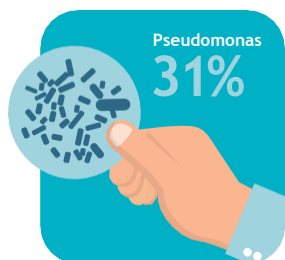
людей с МВ принимают панкреатические ферменты.*

- Ферменты, вырабатываемые поджелудочной железой, необходимы для переваривания и всасывания жиров и витаминов из пищи. У многих людей с МВ выработка этих ферментов блокирована и они вынуждены принимать заместительную терапию.

% больных МВ, которые принимают заместительные ферменты поджелудочной железы



Инфекция

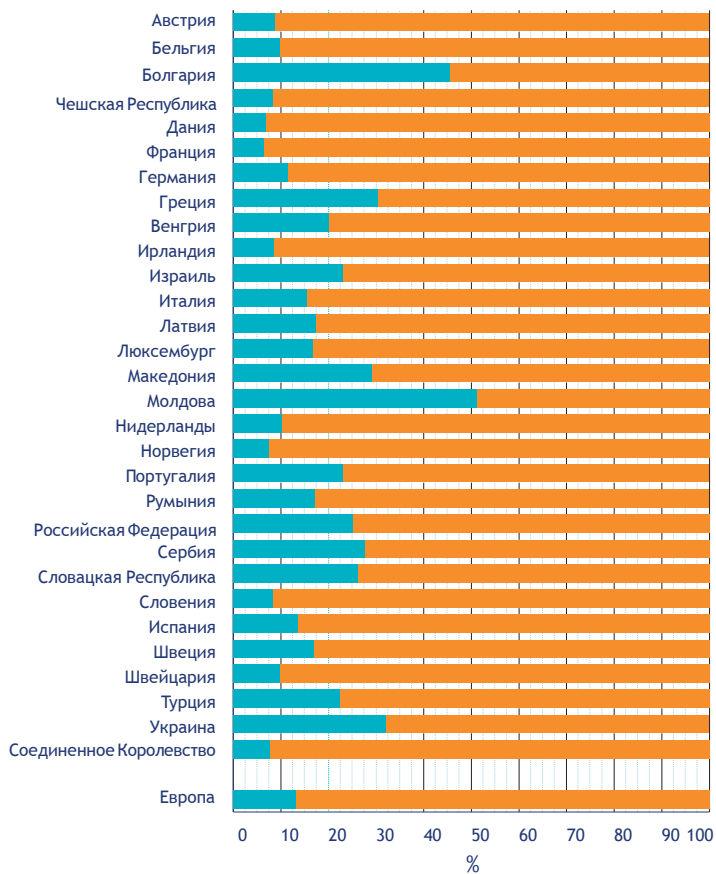


31%

людей с МВ - легкие которых хронически инфицированы бактериями *Pseudomonas aeruginosa*.*

% хронически инфицированных *Pseudomonas aeruginosa* среди детей*

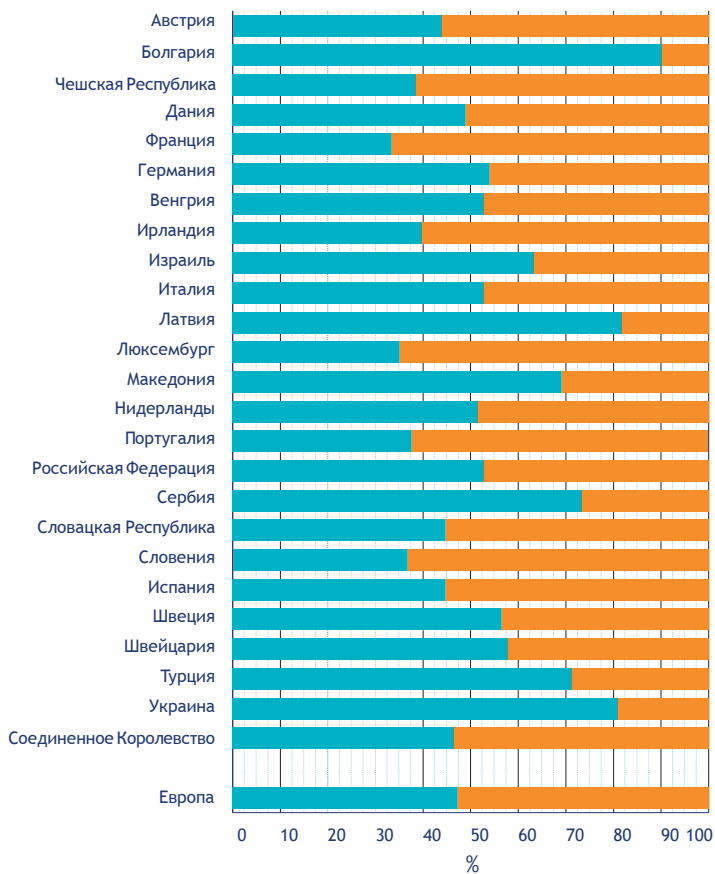
Да
Нет



* Кроме отсутствующих значений, а также информации от стран с высоким % отсутствующей информации.

% хронически инфицированных *Pseudomonas aeruginosa* среди взрослых*

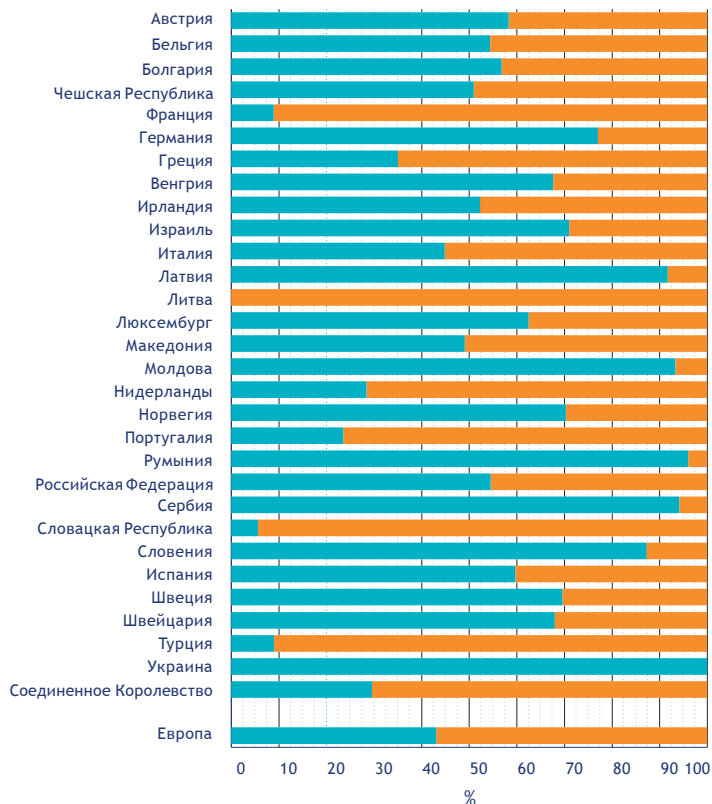
Да
Нет



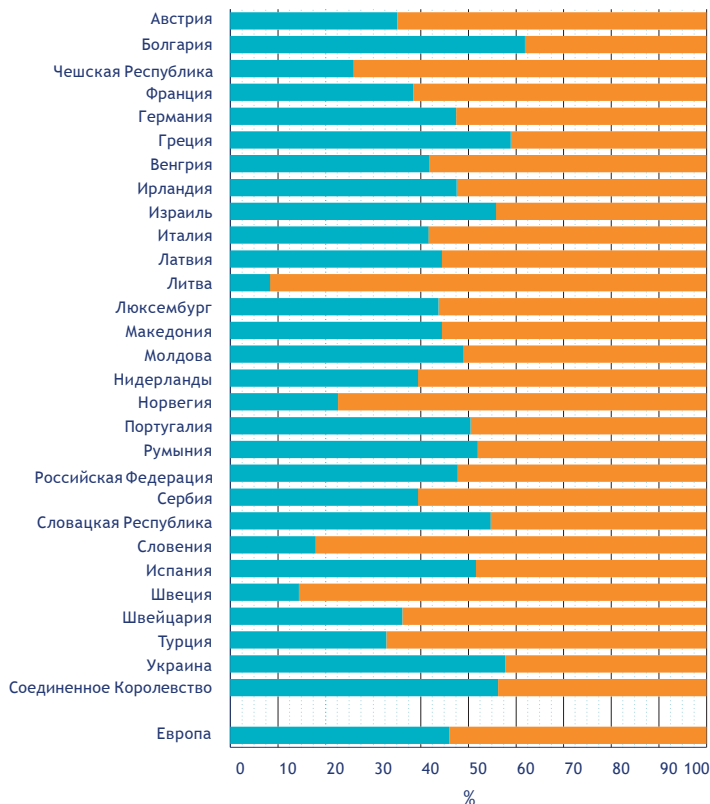
Примечание: В Молдове и Румынии - менее 5 пациентов в возрасте 18 лет и старше, поэтому они исключены из графика.

Ингаляционная терапия

% людей с МВ, использующих гипертонический раствор*



% людей с МВ, использующих антибиотики*



Гипертонический раствор назначается для эвакуации вязкой мокроты из легких.

* Кроме отсутствующих значений, а также информации от стран с высоким % отсутствующей информации.

Ингаляции с антибиотиками назначаются для лечения бактериальной инфекции, специфичной для МВ, такой, как хроническая инфекция *Pseudomonas aeruginosa*.

Трансплантация

Количество людей с МВ с трансплантатом легкого

