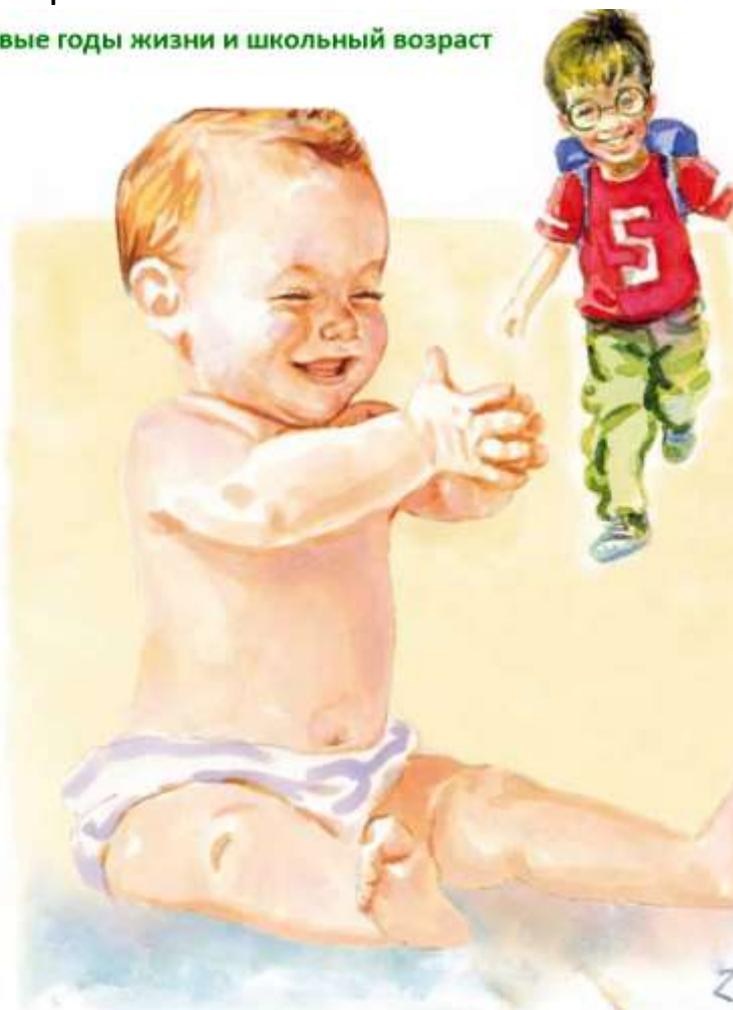


МУКОВИСЦИДОЗ

давайте обсудим вместе

Часть Первая:

первые годы жизни и школьный возраст



Вопросы и ответы

Издано при содействии «Фонда по
изучению муковисцидоза»
(Италия)



Напечатано Фондом
“Поможем им жить”



МУКОВИСЦИДОЗ

Давайте обсудим вместе

Часть первая: ПЕРВЫЕ ГОДЫ ЖИЗНИ И ШКОЛЬНЫЙ ВОЗРАСТ

Вопросы и Ответы

Под редакцией

Грациела Борго, Роберто Буццетти, Джанни Мастема

с участием

**Серенема Бертази, Сильвия Бреши, Лаура Клаут, Мирела
Комура, Донатела Фогацца**

При поддержке со стороны

Учебной группы по информационному обмену



«Фонд по изучению муковисцидоза»

При поддержке



Иллюстрации Джанкарло Цукконели

г. Верона, Май 2010

СОДЕРЖАНИЕ

Предисловие	5
1. Первые годы жизни	7
1.1. Узнав, что болен муковисцидозом	7
1.1.1. Вопросы после установления диагноза	7
1.1.2. Неонатальный скрининг	10
1.1.3. Потовый тест	11
1.2. Хорошее состояние дыхательной системы	15
1.2.1. Лечение инфекций: антибиотикотерапия	18
1.2.2. Вакцинация	20
1.2.3. Аэрозольное лечение	21
1.2.4. Физиотерапия и восстановление дыхания	22
1.3. Хорошее состояние пищеварительной системы	24
1.3.1. Ферменты поджелудочной железы в первые годы жизни	26
1.4. Состояние питания и рост	27
1.4.1. Вскармливание	28
1.5. Контрольные обследования в центре	34
1.6. Климат, окружение, посещение яслей и свободное время	37
1.6.1. Климат	37
1.6.2. Посещение яслей и окружение	38
1.6.3. Свободное время	39
1.7. Психологические аспекты	39
2. Детский сад, школа	43
2.1. Состояние дыхательной системы	43
2.2. Лёгочные осложнения	43
2.3. Лечение острых и хронических инфекций дыхательных путей	48
2.4. Лечебные процедуры в повседневной жизни	50
2.4.1. Физиотерапия и аэрозольная терапия	51
2.4.2. Двигательная активность и спорт	55
2.5. Хорошее состояние пищеварительной системы, питание	56
2.5.1. Питание и рост	59
2.6. Поддержка, организация лечения и контрольных обследований	61
2.7. В школе	62
2.8. Психологические аспекты. Отношения с близкими, сверстниками, обществом	65

3. Общие вопросы	68
3.1. Множество способов поговорить о болезни.....	69
3.2. Муковисцидоз: насколько болезнь распространенная?	69
3.3. Муковисцидоз: что происходит?	69
3.4. Муковисцидоз: почему это происходит?	73
3.4.1. Механизмы, лежащие в основе заболевания.....	73
3.4.2. Связь между мутациями гена CFTR и проявлениями заболевания.....	76
3.4.3. Причина: гены, их "случайная встреча"	78
3.5. Как устанавливается диагноз заболевания	79
3.5.1. Диагностика заболевания с помощью неонатального скрининга.....	80
3.5.2. Диагностика заболевания на основании проявлений	81
3.5.3. Диагностика заболевания на основании подобных случаев в семье	82
3.6. Выявление здоровых носителей гена муковисцидоза	83
3.7. Пренатальная диагностика.....	87
3.7.1. Пренатальная диагностика у пар-носителей мутаций	87
3.7.2. Пренатальная диагностика у пар без особого риска муковисцидоза.....	87
3.8. Что происходит при заболевании? Симптомы.....	90
3.8.1. Дыхательная система	91
3.8.1.1. Бронхо - лёгочная система	
3.8.1.2. Верхние дыхательные пути	
3.8.1.3. Респираторные инфекции, бактерии и грибы	
3.8.1.4. Профилактика и контроль респираторных инфекций	
3.8.2. Потовые железы	103
3.8.3. Экзокринная часть поджелудочной железы.....	103
3.8.4. Эндокринная часть поджелудочной железы	105
3.8.5. Кишечник	105
3.8.6. Печень и желчевыводящие пути.....	106
3.8.7. Органы репродуктивной системы	106
3.9. Лечение муковисцидоза	107
3.9.1. Антибиотикотерапия.....	107
3.9.2. Аэрозольная терапия.....	110
3.9.3. Физиотерапия и дыхательная реабилитация.....	111
3.9.4. Лечение системы пищеварения	113
3.9.4.1. Заместительная ферментная терапия	
3.9.4.2. Адекватное питание	
3.9.5. Другие виды лечения	113
3.10. Чем это закончится?	117
3.11. Исследования.....	119
Приложения	123

ПРЕДИСЛОВИЕ

Те, кто работает в специализированных центрах по лечению кистозного фиброза (муковисцидоза), знают, что родители и сами пациенты задают многие вопросы и стараются на них ответить как можно лучше. Бывает трудно удовлетворить потребность в информации в полной мере, хотя бы потому, что вопросы часто задаются в моменты и в обстоятельствах (особенно перед получением результатов анализов), полных тревожного ожидания, и, таким образом, информация может восприниматься неполностью или неправильно. Известно, что общение между врачами и пациентами с их родителями не является и не может быть однократным мимолётным событием, а представляет собой длительный процесс, который продолжается раз за разом в процессе жизни пациента и его родных. Известно также, что это длительное общение требует взаимного внимания и усилий со стороны медработника, чтобы подстроиться, найти взаимопонимание со своим подопечным, так как это является основным в его работе.

Возникает вопрос, может ли в процессе этого общения присутствовать некое вспомогательное пособие, информационные материалы в письменном виде, чтобы их могли использовать и пациенты, и члены их семей, и сами медработники. Группа инициативных сотрудников различных центров по лечению муковисцидоза, которая собралась в 2008 году на учебном курсе, посвящённом обмену информацией в медицине, поняла, что подобное пособие было бы очень полезно при общении медработников с пациентами и их родственниками, которое могло бы простым языком объяснить повседневные вещи, с которыми ежедневно придётся сталкиваться.

Во всём мире, в том числе и в Италии, существует множество книг, брошюр, учебников, созданных для пациентов и их родственников, в том числе по вопросам практического лечения. Проведя анализ этого материала, учебная группа убедилась, что есть ещё нераскрытые вопросы по этой теме и существует необходимость выпуска информационных материалов по вопросам, которые возникают повседневно, исходя из опыта лечебной практики в Центрах муковисцидоза, опираясь на вопросы в электронных чатах, на форумах, в рубриках вопросов и ответов на некоторых с интернет-сайтах посвящённых муковисцидозу.

Таким образом была создана эта книга. Первый том посвящён первой встрече с болезнью, особенно вопросам, касающимся диагностики, в которых родители имеют самую значимую роль, и для кого прежде всего она и была написана. В нём, насколько это возможно, очерчены и раскрыты вопросы клиники, общегуманные вопросы, вопросы общения в первые месяцы и годы жизни ребёнка. Во второй части освещаются проблемы, возникающие перед ребёнком и подростком, который входит в мир школы, общения со сверстниками, игр, когда происходит сравнение, сопоставление себя с другими людьми. Второй том обращён напрямую к подросткам и взрослым и поднимает вопросы болезни, которая развивается в различном виде и в различной степени пересекается с интересами и планами больного человека, с миром его друзей, средней школы, работы, свободного времени, социальных и эмоциональных аспектов. В каждом из двух томов есть третья глава, в которой в учебной форме описываются общие вопросы болезни, её причины, проявления, её развитие, с соответствующими лечебными и реабилитационными последствиями.

Нами не ставилось целью создать очередной небольшой медицинский трактат по муковисцидозу: для этого существуют другие источники. Поэтому были освещены не все вопросы, и язык использовался, насколько это возможно, простой, адаптированный. Мы старались выбрать золотую середину между специфическими научными терминами и необходимостью как можно лучше объяснить суть происходящего, стараясь донести основные необходимые знания с учётом повседневной осознанной необходимости лечения. Для облегчения понимания специальных терминов, в конце каждого тома есть словарь наиболее употребляемых терминов.

Первый том предназначен, прежде всего, для родителей, но и дети тоже могут найти ответы на наиболее распространённые вопросы. Предлагаем начать с чтения вопросов и ответов и при желании углубить знания по почтительному вопросу – обратиться к третьей главе. Второй том обращён непосредственно к пациентам, но и там предлагаем читать вопросы и ответы, с последующим обращением к третьей главе при желании получить более развёрнутую информацию.

Содержимое двух томов задумывалось, прежде всего, для пациентов с муковисцидозом и их родственников, но также для медработников общего профиля, в надежде разделить с ними хотя бы отчасти задачу общения с пациентами и, прежде всего, ту атмосферу, которую создает этот труд.

1. ПЕРВЫЕ ГОДЫ ЖИЗНИ

Это первая глава, в которой будут рассмотрены наиболее общие и специфические проблемы, которые возникают у больного муковисцидозом ребенка от рождения до 3-х лет. Она начинается с момента установления диагноза, проходя через стадии появления первых симптомов со стороны пищеварительного тракта и органов дыхания, с акцентом на вопросы роста, кормления, игр, общения и, конечно же, организации ухода за ребёнком. Глава будет в виде ответов на наиболее распространенные вопросы, которые родители задают врачам и другим медицинским работникам.

1.1. Узнав, что болен муковисцидозом

1.1.1. Вопросы после установления диагноза

♦ **Откуда взялась эта болезнь? Это невозможно, у нас в семье не было подобных случаев!**

Если родился больной ребенок, это значит, что, хотя его родители здоровы, они оба являются носителями генетической мутации (мутации гена CFTR). Каждый из родителей унаследовал эту мутацию от одного из своих родителей и в свою очередь передал её своему ребенку, который родился больным. У того, кто является носителем мутации, нет и не будет никаких проявлений муковисцидоза. Но у семейной пары, состоящей из двух носителей мутации, при каждой беременности может родиться здоровый ребенок (с вероятностью 25%), или ребёнок, в свою очередь, носитель мутации (по-другому это называется здоровый гетерозиготный: с вероятностью 50%) или больной ребёнок (по-другому это называется гомозиготный больной, с вероятностью 25%). Отсутствие других случаев муковисцидоза в семье говорит только о том, что ранее не происходило встречи двух носителей мутации, или же, если такая встреча и происходила, то у этих семейных пар рождались полностью здоровые дети или же дети- носители мутации, как и их родители, но не рождалось больных детей.

Смотрите также в основном разделе:

3.4.3 Причина: гены, их "случайная встреча".

♦ **Муковисцидоз - это тяжёлое заболевание?**

Да, в большинстве случаев заболевание протекает тяжело. Однако, это заболевание, в лечении которого, по сравнению с прошлым, произошёл огромный прогресс: сегодня больные живут гораздо дольше и лучше; перспективы длительности жизни постоянно улучшаются. В некоторых случаях заболевание может иметь лёгкое течение ("атипичные" формы).

♦ **Как может проявиться муковисцидоз? Какие органы он поражает?**

«Ключевым» моментом болезни является то, что многие важные биологические жидкости нашего организма (**выделения, или секреты**) становятся более вязкими и концентрированными по сравнению с нормальным состоянием. Основные органы и системы, которые страдают от муковисцидоза, это **верхние и нижние дыхательные пути, потовые железы, желудочно-кишечный тракт, поджелудочная железа, печень, мужская репродуктивная система.**

♦ **Как устанавливается диагноз муковисцидоза?**

Во многих местах диагноз заболевания устанавливается при неонатальном скрининге, который основан на измерении уровня иммунореактивного трипсина (ИРТ) в капле крови, взятой у ребенка в

первые дни жизни из пятаки. Если уровень ИРТ превышает нормальное значение, то проводится генетический тест: диагноз муковисцидоза высоковероятен при выявлении двух мутаций гена CFTR. Для постановки окончательного диагноза в любом случае проводится потовый тест. **При отсутствии неонатального скрининга диагноз устанавливается при наличии следующих симптомов:** частые инфекции дыхательных путей, обильная диарея, задержка роста, несмотря на хороший аппетит и достаточное питание. Также возможными признаками являются рецидивирующие полипы носа, повторяющиеся приступы запора, упорный кашель без видимой причины, боли в животе, которые были расценены как проявление «колита», картина острого обезвоживания и потери солей (смотрите ниже), либо особая разновидность бесплодия у мужчин. Для семейных пар, являющихся носителями мутации, есть возможность диагностики наличия заболевания у плода во время беременности, до рождения ребёнка (пренатальная диагностика) (смотрите также 3.7 " **Пренатальная диагностика**").

♦ ***Можно ли излечиться от муковисцидоза?***

От муковисцидоза пока ещё не вылечивают, хотя научные исследования делают важные шаги в этом направлении; однако, это заболевание, которое можно лечить, держать под надёжным контролем, чтобы замедлить или вообще избежать появления осложнений.

♦ ***Муковисцидоз повлияет на умственные способности моего ребенка?***

Абсолютно нет.

♦ ***Эта болезнь заразна?***

Нет. Она не заразна. Больные, даже когда кашляют, то не распространяют инфекции, которая была бы опасна для здоровых людей. Выделяемые микробы могут быть опасны только для другого больного муковисцидозом.

♦ ***Будет ли у моего ребенка нормальная жизнь?***

Он сможет делать многое из того, что составляет нормальную жизнь, например: ходить в школу, заниматься спортом, играть с друзьями, общаться с другими людьми, работать, иметь семью. Однако, ему надо будет лечиться и лечение будет проходить каждый день, в различной степени, в зависимости от состояния, но в течение всей жизни.

♦ ***Какие основные виды лечения используются?***

- Антибиотикотерапия: для контроля над бронхолёгочными инфекциями;
- Аэрозольная терапия: для применения антибиотиков, муколитиков, бронходилататоров;
- Физиотерапия и дыхательная реабилитация: для удаления бронхиальной слизи и развития дыхательной функции; жизнь на свежем воздухе, физическая активность;
- Ферментная терапия и соблюдение диеты: для компенсации недостаточности поджелудочной железы, обеспечить калораж и способствовать росту.

♦ ***Как долго он проживет?***

Ожидаемая продолжительность жизни для человека, родившегося с муковисцидозом, сегодня в среднем оценивается около 50 лет. Лечение значительно улучшило качество жизни, до такой степени, что не только немногие медики и учёные считают, что болезнь муковисцидоз из неизбежно тяжёлой смертельной болезни детского возраста превратилась в "**хроническое заболевание взрослого возраста**". В этом новом определении невозможно сказать об ожидаемой продолжительности жизни, но она уверенно приближается к зрелому и старческому возрасту. Фармацевтический препарат, способный радикально исправить генетический дефект (мутацию G551D) уже создан и успешно опробован в мае 2012 года. Достигнутый

результат говорит о фундаментальных изменениях в вопросах этой болезни (смотрите стр. 120).

♦ **Он сможет иметь детей? Будут ли дети здоровы?**

Да, детей иметь сможет. Если партнер здоров, это будут здоровые дети (или здоровые носители мутации). Мужчины могут иметь детей только с помощью искусственного оплодотворения, потому что в большинстве случаев у них закрыты семявыносящие протоки. Женщины, в большинстве случаев, могут иметь детей естественным путём. Для обоих полов половая жизнь является нормальной. Материнство и отцовство возможны, если болезнь находится под контролем.

♦ **А другие дети тоже будут больны?**

Его братик или сестричка могут родиться совершенно здоровыми (с вероятностью 25% при каждой последующей беременности), или быть носителем (или по- другому, здоровым гетерозиготным: с вероятностью 50%) или больным (или по- другому гомозиготным больным, с вероятностью 25%). Семейная пара носителей мутации может во время беременности заранее узнать о возможном наличии заболевания у будущего ребёнка посредством пренатальной диагностики (смотрите также: 3.7 «Пренатальная диагностика»). У братьев и сестёр, которые уже родились, даже при видимом благополучии в состоянии здоровья, следует провести потовый тест, чтобы наверняка исключить заболевание.

Смотрите также в основном разделе:

3.1 Множество способов, чтобы поговорить о болезни

3.2 Муковисцидоз: насколько он распространен?

3.3 Муковисцидоз: что происходит?

3.4 Муковисцидоз: почему это происходит?

3.4.1 Механизмы, лежащие в основе заболевания.

3.4.2 Зависимость между мутациями гена CFTR и проявлениями заболевания.

3.4.3 Причина: гены, их "случайная встреча".

1.1.2. Неонатальный скрининг

Диагностике муковисцидоза сегодня способствует скрининг новорожденных, выполняемый в большинстве регионов Италии. Слово «скрининг» (с английского языка- «прочёсывать») означает обследование всех здоровых людей, для выявления некоторых скрытых и значимых заболеваний. Целью неонатального скрининга является выявление некоторых заболеваний, которые, при раннем их обнаружении, можно лечить с отличными результатами. Это болезни, которые уже присутствуют с рождения, но при этом могут не проявляться в первые месяцы жизни, это такие заболевания, как фенилкетонурия, врождённый гипотиреоз и муковисцидоз. Если при фенилкетонурии (1 случай на 20 000 новорожденных) и врожденного гипотиреоза (1 на 2500) раннее обнаружение позволяет начать раннее лечение и приводит к выздоровлению, то при муковисцидозе проведение скрининга позволяет начать раннее и своевременное лечение, которое хотя и не приводит к выздоровлению, однако, может продлить жизнь и улучшить ее качество.

Неонатальный скрининг основан на определении в крови уровня определённого белка, фермента поджелудочной железы- трипсина (анализ на иммунореактивный трипсин, или ИРТ). Уровень трипсина определяется в капельке крови, взятой из пятки, на промокательную бумагу, на 3^{ий}-4^{ий} день после рождения.

Если уровень ИРТ превышает определённый нормальный порог (это определённый показатель у каждой скрининговой лаборатории), то высказывается подозрение на наличие заболевания. В этом случае в большинстве лабораторий проводится генетическое исследование по второй высушенной капельке крови, прежде чем беспокоить семью ребёнка. Если генетический анализ идентифицирует наличие двух мутаций гена CFTR, то диагноз муковисцидоза является бесспорным. В других центрах при

положительном результате теста на ИРТ родителей с ребёнком вызывают для повторного анализа на ИРТ (обычно на 20- 30 день жизни): если результат нормальный, то вопрос закрывается, если же повторно положительный, то проводится потовый тест и затем, возможно, генетическое исследование. Обычно, для постановки диагноза решающее значение имеет потовый тест, даже если до этого было выявлено наличие двух мутаций гена CFTR.

Если потовый тест указывает на наличие муковисцидоза, обычно организуется короткая госпитализация ребёнка для определения особенностей болезни (степень вовлечения в процесс лёгких, наличие или отсутствие недостаточности поджелудочной железы и так далее) и для назначения программы лечения.

♦ Что означает положительный результат скрининга?

Положительный результат скрининга говорит о том, что есть подозрение на муковисцидоз. Это подозрение может быть подтверждено («истинный положительный») или опровергнуто («ложный положительный») путем последующих исследований. На самом деле, неонатальный скрининг на муковисцидоз даёт некоторое количество положительных результатов у абсолютно здоровых детей: из каждых 3-6 случаев положительного результата только один оказывается действительно больным муковисцидозом, а оставшиеся - это ложноположительные результаты. Это происходит потому, что повышенный уровень трипсина в крови не является узкоспецифическим маркером для муковисцидоза и он может быть повышен не только при муковисцидозе, или будучи повышенным при рождении, если ребёнок здоров, он нормализуется в течение последующих дней или недель. Напротив, у больного муковисцидозом он остаётся повышенным длительно, месяцами. Поэтому необходимы углубленные обследования, о которых было сказано выше. Одно из них – это генетическое исследование. Оно может определить наличие мутаций гена CFTR, не определяя их количество - одна или две. Но при наличии только одной мутации, ребенок может быть всего лишь здоровым носителем, при наличии же двух мутаций гена CFTR, несомненно, ребёнок будет болен, и потовый тест необходим для подтверждения окончательного диагноза. Поэтому так важно выполнить потовый тест как можно быстрее, чтобы внести определённость, успокоить родителей и при необходимости начать соответствующее лечение.

♦ Что означает отрицательный результат скрининга?

Отрицательный результат скрининга говорит о том, что трипсиновый тест не вызвал подозрения на наличие муковисцидоза. Почти всегда это говорит об отсутствии муковисцидоза («истинный отрицательный» результат). Дети с «истинным отрицательным результатом» представляют подавляющее большинство случаев. Однако изредка при скрининге бывают «ложноотрицательные» результаты. Точно сказать нельзя, но в 3-5% больные дети не распознаются при скрининге. Это больные муковисцидозом дети, у которых трипсиновый тест не показал наличие заболевания, но диагноз устанавливается в последующие годы жизни, на основании проявлений, которые позволяют заподозрить наличие болезни. Таким образом, если результат скрининга отрицательный, весьма маловероятно, что ребенок болен муковисцидозом, но теоретически небольшая вероятность этого всё же остаётся, и при наличии подозрительных признаков всегда лучше сделать потовый тест.

Смотрите также в основном разделе:

3.5 Как устанавливается диагноз заболевания?

3.5.1 Диагноз заболевания посредством неонатального скрининга

3.5.2 Диагноз заболевания на основании симптомов

3.5.3 Диагноз заболевания на основании других случаев в семье

1.1.3. Потовый тест

В прежние времена муковисцидоз был описан как болезнь "солёного поцелуя" потому что когда мама касалась губами своего ребенка, то чувствовала кожу особенно соленой. Пот человека с муковисцидозом действительно более соленый, чем у здоровых людей.

◆ **Что такое потовый тест?**

Этот тест является основным для диагностики муковисцидоза с тех пор, как в 50-е годы XX века обнаружилось, что у больных значительно повышено содержание хлора в поте.

Потовый тест- это исследование, при котором измеряется концентрация соли в поте. Соль состоит из натрия и хлора (хлорид натрия). Для потового теста

После "скриннинга" -
сообщение результатов...



У мамы возникнет много вопросов,
и медсестра должна быть готова на них ответить...

прежде всего важно измерение количества хлора (в "миллиэквивалентах на литр" = мЭкв/л (mEq/l)). При тесте измеряется также уровень натрия, концентрация которого приблизительно соответствует концентрации хлора. Концентрация хлора, превышающая определённый порог (60 мЭкв/л хлора после 6 месяцев и 50 мЭкв/л в первые месяцы жизни) типична для муковисцидоза. Значения хлора ниже 40 мЭкв/л (30- в первые месяцы жизни!) исключают наличие заболевания, за редчайшим исключением.

♦ **Как выполняется тест?**

Выполняется он в **амбулаторных условиях**, без госпитализации. Для его проведения не используются какие-либо иглы или шприцы, ребёнок может спокойно находиться на руках у родителей. Тест состоит в том, что производится стимуляция потоотделения на небольшом участке кожи предплечья лекарственным препаратом ("ионофоретическая стимуляция пилокарпином") и последующее измерение концентрации хлора и натрия в собранном поте.

♦ **На который день жизни можно проводить потовый тест?**

Потовый тест можно проводить, начиная с двухнедельного возраста и когда ребенок достигнет веса не менее 3 кг, но при необходимости можно провести тест и раньше, и также у недоношенных детей. Важно иметь возможность собрать достаточное для исследования количество пота, не менее 75 мг на фильтровальную бумагу и не менее 15 мг при использовании капилляра, смотрите табличку ниже).

♦ **Все ли центры проводят тест одинаково? Как долго ждать результата?**

Потовый тест – это технически сложное исследование, хорошо, если он проводится на базе центра, специализирующегося на диагностике муковисцидоза. Список центров и служб по муковисцидозу можно найти на интернет-сайте www.sifc.it. Наиболее точный метод для его выполнения – это так называемый «Количественный тест посредством пилокарпинового ионофореза» (Метод Гибсона- Кука). Потовый тест, выполненный другими методами (как например "Кондуктометрический тест с помощью Макродакта»), дают менее точные результаты, которые всегда следует проверять с помощью

Порядок выполнения потового теста

- На предплечье помещаются специальные тампоны, пропитанные веществом, которое называется пилокарпин, которое стимулирует потоотделение.
- Слабый электрический ток, поданный от электрической батареи, проходя через тампоны вызывает проникновение пилокарпина в кожу и стимуляцию потоотделения.
- Тест безболезненный, может лишь ощущаться лёгкий зуд или жжение.
- Тампоны убираются спустя 5 минут.
- В той зоне, где пилокарпин простимулировал выделение пота, кожа ненадолго краснеет.
- Кожа оmyвается стерильной водой и вытирается.
- К простимулированному участку кожи фиксируется кусочек фильтровальной бумаги, марли или иногда спиралеобразная трубочка- капилляр. Выделяющийся пот собирается таким образом в течение 30 минут.
- Фильтровальная бумага (или марля, капилляр) на которую был собран пот, снимается и посылается в лабораторию для определения концентрации электролитов (хлора и, по возможности, натрия).

классического теста при сомнительных или положительных результатах. Результат теста может быть готов через несколько часов или дней, в зависимости от порядка работы учреждения, где он выполнялся.

♦ **Может ли тест ошибаться? Может ли он давать «ложноположительные» результаты? Может ли ребёнок быть здоровым несмотря на патологический результат теста?**

Как все лабораторные исследования, потовый тест может давать «ложноположительные» результаты (Результаты теста положительные, то есть значения хлора и натрия повышены и показывают наличие муковисцидоза, но

ребёнок здоров). Это касается технических погрешностей: ошибки на этапе сбора и хранения пота, или на этапе собственно исследования. Поэтому рекомендуется выполнение теста опытным персоналом и на базе центров, имеющих достаточный опыт подобных исследований, так как этот тест требует определенных навыков для проведения. При соблюдении этих условий ложноположительные результаты встречаются в виде исключений при некоторых очень редких заболеваниях, не связанных с муковисцидозом.

♦ ***Могут ли быть «ложноотрицательные» результаты? Может ли при муковисцидозе результат потового теста быть нормальным или промежуточным?***

В очень ограниченном количестве случаев при муковисцидозе потовый тест может дать сомнительные результаты (так называемые «пограничные» результаты между нормальными и патологическими: это концентрация хлора между 30 и 50 мЭкв/л в первые месяцы жизни, между 40 и 60 в последующем). В подобных случаях необходимо повторить тест несколько раз. Также важно, чтобы диагноз был "изучен" в специализированном центре муковисцидоза, где есть возможность выполнить другие обследования, чтобы прийти к окончательному заключению. Среди этих обследований - генетическое, с углубленным выявлением мутаций гена CFTR. Возможно наличие муковисцидоза также при нормальных результатах потового теста, но такое бывает в исключительных случаях. Это так называемые «ложноотрицательные» результаты потового теста: при них диагноз муковисцидоза устанавливается на основании типичных признаков заболевания, на результатах генетического обследования и других, более совершенных исследованиях.

♦ ***Какие лекарственные препараты могут исказить результат потового теста?***

Предпочтительно проведение потового теста спустя не менее 4 дней после приёма кортикостероидов (кортизон и другие препараты той же группы), при их пероральном, внутримышечном, внутривенном введении, при их накожном нанесении, так как эти препараты могут несколько снизить концентрацию натрия и хлора в поте.

♦ ***Может ли результат потового теста меняться со временем?***

В некоторых случаях муковисцидоза значения хлора и натрия могут изменяться с пограничных на патологические. Напротив, неизвестны случаи, чтобы достоверно патологические результаты теста со временем становились нормальными.

♦ ***Может ли потовый тест выявить здорового носителя мутации?***

Нет. Только генетическое исследование может определить состояние гена CFTR. У носителя гена CFTR значения хлора и натрия в потовом тесте абсолютно нормальны.

♦ ***В чём заключается генетическое исследование?***

Заключается в том, что берется небольшое количество крови (достаточно капли крови, взятой при неонатальном скрининге). Из крови извлекается ДНК и производится её генетическое исследование (= поиск мутаций гена CFTR). Тест проводится для подтверждения диагноза муковисцидоза: диагноз подтверждается, когда выявлены две мутации CFTR (они могут быть одинаковыми или двумя разными). Поскольку этот тест не в состоянии определить все мутации гена CFTR, случается, что выявляется только одна мутация. В этих случаях для постановки диагноза муковисцидоза решающим является результат потового теста. Определение мутации гена CFTR не позволяет определить прогноз течения заболевания у ребёнка. Однако, оно незаменимо, если родители ребенка хотят провести пренатальную диагностику при последующей беременности. Оно так же необходимо для точного определения здоровых носителей мутации среди прямых родственников больного.

Смотрите также в основном разделе:

- 3.6 Диагностика здорового носителя гена муковисцидоза
- 3.7 Пренатальная диагностика
 - 3.7.1 Пренатальная диагностика у пар- носителей мутации
 - 3.7.2 Пренатальная диагностика у пар без особого риска муковисцидоза

1.2 Хорошее состояние дыхательной системы

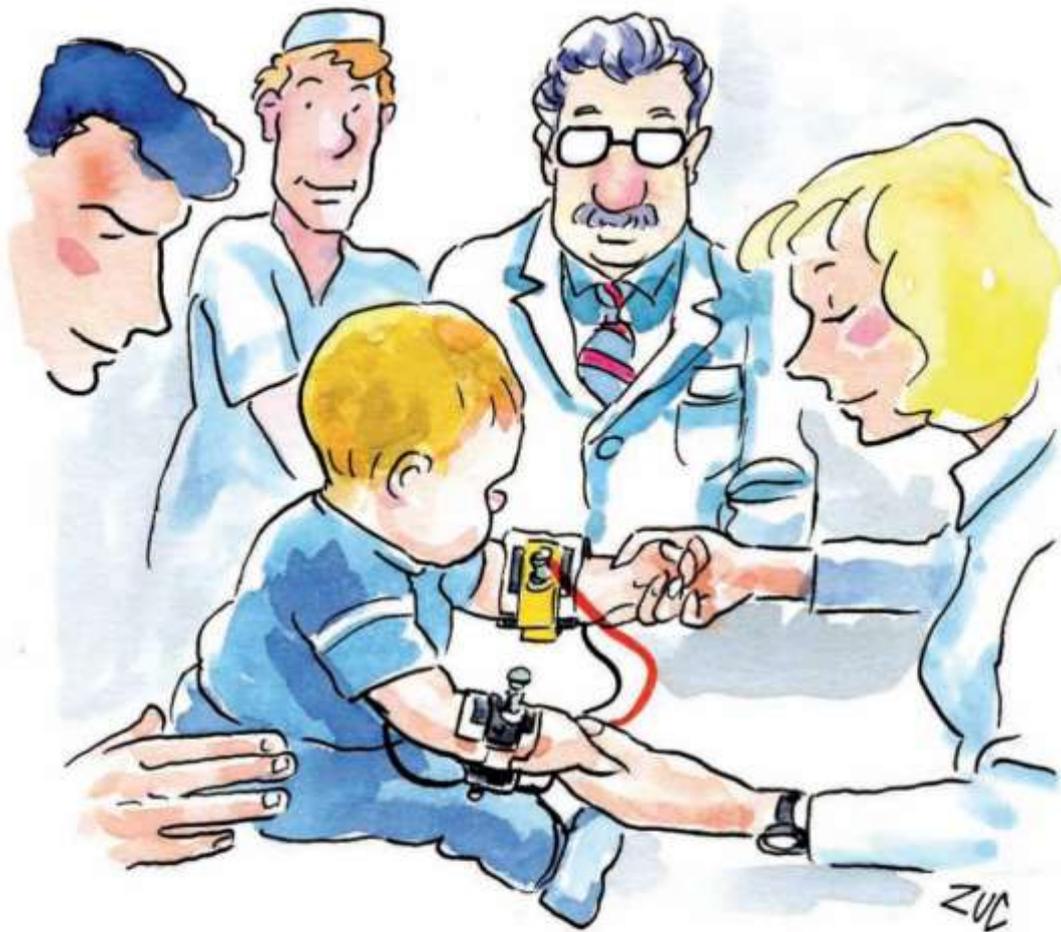
♦ Как определить состояние дыхательной системы?

В целом, можно говорить, что состояние дыхательной системы хорошее, если частота инфекций дыхательных путей за определённый период (например, 6 месяцев – один год) низкая и с короткой продолжительностью. Кроме того, микроорганизмы, выделяемые в мазке или глоточном аспирате, это не «патогенные», то есть способные вызвать заболевание; когда рентгенографическая картина лёгких нормальная или показывает умеренные нарушения, которые прогрессируют медленно. Что касается оценки «с ходу», чтобы оценить наличие или отсутствие инфекции в данный момент, то можно говорить, что у ребенка нет инфекции дыхательных путей, если у него: розоватая кожа, розовые губы и ногтевые ложа; дыхание ритмичное, без посторонних шумов (таких как свист, клототание, хрипы); хороший аппетит, ребенок подвижный, не плачет без причины, сон спокойный и, наконец, нет ни лихорадки, ни кашля. Врач- педиатр и персонал специализированного центра могут помочь родителям распознавать эти основные признаки, чтобы их первоначальная оценка в домашних условиях соответствовала объективной оценке врачей специализированного центра. В сомнительных случаях (неясная ситуация или трудности диагностики), врач может прибегнуть к дополнительным исследованиям, которые помогут прояснить картину (рентгенограмма органов грудной клетки, посев смыва из глотки для определения микрофлоры).

♦ Надо ли постоянно контролировать частоту дыхания, чтобы понять, хорошо ли себя чувствует ребёнок?

Нет, контроль частоты дыхания (и того как ребёнок дышит)

Потовый тест



Это основное исследование для
установления диагноза

нужен только при подозрении на инфекцию дыхательных путей, которая обычно сопровождается другими признаками, такими как кашель или повышение температуры тела.

♦ **Какие существуют исследования для выявления патологической микрофлоры?**

У маленьких детей, которые не в состоянии откашливать мокроту (где-то до 5-и летнего возраста), и у больных со скудным выделением мокроты, лучшим способом сбора материала из бронхов является **«аспират из заглоточного пространства»** который заключается в заборе образца выделений путём аспирации из гипофаринкса - нижних отделов глотки с помощью маленькой пластиковой трубочки (зонда). Гипофаринкс - это часть глотки (невидимая снаружи), которая находится сразу за видимой частью глотки (горла).

Это процедура быстрая и безболезненная, при условии, что она проводится в спокойной обстановке и опытным персоналом. Сначала ребёнок должен выполнить постуральный дренаж и попытаться откашлять мокроту. Забор материала производит опытная медсестра или врач- физиотерапевт, который вводит зонд и аспирирует выделения с помощью шприца, присоединенного к зонду. Затем кончик зонда срезается и помещается в стерильную пробирку с питательной средой и посылаётся в лабораторию для выделения микрофлоры. Взятие аспирата следует проводить натощак, потому что он может вызвать рвоту. Научные исследования показали, что аспират из подглоточного пространства с достаточно высокой вероятностью содержит ту же микрофлору, что может находиться в бронхах.

Другой метод, это **«мазок из зева»**, он более простой и менее инвазивный, по сравнению с аспирацией, и используется во многих центрах. Для взятия мазка из зева также желательно провести постуральный дренаж и откашливание. Затем с помощью тампона дотрагиваются несколько раз стенок зева. Тампон посылаётся в стерильном контейнере в лабораторию, как и аспират. Исследования показали, что мазок из зева при его правильном выполнении также содержит микрофлору, соответствующую содержащейся в бронхах, хотя и с несколько меньшей точностью, чем при взятии аспирата.

♦ **Подвергает ли посещение Центра риску заражения опасными инфекциями?**

Сегодня почти во всех центрах принят отдельный приём пациентов, в соответствии с видом высеваемой из мокроты микрофлоры.

В случае госпитализации почти все центры обеспечивают пациентам индивидуальные палаты. Это, несомненно, значительно снижает риск перекрёстного инфицирования между пациентами. Чтобы контролировать инфекции, следует соблюдать определённые нормы

(смотрите раздел 3: параграф 3.8.1.4 «Профилактика и контроль инфекций дыхательных путей»).

♦ **Для чего проводить аэрозольную и физиотерапию при отсутствии симптомов болезни?**

Эксперты имеют по этому вопросу различные мнения, исследования не дают однозначного ответа для наиболее эффективного выбора. Необходима тщательная оценка врачом Центра и физиотерапевтом, для того, чтобы принять лучшее решение, с учётом особенностей заболевания у конкретного ребёнка.

Так, у некоторых детей при абсолютном отсутствии кашля, рентгенограмма может показать наличие поражений лёгких (например, мелких бронхоэктазов, то есть расширений в бронхах, в которых может скапливаться слизь), которые ещё не проявили себя, и в этих случаях показана физиотерапия. У других детей нет кашля и нет никаких изменений на рентгенограмме, в этих случаях трудно принять решение, кроме того, трудно убедить родителей в необходимости «профилактического» лечения, которое достаточно трудоёмко в практическом выполнении и не может достаточно наглядно и убедительно показать пользу от его

применения. Её назначение может стать предметом разногласия между родителями и лечащим врачом из Центра. Этот вопрос остаётся открытым и состояние ребёнка должно периодически оцениваться для принятия соответствующего решения. Существует мнение, что следует назначать физиотерапию даже при отсутствии симптомов, для приучения ребёнка к этим процедурам, таким образом, они будут легче и естественней восприняты, в случае возникновения осложнений со стороны дыхательной системы.

1.2.1. Лечение инфекций: антибиотикотерапия

У ребенка с муковисцидозом могут быть периодические подъемы температуры. В случае лихорадки, можно подозревать, что она вызвана респираторной инфекцией, учитывая, что дыхательная система у таких детей наиболее уязвима. В зимний период, возможно, это будет обычная ОРВИ и не обязательно даже грипп. ОРВИ при муковисцидозе вначале может проявиться как обычная простуда, (проявления со стороны верхних дыхательных путей, околоносовых пазух: чихание, заложенность носа или насморк, покраснение горла) затем могут проявиться признаки вовлечения нижних дыхательных путей с затруднением дыхания, кашлем, выделением мокроты и общими проявлениями (недомогание, раздражительность, беспокойный сон, потеря аппетита, потеря веса, иногда- расстройства пищеварения). Особенность этих вирусных инфекций - это длительное течение. Но прежде всего они способствуют развитию бактериальных инфекций со стороны бактерий, которые уже могут присутствовать в дыхательных путях. Таким образом, к появлению лихорадки у ребёнка с муковисцидозом следует относиться с осторожностью, и не ограничиваться мыслями «наверно, это просто простуда» или «лёгкий грипп». Можно дать ребёнку жаропонижающее (типа парацетамола) и следует наблюдать, но не слишком долго: если лихорадка и другие проявления простуды длятся дольше 24-48 часов, следует обратиться к лечащему врачу или в специализированный центр. Таким образом, решается вопрос о дальнейших действиях: возможно, будет необходимо проверить бактериальную флору в дыхательных путях (соответственно, взять мазок из зева, сравнить результаты посева с предыдущими), назначить подходящий антибиотик. Общую информацию по антибиотикотерапии смотрите в основной части (раздел 3, параграф 3.9.1.).

В этом возрасте антибиотики назначаются, в основном, перорально, редко возникает необходимость в курсах внутривенной антибиотикотерапии. Они становятся необходимыми только в случае появления тяжёлых осложнений (например, очаговая бронхопневмония, спадение (ателектаз) доли или сегмента лёгкого). В этих случаях предпочтительно проводить лечение с госпитализацией в специализированном центре, потому что так больше возможности быстро справиться с осложнениями.

♦ **Какая микрофлора может быть у ребёнка в этом возрасте?**

В первые месяцы и годы жизни патогенная микрофлора может отсутствовать. В дальнейшем, первые микроорганизмы, которые появляются, это *Haemophilus influenzae*, *Staphylococcus aureus*, *Klebsiella pneumoniae*. В различном возрасте, у разных людей по-разному, у большинства пациентов появляется микроорганизм, который называется *Pseudomonas aeruginosa* (Синегнойная палочка). После появления среди микрофлоры *Pseudomonas*, состояние дыхательной системы при муковисцидозе становится более проблематичным в плане лечения и приобретает более непредсказуемое течение, сегодня используются специальные схемы антибиотикотерапии с целью «эрадикации» (то есть полного уничтожения) при первом же появлении, даже при отсутствии каких-либо проявлений со стороны дыхательной системы и максимально отсрочить таким образом тот момент, когда микроорганизм прочно обоснуется в лёгких.

♦ **Откуда появляется *Pseudomonas*?**

Pseudomonas aeruginosa - это микроорганизм, относящийся к так называемым «оппортунистам»: у здоровых людей он не способен вызвать какой либо особой патологии и, для того чтобы обосноваться и размножиться он использует особые ситуации. Например, при тяжёлых ожогах, при заболеваниях, сопровождаемых иммунодефицитом часто выявляется инфекция, вызванная *Pseudomonas*.

У людей с муковисцидозом из-за наличия в дыхательных путях вязкой и липкой слизи, микроорганизм получает благоприятные условия для размножения, потому что он производит вещества, которые позволяют ему прикрепляться к слизи и бронхиальной стенке и очень быстро размножаться, формируя очень агрессивные колонии, особенно в плохо вентилируемых отделах лёгких.

Pseudomonas aeruginosa - это микроб, заражение которым происходит из окружающей среды, так как он встречается более- менее повсеместно. Он может передаваться также при прямом контакте (через руки, инструменты) или с мелкими капельками, выделяемыми при кашле или чихании инфицированных людей.

Более подробную информацию смотрите в разделе 3, параграф 3.8.1.3. «описание основных бактерий и грибков при муковисцидозе».

♦ **После появления этого микроба, каково лечение?**

Как только будет выявлено наличие *Pseudomonas* в мокроте, даже при отсутствии проявлений со стороны дыхательной системы, очень важно начать лечение антибиотиками, которые способны полностью устранить инфекцию (провести «эрадикацию»), во избежание хронической колонизации. Наиболее распространённые схемы предполагают внутривенное, аэрозольное введение антибиотика (тобрамицин), или комбинация из перорального (ципрофлоксацин) антибиотика в сочетании с аэрозольным (тобрамицин или колистин). Проводятся различные исследования, для того чтобы установить наиболее эффективные методы и длительность лечения.

Некоторые исследования показали, что если при первом появлении *P. aeruginosa* не проводится эрадикация, то ранняя колонизация развивается в 50-60% случаев; напротив, при проведении своевременной антибиотикотерапии колонизация выявляется приблизительно в 15%.

Смотрите также в основном разделе:

3.8. Что будет происходить? Симптомы

3.8.1. Дыхательная система

3.8.1.1. Нижние дыхательные пути

3.8.1.2. Верхние дыхательные пути

3.8.1.3. Респираторные инфекции, бактерии и грибы

3.8.1.4 Профилактика и контроль инфекций дыхательных путей

1.2.2. Вакцинации

Больные с муковисцидозом должны прививаться согласно стандартному, принятому календарю прививок, чтобы иметь надёжную иммунную защиту против обычных наиболее распространённых инфекций. Расписание прививок может нарушаться, например, если на момент прививки у ребёнка обострение респираторной инфекции, или они в этот момент находятся на госпитализации в лечебном центре. Иногда со стороны родителей бывают необоснованные опасения и предубеждения против прививок. Несоблюдение установленного порядка прививок в любом возрасте подвергает ребёнка риску заражения серьёзными инфекциями, которые можно предотвратить путём вакцинации.

♦ **Какие прививки следует сделать?**

Ориентировочно, желательно сделать все «обычные» прививки, входящие в стандартный утверждённый список: дифтерия, столбняк, коклюш, корь, краснуха, эпидемический паротит, гепатит В. Насколько это возможно, следует также соблюдать рекомендованный календарь прививок. Очень важно и рекомендуется

сделать прививки, которые не входят в стандартный перечень, как например, прививка против ветряной оспы, потому что это заболевание может быть смертельно опасно для пациентов, получающих лечение кортикостероидами или другими иммуносупрессивными препаратами (которые в обязательном порядке назначаются после операций по пересадке лёгких), или прививка против гепатита А.

♦ **Какие ещё прививки и меры профилактики рекомендуются?**

Всем детям с муковисцидозом рекомендуется каждый год делать прививку против гриппа, что дает защиту, хотя и не абсолютную, против вируса гриппа. Прививка против гриппа всех членов семьи повышает уровень защиты маленького пациента (возрастом меньше 2 лет). Также показана прививка против пневмококка и в первые два года жизни- профилактика гамма- глобулином против респираторно- синтициального вируса: это следует обсудить в Лечебном центре.

♦ **Существует ли вакцина против синегнойной палочки?**

В последние годы в Европе выпущены две вакцины, опробованные в лечении больных муковисцидозом. Одна из них - это вакцина, состоящая из различных белков, извлечённых из клеток бактерий рода *Pseudomonas* (поливалентная вакцина); вторая- это вакцина, состоящая из белков, извлечённых из «жгутиков» бактерии (это микроорганизм бактерии, находящийся на конце бактериальной клетки, и позволяющий ей двигаться, таким образом повышающий инфицирующие способности). Результаты исследований, к сожалению, малообнадёживающие. Другие вакцины против *Pseudomonas* ещё находятся на стадии изучения.

1.2.3. Аэрозольная терапия

Аэрозольная терапия является одним из наиболее важных аспектов лечения муковисцидоза, однако, очень трудно сделать так, чтобы маленький ребенок беспрепятственно позволил её проводить, поэтому в этом возрасте следует использовать методы и специальные меры, которые учитывают возникающие в силу возраста пациента трудности.

♦ **Что делать, если ребёнок плачет во время процедуры? Прекратить её?**

Нет, постарайтесь отвлечь и успокоить его, а затем продолжайте или приостановите выполнение процедуры, пока он не отвлечётся или не освоится (рассмотрев и потрогав инструменты), а затем продолжайте.

♦ **Что лучше использовать, маску или мундштук- диффузор?**

Если ребёнок очень маленький, то предпочтительно использование маски, которая, однако, должна быть соответствующего размера, мягкой и хорошо прилегающей к лицу. Кроме того, она должна быть снабжена выпускным клапаном (который пропускает воздух на выдохе и препятствует его проникновению на вдохе). При использовании маски дыхание по большей части происходит через нос, что задерживает часть лекарственного препарата. Напротив, использование мундштука- диффузора (это присоединяемая к небулайзеру трубка, которую помещают в рот, поверху языка) обеспечивает лучшее проникновение лекарства, вплоть до лёгких, и, если ребёнок способен его использовать, следует отдать предпочтение мундштуку.

При назначении нового препарата, который будет использоваться аэрозольно, всегда следует обсудить это с физиотерапевтом из Центра, чтобы выбрать вместе наиболее подходящий эффективный способ введения, через маску или мундштук.

♦ **Какие препараты вводят с помощью аэрозоля?**

Аэрозольным путём вводят препараты, которые имеют целью разжижать мокроту для облегчения отхаркивания (муколитики), либо усиливающие её выведение (отхаркивающие), или антибиотики для лечения респираторных инфекций.

Важно знать, что нет достаточно убедительных доказательств эффективности обычных муколитиков, используемых в форме аэрозолей, имеющихся в продаже (например, Нор-ацетилцистеин = Флуимуцил). Единственный препарат, который показал эффективность как муколитическое средство- это ДНКаза или альфа-дорназа (торговое название «пульмозим»), который назначают только после оценки Центра муковисцидоза. Недавно в качестве отхаркивающего было предложено использовать аэрозоль с «гипертоническим» солевым раствором (водным раствором с достаточно высокой концентрацией соли: 7%). Преимуществом является дешевизна метода, однако имеется недостаточный опыт применения у маленьких детей. В некоторых случаях он может вызвать раздражение слизистых оболочек и легкую непроходимость бронхов (= бронхоспазм). В виде аэрозоля могут назначаться антибиотики (тобрамицин, колимицин) для использования коротким курсом в случае респираторной инфекции или для эрадикации *Pseudomonas* при первом появлении.

Особое внимание следует обратить на способность этих препаратов вызывать бронхоспазм и использовать спрей-бронходилататор, вдыхая его из флакончика за несколько минут до процедуры.

Все приспособления, использованные при проведении ингаляции следует немедленно мыть и дезинфицировать (смотрите также раздел 3, параграф 3.8.1.4 «Профилактика и контроль инфекций дыхательных путей – дезинфекция устройств для ингаляционной терапии»).

Смотрите также в основном разделе:

- 3.9 Лечение муковисцидоза
- 3.9.1 Антибиотикотерапия
- 3.9.2 Аэрозольная терапия

1.2.4. Физиотерапия и лёгочная реабилитация

Лёгочная физиотерапия является важным дополнительным методом лечения, направленным на постоянное освобождение лёгких от мокроты: при муковисцидозе удаление вязкой густой мокроты из дыхательных путей означает прежде всего уменьшение вероятности заражения (для многих микробов, на самом деле эти скопления слизи являются идеальной питательной средой для их развития). Кроме того, освобождение дыхательных путей от мокроты улучшает дыхание и помогает лекарствам оказывать своё воздействие. Но маленькие дети, например, многие из тех, кому диагноз был поставлен при скрининге новорожденных, часто не имеют никаких симптомов, и создаётся впечатление, что у них нет мокроты в бронхиальном дереве. Поскольку сейчас нет никаких исследований, подтверждающих, что у этой группы детей физиотерапия является эффективным методом в предотвращении появления симптомов, следует индивидуально принимать решение в каждом случае, прежде чем назначать постоянные ежедневные процедуры. Если есть симптомы, либо при их отсутствии, но при наличии рентгенологических признаков повреждения бронхиального дерева, физиотерапия рекомендуется в специальных мерах, предусмотренных для маленького ребенка. В любом случае, важна периодическая оценка ситуации для принятия своевременного решения.

Не следует забывать, однако, что существенной поддержкой лёгочной гигиены являются подвижные игры и физическая активность, по мере возможности, на открытом воздухе. Бег, прыжки, кувырки, игры с мячом - всё это позволяет лёгким выполнять глубокие движения, которые способствуют выведению мокроты и вызывают положительный кашель, который удаляет мокроту. Физическая активность также помогает ребенку быть более уверенным в себе и лучше чувствовать своё тело. Поэтому лучше не беспокоиться, что ребенок «вспотеет, переохладится и устанет». Лучше стараться максимально развивать

его жизненный потенциал, поскольку это благотворно повлияет на его физическое и психическое здоровье.

♦ **Надо ли приучать его откашливать мокроту, даже если у него её нет?**

Если нет мокроты, ребёнок должен привыкнуть к дыхательным упражнениям и физической нагрузке на основе очень активных игр: делать глубокие вдохи и выдохи, бегать, прыгать. В конце этих упражнений, можно попробовать дать ребёнку откашлять мокроту. Но есть дети, у которых, по крайней мере, до определенного возраста мокроты нет. У других же она появляется время от времени. Поэтому в этом вопросе требуется наблюдение и гибкий подход.

♦ **У него всё время «заложен» нос, что делать?**

Следует освобождать полость носа от выделений, которые там застаиваются. Наиболее широко распространенная практика - это приучить ребенка с первых месяцев жизни к промыванию носа. Это предполагает введение в ноздри, с головой, наклоненной вперед, достаточное количество физиологического раствора (20-30 мл в ноздрю): для этого можно использовать резиновую грушу или трубку, соединенную со шприцем, путём мягкого нажатия. После введения раствора он также аккуратно отсасывается. Это промывание можно делать обычно пару раз в день, увеличивая частоту при необходимости. Промывание носа должно стать обычной регулярной гигиенической процедурой, как чистка зубов или ежедневное умывание.

♦ **Какие способы физиотерапии рекомендуются?**

Постуральный дренаж (с похлопыванием и виброкомпрессией) - это метод пассивного «дренирования» (выведения) бронхиальных выделений. Этой технике родителей обучают физиотерапевты центра муковисцидоза. Ребенок принимает различные позы, которые предназначены для придания бронхам вертикального положения и облегчения их опорожнения под действием силы тяжести: при каждой позе выполняются похлопывания руками, сложенными чашечкой, перемежаемые массажными движениями со сдавливанием, с тем чтобы обеспечить отделение слизи от стенок дыхательных путей и выведение её с кашлем. Эта техника применяется, в основном, у маленьких детей, которые ещё не способны к взаимодействию, и она также называется пассивным дренажом. В некоторых случаях она противопоказана (её делать нельзя) и должна быть заменена другими методами, например, если ребенок проявляет симптомы «гастроэзофагального рефлюкса» (частое срыгивание, рвота, нарушения сна).

Пеп - маска - это физиотерапевтический метод, при котором используется специальная маска на лицо, создающая сопротивление выдоху. При этом в фазу выдоха в бронхах создаётся избыточное давление. В норме, при глубоком вдохе бронхи расширяются, а при активном выдохе их просвет уменьшается. При наличии бронхоэктазов (это расширения бронхов в результате их дряблости от воспаления) эти колебания более выражены: происходит чрезмерное расширение во время глубокого вдоха и сильное сужение бронха при глубоком выдохе, вплоть до полного спадения при активном выдохе: этому спадению препятствует положительное давление, создаваемое пеп - маской. Таким образом достигается удлинение фазы выдоха, что облегчает выведение мокроты из бронхов. Пеп - маску можно применять и у маленького ребёнка, необходимо только научить его выполнять удлинённый выдох без ускорения.

♦ **Почему одни дети выполняют физиотерапию с «похлопыванием», а другие работают с пеп-маской?**

Методы дыхательной физиотерапии не одинаковы для всех детей, и опытный физиотерапевт может помочь выбрать наиболее подходящий. Существенных различий между методами выведения мокроты нет, всё зависит от того, насколько правильно ребёнок способен выполнить их.

Выбор программы физиотерапии, как уже было сказано, зависит от других различных условий: возраст ребёнка, его способность к выполнению процедуры, степени изменений в бронхолёгочной системе.

♦ *Если он чувствует себя хорошо и не имеет видимых симптомов, то продолжение выполнения физиотерапии может навредить?*

Абсолютно нет, но в целом лучше, чтобы родители и врачи вместе пришли к решению о необходимости выполнения физиотерапии. Это предотвращает недоразумения и конфликты.

♦ *Многолетнее использование пеп- маски может быть вредным для легких?*

Нет. Использование ограничивается несколькими десятками минут в день с перерывами, использование избыточного давления при вдохе не более 20 см воды делают практику полностью безопасной, даже в долгосрочной перспективе.

Смотрите также в основном разделе:

3.9 Лечение муковисцидоза

3.9.3 Физиотерапия и лёгочная реабилитация: методы физиотерапевтического дренажа

1.3 Хорошее состояние функции пищеварительной системы

♦ *Как выяснить, что состояние функции пищеварения нормальное в этом возрасте?*

Некоторые признаки нормальной работы пищеварительной системы: ребенок нормально прибавляет в росте и весе, хорошо кушает, у него регулярный стул по частоте и объёму, живот не увеличен, без метеоризма (т.е. не содержит газов, которые часто выделяются); мягкие ткани тела упругие, эластичные и розовые.

И наоборот, пищеварение нарушено, если стул частый, обильный, неоформленный, жирный, очень зловонный. Часто беспокоят боли в животе, частые запоры, потеря аппетита или, наоборот, чрезмерный голод, показатели роста не соответствуют регулярному ритму. Причины этих нарушений могут быть различными: среди основных, это может быть неэффективное лечение недостаточности поджелудочной железы. В подобных ситуациях необходимо проконсультироваться с врачами или диетологом Центра, чтобы понять причины (например, недостаточная дозировка панкреатических ферментов), и изменить терапию.

♦ *Как оценивается состояние функции поджелудочной железы?*

Недостаточность поджелудочной железы- это неспособность железы поставлять пищеварительные ферменты, необходимые для переваривания различных питательных веществ. У ребенка с муковисцидозом, особенно в этом возрасте, следует периодически проверять состояние поджелудочной железы (не менее одного раза в год и тем более при появлении признаков недостаточности поджелудочной железы, таких как задержка роста, либо изменения характера стула - увеличение объёма, повышенная жирность и зловонность). Состояние функции поджелудочной железы можно определить с помощью определённых анализов:

♦ Можно измерить концентрацию некоторых ферментов в кале (химотрипсин, панкреатическая эластаза-1) или в крови (трипсиноген, липаза, панкреатическая амилаза): когда поджелудочная железа не работает как положено, концентрация этих ферментов значительно понижается, как в кале, так и в крови;

♦ Можно измерить потерю жиров с калом, полностью собранным в течение 72 часов, при сбалансированном регулярном питании, с достаточным содержанием жиров. Потеря более 3-4 грамм жиров в день в этом возрасте указывает на недостаточное переваривание жиров, и, соответственно, на недостаточность поджелудочной железы.

◆ **О чём говорит подъём уровня ферментов поджелудочной железы в крови?**

Когда поджелудочная железа работает нормально, ферменты, которые она производит, поступают в просвет кишечника через протоки железы (смотрите раздел 3, параграф 3.8.3.). В патологических условиях ферменты могут частично поступать в кровь и достигать очень высоких значений в случае воспаления (**панкреатит**). Липаза, панкреатическая амилаза, трипсин (или трипсиноген) - это ферменты, которые можно определить в сыворотке крови. В любом случае, у маленьких детей панкреатит бывает исключительно редко. Умеренное повышение уровня этих ферментов может встречаться в норме и при нормальной функции поджелудочной железы, в отсутствие панкреатита.

◆ **Как относиться к возможным болям в животе у ребёнка?**

У ребёнка с муковисцидозом, особенно в первые месяцы жизни, как и у детей без муковисцидоза, могут появляться боли в животе, по типу «газовых колик». Лечащий врач - педиатр сможет оценить природу болей и дать соответствующие рекомендации. При этом боли могут быть следствием повышенного газообразования в кишечнике из-за недостаточности поджелудочной железы с неадекватной заместительной терапией ферментными препаратами. При наличии подобных подозрений необходимо обратиться к специалистам специализированного центра. В некоторых случаях, например, у детей, перенесших после рождения операцию по поводу меконияльной кишечной непроходимости, боли в животе (упорные, со скудным стулом и «напряжённым» животом) могут быть признаком кишечной непроходимости, даже частичной. Но и в этом случае лучше обратиться к специалистам специализированного центра.

1.3.1. Ферменты поджелудочной железы в первые годы жизни

◆ **Как определить, что доза ферментов правильная?**

Ферменты поджелудочной железы следует принимать согласно дозировке, назначенной в лечебном центре. Принимается доза во время каждого приёма пищи, по частям, как минимум: в начале и в середине приёма пищи. При правильной заместительной терапии стул должен быть оформленным, необильным, и увеличение веса ребёнка должно происходить равномерно, без остановок или задержек.

После начала приёма ферментов могут появляться запоры, особенно у детей, у которых до начала лечения был частый обильный стул: это результат положительного действия ферментной терапии, вследствие резкого уменьшения объёма кишечного содержимого. Не следует совершать ошибку и уменьшать дозу принимаемых ферментов. Если запоры продолжаются, прежде чем снизить дозу, следует проконсультироваться с врачом.

◆ **Как следует принимать ферменты?**

Грудные дети и просто маленькие не в состоянии проглотить капсулы с экстрактом поджелудочной железы. Поэтому следует открывать капсулы, извлекать гранулы препарата и смешивать их со слегка кислыми пищевыми компонентами или смесями. Желатиновая капсула служит для того, чтобы ферментный препарат не контактировал со слизистой оболочкой ротовой полости и не раздражал её. После удаления капсулы, гранулы не будут раздражать слизистую, если они будут хорошо смешаны со слегка кислой пищей. В зависимости от возраста ребёнка, гранулы можно смешать с яблочным пюре, тёртым яблоком, водой с несколькими каплями лимонного сока, яблочным соком, фруктовым йогуртом. Существует лекарственная форма экстрактов поджелудочной железы в виде защищённых гранул без капсулы, специально для маленьких детей, позволяющая более точно назначать дозировку и более удобная в использовании.

◆ **Могут ли ферменты навредить, если после их принятия ребенок не поест?**

По большому счёту, если после приёма рекомендованной дозы ферментов ребёнок не поест или съест меньше чем требуется для принятой дозы ферментов, ничего не случится. Если приём пищи слишком длительный, возможно, что ферменты не смогут покрыть последнюю часть пищи (в таких случаях следует оставлять часть ферментного препарата на конец приёма). Для каждого ребёнка следует подбирать «персональный» способ назначения, который будет учитывать не только количество, но и скорость приема пищи.

♦ **Что будет, если забыть принять ферменты во время еды? Можно ли в этом случае принять их после приёма пищи?**

Чем позже после приёма пищи будут приняты ферменты, тем меньше возможность для них смешаться с пищей и произвести свой пищеварительный эффект. Бесплезно принимать их через час и ещё позднее после еды. Редкие однократные пропуски приема ферментов проблем не вызовут, а вот при частых регулярных пропусках, конечно, могут проявиться расстройства пищеварения (увеличение частоты и количества стула, боли в животе).

♦ **Надо ли принимать ферменты даже когда просто пьёшь фруктовый сок?**

Пищеварительные ферменты принимаются для переваривания пищи, содержащей жиры, белки и углеводы. Пищевые продукты без жиров, белков, и содержащие только простые сахара (сахар - рафинад, сахара, которые содержатся в фруктах) **не требуют** приёма ферментов: сахар, мёд, фрукты, мармелад, сладкие напитки, конфеты, фруктовые соки, минеральная вода, чай, фруктовый лёд.

Смотрите также в основном разделе:

3.8.3. Экзокринная часть поджелудочной железы

3.8.4. Эндокринная часть поджелудочной железы

3.8.5. Кишечник

3.8.6. Печень и желчевыводящие пути

3.9.4. Заместительная ферментная терапия и диета

3.9.4.1. Заместительная ферментная терапия

3.9.4.2. Адекватное питание

1.4 Состояние питания и рост

♦ **Как понять, достаточно ли ребёнок «упитан» в данном возрасте?**

При хорошем питании у ребёнка здоровый вид, хорошая подвижность, физическая сила, кожа розовая, тело упругое; психомоторное развитие соответствует возрасту, хорошо набирает вес и рост. Для более точной оценки состояния питания можно прибегнуть к определению уровня определённых компонентов в крови: альбумина, железа, кальция, гемоглобина, эритроцитов, жирорастворимых витаминов (А, D, E).

Эти показатели, как правило, периодически оцениваются при взятии анализа крови во время контрольных визитов в Центр.

♦ **Как сделать, чтобы ребенок рос, как другие дети?**

Чтобы обеспечить нормальный рост ребёнка с недостаточностью поджелудочной железы необходим адекватный приём панкреатических ферментов и повышенная калорийность пищи (содержание калорий на 20-30% выше по сравнению с обычным). Повышенная калорийность также допустима и у детей без недостаточности поджелудочной железы.

♦ **Возможно, чтобы он чувствовал себя плохо из-за проблем с дыханием, плохо рос и набирал вес?**

Конечно. **Хорошее состояние дыхательной системы способствует хорошему пищеварению и наоборот.** Если не контролировать должным образом состояние дыхательной системы, может появиться задержка развития. Раннее выявление и лечение респираторных инфекций позволяет восстановить равновесие в питании и нормализовать рост.

♦ **Как понять, нормально ли он растёт?**

Развитие ребёнка оценивается посредством регулярной оценки веса и роста. В первые два года рост измеряется в лежачем положении на спине, затем в обычном положении стоя. Значения веса соотносятся со специальными графиками-центильными таблицами.

♦ **Что такое «центили» роста?**

Показатели роста и веса являются показателями индивидуальными и очень переменными. Чтобы определить границы нормы (максимальные и минимальные) внутри которых сочетание роста и веса допустимы, были разработаны графики, называемые «центильными» или «кривыми роста» (смотрите рис. 1 на стр. 30). Они показывают соотношение веса и роста ребёнка в зависимости от его возраста, в сравнении с другими детьми того же возраста и пола в данной популяции людей. Быть на 50-й центили означает, что среди 100 детей данного возраста, половина имеют показатели выше, а другая половина - ниже. Другой пример: если вес (или рост) ребёнка соответствует 30-й центили, то это означает, что из 100 детей в общей популяции, того же пола и возраста 30 человек имеют вес (или рост) меньший, а 70 человек - больший. Центили можно ещё сравнить с рельсами: каждый ребёнок следует своему пути развития, и он может быть более высоким или низким. То есть с рождения каждый ребёнок следует индивидуальной центильной линии.

Для ориентировочной оценки можно принять, что линия роста, которая находится между 25-ой и 75-ой центилями, в целом, показывает абсолютно нормальное развитие. Следует обращать внимание на рост ниже 10-ой центили и особенно ниже 3-ей центили, потому что это очень мало. Тревожным сигналом является также, если кривая роста отклоняется от своего нормального направления вниз или начинает соответствовать нижележащим центилям.

♦ **Что такое ИМТ?**

Другой показатель состояния питания - это ИМТ (индекс массы тела). Это соотношение между весом и ростом (масса тела в килограммах, разделённая на рост, выраженный в метрах, в квадрате). Индекс выражает пропорцию между весом и ростом: каждому росту соответствует определённый вес и это делает показатель «идеальным». Низкое значение ИМТ говорит о недостаточном питании, высокое - об избыточном питании и ожирении. Для этого показателя также существуют таблицы центилей (для сравнения с общей популяцией людей), которые меняются в зависимости от пола и возраста.

1.4.1. Вскармливание

Как быть с грудным вскармливанием?

Никогда не следует отказываться от материнского молока, напротив, рекомендуется его использовать так, как это только возможно. Материнское молоко способствует лучшему всасыванию жиров и углеводов, кроме того, оно является источником особых веществ - питательных, способствующих пищеварению, противоинфекционных и иммунных, не говоря уже о благотворном психологическом влиянии на маму и ребёнка.

Если материнского молока недостаточно, можно дополнить его молочными смесями (смешанное вскармливание), такими же, как и для детей без муковисцидоза.

После установления врачом необходимой дозы пищеварительных ферментов, их можно давать ребёнку перед кормлением, извлекая из капсульной оболочки и смешивая гранулы с небольшим количеством материнского молока. Гранулы, смешанные с молоком, можно дать ребёнку с помощью чайной ложечки, при этом следует обратить внимание на то, чтобы не сдавить их. После того, как ребёнок их

проглотит, можно начинать кормление. Тот же порядок используется при искусственном вскармливании.

Когда начинается прикорм, будет возможно, как уже было сказано, давать гранулы, смешивая их с небольшим количеством слегка кислой пищи (смотрите параграф 1.3.1.).

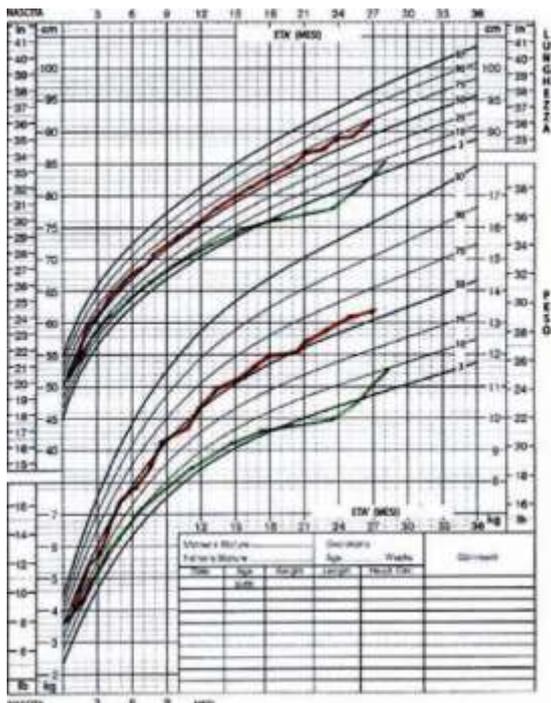
♦ *Отличается ли введение прикорма у ребёнка с муковисцидозом от прикорма у других детей? Есть ли продукты, которым следует отдать предпочтение или наоборот, которые следует избегать?*

Этапы введения прикорма будут такие же, как у других детей, с некоторыми рекомендациями.

- 1) Пища должна **содержать много калорий** (диета «повышенной калорийности»); рекомендуется ежедневное потребление калорий на 20-30% больше, чем обычно необходимо для данного возраста ребёнка. Один из простых способов обеспечить большее количество калорий - это использование оливкового масла; жиры, по массе дают более чем в два раза больше калорий, чем белки и углеводы, поэтому очень важно добавлять их в пищу. Предпочтительно использовать оливковое масло и частично другие растительные масла (подсолнечное, кукурузное) для получения ребёнком так называемых «незаменимых жирных кислот» («полиненасыщенные» жирные кислоты). Кроме того, важно при наличии недостаточности поджелудочной железы назначать панкреатические ферменты в адекватной дозе и форме.
- 2) Следует **обеспечивать должное количество хлорида натрия** (это обычная поваренная соль). Дети с муковисцидозом с потом теряют обычно **в пять раз больше соли** по сравнению с другими детьми. Поэтому рекомендуется давать ребёнку в возрасте от 6 месяцев до года около 1 грамма соли в день (дозу можно определить с помощью маленького шприца: 1 миллилитр по делениям соответствует 1 грамму). Но минимальное количество соли (полграмма) следует давать также и в возрасте до 6 месяцев, особенно в жаркое время (растворив в воде или подслащенном молоке). В последующем следует давать 2 грамма в день, в подростковом же и взрослом возрасте количество соли достигает 3- 4 грамм в день. Поэтому должно войти в привычку добавлять щепотку соли по вкусу, и хорошо, если ребёнок с муковисцидозом заранее привыкает к солёной пище. Это вызывает некоторые трудности при отнятии от груди, поэтому рекомендуется подслащивать первые прикормы, содержащие соль (овощной суп, рисовая, манная и другие каши, солёный сыр). В летний период или при обильном потении из-за лихорадки можно использовать подходящие покупные препараты для растворения в воде.

Рис. 1 – Кривые развития в росте и весе на графике центилей

MASCHI 0-36 mesi



Zдесь приведены кривые центилей по возрасту (рост и вес) для мальчиков, от 0 до 36 месяцев. Различные кривые показывают основные центили детей в данной возрастной группе. Показаны индивидуальные кривые двух детей: в первом случае (красная линия) показано изменение роста и веса ребёнка, который нормально развивается в пределах 50-й центили, показатели, которые он имел в первые дни жизни; во втором случае (зелёная линия) показатели ребёнка начинались около 50-й центили при рождении и прогрессивно отклоняются вплоть до снижения ниже 3-й центили с последующим восстановлением через 24 месяца после адекватного лечения.

3) Следует **обеспечить достаточное разнообразие** питания, учитывая вкусы ребёнка, но отдавая предпочтение с высоким содержанием калорий. Высокой калорийностью отличаются различные сыры, особенно выдержанные, которые также более усвояемы. Разнообразить белковую пищу (мясо, рыба, яйца). Углеводы в виде различных мучных изделий, которые будут более калорийны с различными начинками. В рационе всегда должно присутствовать определённое количество овощей и фруктов.

♦ **Может ли повышенная калорийность питания со временем принести вред?**

Никаких проблем это не доставит, так как это требуется для ребёнка с муковисцидозом, который имеет более высокие потребности по сравнению с другими детьми того же возраста. Поэтому нет риска, что со временем эти энергетические излишки будут накапливаться и повреждать органы ребёнка, так как всё будет использовано для его роста и развития. Наоборот, опаснее не обеспечить достаточное поступление калорий, например, из-за того, что ребёнок стесняется того, что он ест больше своих сверстников.

♦ **Опасно ли избыточное потребление соли?**

При муковисцидозе избыток соли является необходимым, потому что обычная потеря соли с потом может вызвать серьёзные проблемы, особенно у маленького ребёнка. Очень важно предупредить избыточную потерю соли

Развитие



**....Можно хорошо расти
даже с муковисцидозом**

с потом, регулярно досаливая обычную пищу и в критических случаях дополнительно принимая соль с жидкостями. У детей с муковисцидозом при физических нагрузках в жарких условиях можно предотвратить обезвоживание с помощью ароматизированных напитков, содержащих 6% сахара и 2,5% хлорида натрия, они также увеличивают потребность в питье. Нет данных о том, чтобы подобный порядок приносил вред больным с муковисцидозом. В тоже время,

здоровым детям рекомендуется умеренное употребление соли, чтобы не способствовать развитию сосудистых заболеваний во взрослом возрасте.

♦ ***Что делать, если у ребёнка плохой аппетит?***

Отсутствие аппетита у ребёнка с муковисцидозом может быть признаком респираторной инфекции или другого патологического состояния, но может быть также результатом какой-либо психологической проблемы, которую следовало бы обсудить со специалистом. С практической точки зрения могут быть полезны некоторые советы: если ребёнок кушает медленно и неохотно, лучше предложить ему меньшую порцию еды, которую он сможет съесть быстрее, но в то же время достаточно калорийную (супы с добавлением концентрированного молока, сливки, тёртый сыр, растительное или сливочное масло в повышенном количестве и т.д.), легкую, которую ему будет легко пережёвывать (мясо в виде котлет или паштета). Можно разбить дневной рацион на большее количество приёмов пищи, делать высококалорийные, богатые белками перекусы (молочные коктейли с яйцом, сахаром или мёдом). Эти полдники должны быть достаточно калорийными, но не должны пересекаться с основными приёмами пищи (чтобы не нарушать аппетит). «Стратегия обогащения» объединяет «метод» со «здравым смыслом». То есть, требуется сбалансированное состояние, с одной стороны, приём пищи не должен становиться манией, когда всё направлено только на то, чтобы «лишь бы он ел», и с другой стороны, не нужно заикливаться на жёстких правилах режима и правил питания.

♦ ***Рекомендован ли приём витаминных препаратов?***

Больной муковисцидозом с недостаточностью поджелудочной железы испытывает недостаток витаминов, прежде всего, так называемых «жирорастворимых» (А, D, E, К). Поэтому на протяжении всей жизни необходим дополнительный приём этих витаминов. Потребность в них меняется со временем (наибольшая - в периоды ускоренного роста и в подростковом возрасте) и в зависимости от внешних факторов, среди которых - регулярность питания, адекватный приём панкреатических ферментов, состояние дыхательной системы в плане инфекций. Во многих центрах используется практика измерения уровня витаминов в крови с установлением индивидуальной, необходимой для приёма дозы. До недавнего времени было очень трудно восполнять недостаточность витамина E у маленьких детей, потому что препарат был доступен только в таблетках. С недавних пор в продаже появился препарата в виде капель, который позволяет использовать его даже новорожденными. С другой стороны, при достаточном и разнообразном питании может не быть необходимости в дополнительном назначении витаминов группы В и витамина С.

♦ ***Что такое искусственное вскармливание?***

Если питание нарушено, несмотря на различные диетологические приёмы, адекватный контроль за пищеварительной и дыхательной системой

Важность обильного питания (и соли) и ферментных препаратов



В особо критических ситуациях можно прибегнуть к **ночному питанию с помощью назо - гастрального зонда**. Это подразумевает введение в желудок через нос тоненькой трубочки - зонда. Этот зонд позволяет вводить специальные питательные растворы. Таким образом, желудок ребёнка заполняется независимо от его воли и чувства голода: назначается рассчитанная суточная доза питательных веществ, чтобы обеспечить достаточный калораж. Это метод, который используется временно, в особых ситуациях, внезапно возникающих и требующих

быстрого решения (например, в послеоперационном периоде после некоторых оперативных вмешательств, в фазе восстановления после особо тяжёлой инфекции дыхательных путей). В тяжёлых случаях нарушенного питания, когда проблема является долговременной и нет эффекта от других мероприятий, можно прибегнуть также к **гастростомии**: это небольшая хирургическая операция, при которой накладывается соустье с желудком, выходящее на переднюю стенку живота. С помощью этого соустья с помощью зонда можно вводить в желудок питательные вещества. Этот способ можно использовать как исключительную меру для преодоления тяжёлой стадии заболевания. Это мера используется в исключительных случаях, равно, как и полное парентеральное питание, которое проводится путём введения питательных веществ внутривенно.

1.5 Контрольные обследования в Центре.

Если ребёнок с муковисцидозом хорошо себя чувствует, он не нуждается в частых госпитализациях, достаточно периодических контрольных осмотров амбулаторно, либо в дневном стационаре. Тем не менее, необходимо делать короткие госпитализации через большие промежутки времени, для углубленного обследования и возможного пересмотра программы лечения. В некоторых центрах применяется практика короткой госпитализации сразу после установления диагноза при неонатальном скрининге, даже если ребёнок хорошо себя чувствует, потому что это позволяет составить общую картину заболевания и детальнее ознакомить родителей с предстоящим лечением.

♦ Почему ребёнка надо приводить в Центр для обследований?

Периодический контроль с осмотром и возможными лабораторными и инструментальными обследованиями неизбежны для того, чтобы гарантировать хорошее состояние здоровья, чтобы вовремя выявить возможные отклонения и скорректировать программу лечения. Этот контроль наиболее эффективен, если он проводится на базе специализированных центров муковисцидоза, где работает опытный персонал, который хорошо разбирается в проблемах лечения больных с муковисцидозом. Работа персонала специализированного центра будет эффективнее, если он может рассчитывать на взаимодействие с участковым педиатром ребёнка для решения множества мелких повседневных проблем и своевременного выявления любых отклонений в нормальном состоянии пациента.

♦ Как участковый педиатр может включиться в работу с ребёнком, больным муковисцидозом?

Некоторые семейные педиатры расширяют свои познания об этом заболевании и увеличивают свой личный опыт в работе с такими пациентами, становятся «специализированными педиатрами», устанавливая, таким образом, тесные взаимоотношения со специалистами Центра посредством телефонных контактов, обменом результатами обследований, информационными материалами, непосредственным обменом опытом в Центре муковисцидоза. Участковый педиатр, который сотрудничает с Центром, может играть важную роль, потому что он имеет наиболее тесный контакт с ребёнком, может работать непосредственно с ним и его родителями, оказывая поддержку в лечении, назначенном специалистами Центра, поддерживая доверие и подводя периодически «баланс здоровья», как и для других детей, без муковисцидоза. Можно таким образом подчеркнуть положительные аспекты роста и развития, либо вовремя заметить намечающиеся проблемы. Педиатр может оказать помощь, предоставив необходимую информацию по вопросам планирования семьи (оценка риска муковисцидоза при последующих беременностях, возможности пренатальной диагностики, выбор эффективных методов контрацепции и так далее). Если педиатр знаком с родственниками родителей ребёнка (дяди, тёти, племянники), то

он может информировать их о повышенном риске носительства и о возможности выполнить тест на носительство генов муковисцидоза.

♦ ***Как часто следует проходить обследования в Центре?***

Почти все центры проводят контрольный осмотр один раз в два - три месяца, даже если ребёнок хорошо себя чувствует. Контрольные осмотры являются частью программы, принятой в каждом центре для работы с детьми определённого возраста. Количество визитов, однако, может меняться в зависимости от состояния здоровья ребёнка. В непредвиденных случаях может быть назначен внеплановый визит, в каждом Центре он назначается по-своему и этот порядок следует узнать заранее (запись по телефону, расписание, приём по требованию родителей, либо с обязательным направлением от участкового педиатра и т.д.).

♦ ***Для чего нужны контрольные обследования?***

При этих обследованиях оценивается протекание болезни (контрольный осмотр врача Центра), состояние дыхательной и пищеварительной системы, развитие ребёнка, принятие им лечения («уступчивость»); зачастую, это также вопросы физиотерапии, при необходимости - консультации других специалистов (диетолог, социальный педагог, психолог). Результаты обследования сообщаются родителям. Кроме того, выполняется мазок из зева или аспират из заглоточного пространства для определения микрофлоры и её чувствительности к антибиотикам, для назначения антибиотикотерапии в случае появления признаков респираторной инфекции, проверяется правильность назначения прививок (как основных, так и дополнительных).

♦ ***Какие обследования проводятся у маленького ребёнка при контрольных визитах?***

Обычно проверяется состояние питания ребёнка (рост и вес) и выполняется взятие аспирата из заглоточного пространства для микробиологического исследования. Анализ крови проводится только при наличии показаний. Кроме того, один раз в год делается рентгенограмма грудной клетки и выполняется УЗИ органов брюшной полости. У детей с функционирующей поджелудочной железой один - два раза в год оценивается её функциональное состояние путём измерения уровня химотрипсина или эластазы в кале. Эта стандартная схема, разумеется, может изменяться, если в ходе обследования возникает такая необходимость.



Наш Центр всегда к вашим услугам.....

- ◆ *Повышается ли риск инфицирования при посещениях Центра по лечению муковисцидоза?*

Действительно, существует повышенный риск заражения инфекциями при посещении специализированных центров из-за возможной передачи от пациента

пациенту. Поэтому во всех центрах используются одноместные палаты и при амбулаторных осмотрах применяется тщательное разделение пациентов в зависимости от высеваемых у них микроорганизмов. Выделяются отдельные дни для приёма маленьких пациентов, пациентов без высева в мокроте, для пациентов с колонизацией *Pseudomonas aeruginosa* или *Burkholderia cepacia*. Все эти предосторожности с особым вниманием персонала к санитарно-эпидемиологическому режиму и особым отношением к первичному заражению *Pseudomonas* радикально сказались на протекании заболевания у пациентов. Центры, которые используют у себя эти профилактические меры, отмечают значительное снижение количества случаев «перекрёстных» инфекций и более позднее первичное заражение *Pseudomonas*.

Во время пребывания в стационаре всегда будет разумным **избегать обмена различными предметами между людьми**, как взрослыми, так и детьми.

Смотрите также в основном разделе:

3.8.1.3 Инфекции дыхательных путей, бактериальные и грибковые

3.8.1.4 Профилактика и контроль инфекций дыхательных путей

1.6 Климат, условия окружающей среды, посещение детского сада, свободное время.

1.6.1. Климат

Особых климатических условий для больных муковисцидозом не существует, тем не менее, можно сделать некоторые полезные замечания (не только для людей с муковисцидозом).

- ♦ **Какие условия окружающей среды и климат идеальны для пациента с муковисцидозом?** Следует избегать загрязнённых условий внешней среды: люди, которые живут в условиях с повышенным содержанием загрязняющих частиц в воздухе, имеют повышенный риск обострений лёгочной патологии с ухудшением дыхательной функции.

Насколько это возможно, следует избегать также жаркого климата, повышенное потоотделение несёт риск потери солей с потом. Впрочем, этот риск компенсируется повышенным приёмом жидкостей и соли.

Морской климат (в пределах 30-50 метров над уровнем моря), несомненно, благотворно влияет на людей с лёгочной патологией: чистый воздух, повышенное содержание йода способствует хорошему состоянию бронхов. Людям с муковисцидозом (и не только им) рекомендуется активный образ жизни с двигательной активностью на открытом воздухе, в контакте с природой. Двигательная активность, возможность дышать полной грудью чистым воздухом (за городом, в горах, на море) - всё это важные факторы для общего здоровья и для здоровья дыхательной системы в частности.

1.6.2. В яслях

Семья должна понимать, что риск заразиться в яслях обычной респираторной инфекцией многократно перевешивается пользой от того, что посещение яслей и в последующем детского сада способствует нормальной социализации, посещение различных мест и общение с различными людьми, способствует нормальному развитию.

Прежде чем отказаться от этой возможности, вероятно, придётся выбрать некую жизненную «философию» (закрытая, изолированная, защищённая жизнь, либо, наоборот, открытая для окружающего мира), идя также на компромиссы. Кто-то посылает ребёнка в детский сад в обычном порядке и оставляет его дома, когда возникает вспышка вирусных инфекций, либо ребёнка посылают в детский коллектив в те периоды года, когда нет инфекций, кто-то избегает

посещения закрытых многолюдных мест и воздерживается от посещения родственников и друзей. Если ни заболели. Жёстких правил не существует. Решение следует принимать в каждом конкретном случае. Эти вопросы можно обсудить с участковым педиатром и со специалистами Центра.

♦ ***Может ли ребёнок с муковисцидозом посещать детский сад?***

Конечно, посещение детского сада облегчает распространение лёгких инфекций, обычно вирусной природы: простуды, насморк, эпидемический грипп, приступы диареи- всем этим легче заразиться в детском саду, чем дома. Вероятность же заразиться бактериальной инфекцией низка. В любом случае, не следует забывать, что возможность получить вирусную инфекцию существует и дома, при контактах с различными людьми и при посещении различных мест, не только в детском саду. Можно легко заразиться благодаря братику, который ходит в школу. Эти инфекции обычно имеют благоприятное течение и позволяют ребёнку тренировать защитные механизмы своей иммунной системы. В тоже время обычная вирусная инфекция у ребёнка с муковисцидозом может способствовать проникновению или обострению инфекционного процесса со стороны той немногочисленной части микрофлоры, которая особенно склонна колонизировать бронхиальное дерево у больных с муковисцидозом. Каково же решение? На самом деле, не существует каких-либо определённых правил, здесь требуется чувство меры, понимание того, что держать ребёнка под глухим «стеклянным колпаком» вряд ли пойдёт ему на пользу. Чего больше в посещении ребёнком с муковисцидозом детских коллективов - пользы или вреда, к сожалению, таких исследований, ещё не проводилось. Внимательный контроль за состоянием ребёнка, рассмотрение всех «за» и «против» может помочь семье и медработникам вместе принять наиболее подходящее решение.

♦ ***Что должен знать персонал детского сада?***

В большинстве случаев дети с муковисцидозом имеют нормальное развитие и хорошее общее состояние. Тем не менее, «нормальный» внешний вид ребёнка с муковисцидозом может привести к недооценке некоторых его потребностей или симптомов, которые без своевременного вмешательства могут нанести вред. Поэтому важно эти вопросы разъяснить сотрудникам детского учреждения, чтобы они были подготовлены. Зачастую удобно обозначить ответственное лицо, которое будет разбираться в ситуации с ребёнком, и сможет сообщать родителям важную информацию о проведённом дне: наличие кашля, аппетит, характер стула, наличие болей в животе и т.д. Кроме того, следует контролировать состояние помещений: чтобы не было слишком жарко, чтобы был достаточный воздухообмен.

1.6.3. Свободное время

Наличие в доме ребёнка с муковисцидозом создаёт для других членов семьи проблемы «адаптации». В целом, следует постараться совместить необходимость ежедневных лечебных процедур с возможностью поддерживать обычный образ жизни.

♦ ***Где лучше отдыхать, на море или в горах?***

Проблема выбора места для проведения каникул обычно возникает из-за мнения, что особый климат может быть разновидностью «лечения». Как уже было сказано, морской климат, несомненно, оказывает благотворное влияние на всех, у кого есть проблемы с дыхательной системой, благодаря как чистому воздуху, так и содержащимся в нём солям. Поэтому отдых на море, несомненно, очень полезен. Тем не менее, не следует забывать, что дети с муковисцидозом подвержены риску обезвоживания вследствие избыточной потери соли с потом, поэтому следует избегать выходов к морю в самые жаркие часы. Наиболее подходящее время – утром, либо во второй половине дня, ближе к вечеру, обеспечивая адекватное поступление в организм воды с добавками соли. В плане лечебного воздействия нет обязательного предписания к отдыху на море или в горах. Важно, чтобы были

условия для полноценного отдыха для всей семьи, поэтому следует выбирать место, которое подойдёт для всех.

♦ **Отправляясь в дорогу. Вдали от своего Центра.**

Можно спокойно отправляться в путешествие, главное - выбирать места, которые будут соответствовать потребностям ребёнка. Важно взять с собой необходимые лекарства, аппарат для аэрозольной терапии, солевые пищевые добавки. Можно посоветоваться с врачами своего Центра. Желательно взять с собой краткую выписку из амбулаторной карты (свежую, после последнего обследования в Центре). В каждой области Италии имеется Центр по лечению муковисцидоза, куда можно обратиться в случае необходимости, возможно, после согласования со своим лечащим врачом по телефону. Центры муковисцидоза имеются также в других европейских странах, в Северной Америке и в некоторых местах Южной Америки.

1.7 Психологические аспекты

Муковисцидоз сам по себе не несет какой - либо предрасположенности к патологии в психической или психологической сфере. Тем не менее, серьёзность заболевания и её хроническое течение представляют собой фактор риска для психологического состояния и особые психологические состояния, которые могут возникать у родителей, могут сказываться и на больном ребёнке. Психологические аспекты, связанные с заболеванием, должны рассматриваться как часть остальных проблем, связанных с заболеванием. Тех, с которыми придётся иметь дело, к которым придётся привыкнуть как родителям, так и остальным членам семьи и обрести жизненное равновесие в этой неожиданной ситуации. Это равновесие возможно. Исследования, которые были проведены в группах больных детей и их семей, показали, что в большинстве случаев происходит достаточная адаптация и психических нарушений не возникает. Однако, в некоторых случаях отмечено возникновение психоэмоциональных проблем. В этих случаях требуется поддержка со стороны психотерапевтов, желательно из службы психологической поддержки специализированного центра, которые хорошо знакомы с особенностями этой проблемы.

♦ **Как родители реагируют на диагноз муковисцидоза у ребёнка?**

Для родителей диагноз муковисцидоза у ребёнка является серьёзным ударом. Реакция на диагноз проходит ряд эмоциональных состояний: шок, отрицание, уныние, гнев, отчаяние. Первоначальный шок приводит к значительному снижению способности воспринимать и запоминать поступающую информацию. В стадии отрицания начинаются поиски другого врачебного мнения. Гнев на кого-либо на что-либо - это также общая реакция, объектом которой иной раз становятся медработники.

Как долго будут длиться эти эмоции, определить невозможно. Важно иметь в виду то, что эти эмоции естественны, и в большинстве случаев состояние шока и отчаяния проходит, происходит адаптация (сроки которой могут различаться у матери и отца). Эта адаптация приводит родителей к осуществлению болезненного процесса соприкосновения с реальностью, но в то же время позволяет за болезнью разглядеть позитивный потенциал их ребёнка.

Некоторые практические советы, чтобы управлять эмоциями

Злость. Быть разозлённым в такой ситуации, как болезнь ребёнка, это абсолютно нормально и справедливо. Однако, следите за тем, как вы разряжаетесь. Для вас и окружающих лучше всего постараться направить злость и неудовлетворённость в нужное русло, обсудив её с друзьями, объединением родителей, волонтерами в больнице, психологами, не забывая о себе самих - занятия спортом, пробежки, походы в кино помогают снять напряжение.

Чувство вины. Это тоже нормальная реакция с учётом обстоятельств, и, действительно, у большинства родителей возникает чувство вины, от которого, тем не менее, следует избавляться, так как родители не виноваты в том, что их ребёнок родился больным.

Сомнения и страхи. Не следует стыдиться постоянных многочисленных вопросов к врачам, и вопросы не должны быть очередным источником чувства вины. Это нормальная составляющая жизни родителей после диагноза. Важно, чтобы не было сомнений и страхов: спрашивать и узнавать - это полезно, и никто не может отнять у вас это право.

Слёзы. Постоянно плакать на виду у больного ребёнка (и также на виду других ваших детей) означает показать ему, что нет никакой надежды. Старайтесь сохранять спокойствие, отводите душу с другими взрослыми (друзья, родственники), но также без впадения в крайности.

♦ *Что, в целом, может происходить в семье в психологическом аспекте?*

На матерей обычно возложена большая ответственность в заботе о ребёнке, поэтому они принимают больше участия в заботе о больном, в то же время, внимания со стороны отца зачастую не хватает. Переключение внимания матери на больного ребёнка может привести к нарушению отношений в семейной паре. Поэтому, когда забота о больном ребёнке исчерпывает все возможные ресурсы родителей, кстати пришлось бы помощь бабушек, дедушек, других членов семьи, хотя бы в качестве «исполнителей» в некоторых вопросах. Другие дети в семье могут накапливать злость и обиду из-за недостаточного внимания по отношению к ним. Всё это может стать испытанием семьи на прочность. В целом, надо учитывать, что муковисцидоз - это болезнь «невидимая», по крайней мере, до наступления тяжёлых её стадий. Это препятствует пониманию тех проблем, которые она несёт: например, некоторых детей с муковисцидозом опекают чрезмерно, даже если они хорошо себя чувствуют, как дома, так и вне семьи, на них смотрят как на «неизлечимо больных», либо другие дети в семье проявляют ревность, так как не могут понять причины всего этого повышенного внимания к братику, у которого муковисцидоз, но при этом он выглядит абсолютно здоровым.

Чем лучше семья сможет обсудить собственные проблемы и вместе найти решения, тем лучше будет адаптация к ситуации, и тем лучше это скажется на состоянии больного ребёнка. Важно также, чтобы лечащий персонал Центра был знаком с возможными проблемами, чтобы можно было разработать программы лечения с учётом образа жизни, системы ценностей и возможностей семьи.

Что касается самих детей с муковисцидозом, согласно некоторым исследованиям адаптация к заболеванию проходит менее болезненно, если диагноз муковисцидоза установлен в раннем возрасте, чем если пациент узнаёт о нём в подростковом или даже взрослом возрасте. Видимо, при раннем диагнозе знакомство с заболеванием происходит постепенно, с постепенным поступлением информации по мере взросления. Кроме того, в этих случаях лечебные процедуры являются привычными, нет возможности сравнивать с теми временами, когда в них не было необходимости, и это способствует лучшему принятию врачебных предписаний и лучшим взаимоотношениям с лечащим персоналом.

♦ *Как смотреть в будущее с этим диагнозом?*

Узнав о диагнозе, родители с трудом представляют себе, что в будущем может быть что-то хорошее. Поэтому важно, чтобы кроме плохих новостей они открывали и положительные моменты. Для родителей важно знать, что дети с муковисцидозом имеют нормальные интеллектуальные способности и могут достигнуть тех же высот, что и их здоровые сверстники. Подростки с

муковисцидозом имеют нормальный уровень самооценки и хорошо социально адаптированы (то есть, они в состоянии соответствовать требованиям общества). Значительный процент взрослых с муковисцидозом живёт полноценной продуктивной жизнью. Кроме того, поиски радикального лечения достаточно многообещающи, а традиционное лечение ведёт к неуклонному улучшению качества и увеличению продолжительности жизни больных. Это может помочь смотреть в будущее уверенней и понимать, что жизнь многогранна и муковисцидоз - это всего лишь один из её аспектов, хотя и очень важный.

♦ **Планирование последующих родов также является частью будущего: как следует поступить?**

Необходимо принимать во внимание наследственный характер болезни и учитывать риск повторного рождения больного ребёнка. Родители должны быть проинформированы об этих вопросах, знать о методах контроля рождаемости, о возможности пренатальной диагностики (смотрите также: раздел 3, параграф 3.7 «Пренатальная диагностика»). Врачи должны уважительно относиться к решениям семейной пары, которая в этих серьёзных условиях должна найти решение, наиболее подходящее для их системы ценностей и убеждений.

Смотрите также в основном разделе:

3.10 Чем всё закончится?

3.11 Научные исследования

2. ОТ ДЕТСКОГО САДА ДО СРЕДНЕЙ ШКОЛЫ

В эти годы болезнь может по-прежнему мало проявляться, либо проявляться симптомам, которые отличаются от тех, что были в более раннем возрасте. Программа обследований и лечения должна быть продумана таким образом, чтобы она способствовала с одной стороны лечению, с другой стороны- нормальному развитию ребёнка в семье и за её пределами- от детского сада до начальной и средней школы, вместе со сверстниками, в мире игр, спорта, познания и творчества.

Вот некоторые наиболее важные аспекты:

- поддержание в хорошем состоянии общей дыхательной функции;
- лечение острых и хронических респираторных инфекций;
- поддерживающее лечение дыхательной системы;
- своевременное выявление осложнений;
- поддержание в хорошем состоянии пищеварительной системы;
- питание и развитие;
- организация лечения и постоянного ухода; как ухаживать за ребёнком с муковисцидозом;
- вхождение в школьную жизнь;
- взаимоотношения с другими членами семьи, сверстниками, социальным окружением. Психологические аспекты.

2.1 Хорошее состояние дыхательной системы

- ♦ *Как в этом возрасте можно определить, в каком состоянии находится дыхательная система?*

Прежде всего, по общим признакам благополучного состояния: ребёнок активен, у него хороший аппетит, он хорошо ест. Он делает то, что делают другие дети в его возрасте: ходит в школу, играет с товарищами, пробует заниматься спортом. Важно научиться отличать «нормальное» состояние ребёнка, которое может быть абсолютно нормальным, от состояния, когда появляются признаки «респираторной инфекции», и понять: проходящие ли это признаки или устойчивые. Следует обращать внимание на: кашель, появление обильной мокроты, бледность, повышенную утомляемость при играх и беге, одышку с возможными проявлениями со стороны грудной клетки (западения межрёберных промежутков, увеличение частоты дыхания).

Все это позволяет оценить состояние дыхательной системы ребёнка; комплексный анализ этих признаков, и, прежде всего, стабильность состояния, либо тенденция к изменению во времени помогают врачам Центра муковисцидоза более точно ответить на вопрос. Важным моментом является также, чтобы к возрасту 5- 6 лет ребёнок был в состоянии выполнить функциональные дыхательные пробы, которые позволяют просто и регулярно проводить объективную оценку развития процесса.

- ♦ *Что может произойти с дыхательной системой?*

В большинстве случаев не происходит ничего внезапного и страшного; в других случаях могут появиться симптомы со стороны лёгких, которых раньше у ребёнка не было, и важно быстро уловить их появление, чтобы можно было вмешаться, усилив лечение (антибиотики, аэрозоли, физиотерапия). В этом случае они могут исчезнуть. Однако, они могут повторяться, иметь рецидивирующее течение, появляться более часто или же, в редких случаях, стать постоянными.

- ♦ *Что может измениться по сравнению с более ранним возрастом?*

Может увеличиться частота респираторных инфекций, особенно, если ребёнок посещает детский сад. **Для всех детей, а не только для больных муковисцидозом**, посещение детского сада, равно как и яслей, является периодом наибольшей восприимчивости к инфекциям, прежде всего, к сезонным респираторным. Однако, это не является веской причиной для того, чтобы ребёнок не посещал детские коллективы, потому что детский сад является важным этапом для социализации и развития ребёнка, как для всех детей этого возраста. Ребёнок вполне может справиться с обычными детскими болезнями (корь, ветрянка, и т.д.), для которых важно соблюдать календарь прививок (смотрите «Прививки» раздел 1, параграф 1.2.2.). Можно сказать, что в этом возрасте приходит пора объяснять ребёнку «почему» он должен делать некоторые вещи (это возраст различных «почему»), поэтому надо искать подходящие слова способы, чтобы говорить о многих вещах, в том числе и о его болезни. (См. параграф 2.8 «когда и как начинать разговаривать с ребёнком о его болезни»).

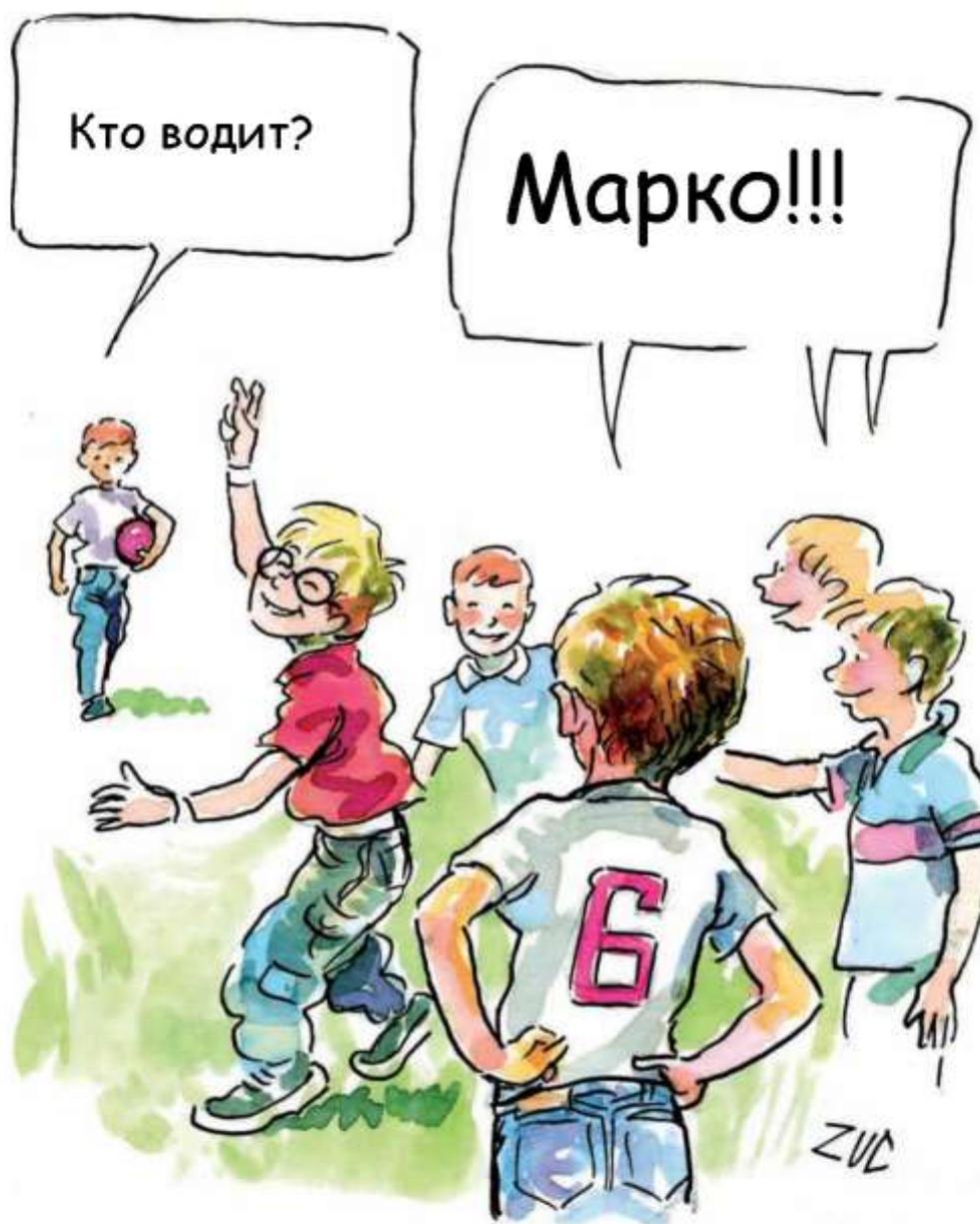
- ♦ *Поменяется ли микрофлора, которая вызывает инфекции дыхательных путей?*

Да. Состав микрофлоры может измениться, и поэтому важно, чтобы ребёнок регулярно проходил проверку мокроты или мазка из зева для её идентификации. Необходимость этих манипуляций следует объяснить ребёнку в доступной, простой форме, начиная с проявлений болезни и применяя примеры, которые ребёнок способен понять.

- ♦ *Что может произойти на уровне дыхательной системы?*

Со временем, особенно после 4- 6 лет, ребёнок становится менее восприимчив к сезонным инфекциям, потому что его иммунная система «запоминает» наиболее

часто встречающиеся вирусы и бактерии. Таким образом, респираторные инфекции будут в меньшей степени связаны с посещением детских коллективов, и в большей степени будут следствием основного заболевания. Могут появляться некоторые осложнения, которые заболевание вызывает со стороны дыхательной системы (смотрите 2.2. «Осложнения»): невозможно предсказать какие и в каком объёме. Следует отметить, что весьма маловероятно, чтобы нормальное состояние дыхательной системы ухудшилось внезапно. Напротив, чем лучше будет её состояние в этом возрасте, тем больше вероятность того, что и в будущем это состояние сохранится. Очень важна регулярность обследований в специализированном центре, которые могут плохо переноситься ребёнком из-за повседневной занятости (школа, друзья, спорт), но они необходимы для своевременности и эффективности лечения.



Хорошо растёт с друзьями....

◆ ***В каком возрасте появляется Pseudomonas aeruginosa?***

Точного возраста не существует, но, в целом, около трети больных муковисцидозом получит её в возрасте до 6 лет. Лечение антибиотиками при её первичном появлении может привести к её ликвидации на достаточно долгий период времени, в других случаях она стабильно колонизирует бронхиальное дерево. *Pseudomonas* присутствует у большинства подростков и взрослых с муковисцидозом.

◆ ***Что делать при появлении Pseudomonas?***

Производится попытка её эрадикации, то есть устранения с помощью антибиотиков, уже при первом её появлении, даже при отсутствии проявлений со стороны дыхательной системы. Обычно используется комбинация пероральных и аэрозольных антибиотиков (курс лечения 2 – 3 недели, с возможным повтором). Цель этого лечения - предотвратить необратимое внедрение, то есть, постоянное пребывание в бронхиальном дереве, что означает хроническую инфекцию. По этому вопросу сейчас проводятся множество исследований. Первые результаты показывают, что в случае отсутствия лечения антибиотиками при первом появлении *P. Aeruginosa*, хронизация процесса наступает в 50-60% случаев, а при своевременном применении антибиотиков частота хронизации значительно ниже, и составляет около 15%.

◆ ***Существует ли определённый возраст, когда течение болезни ухудшается?***

Особого правила не существует. У каждого пациента болезнь протекает по-своему. Несомненно, период полового созревания и подростковый возраст являются критическим этапом для многих процессов. Например, в подростковом возрасте происходят важные физиологические, социальные и психологические изменения (речь идёт о возрасте средней школы), часто наступает «кризис» и в отношении к лечению. Важно помочь ребёнку преодолеть его в манере, которая будет учитывать изменившиеся запросы, которые несомненно изменятся по сравнению с более ранним возрастом.

◆ ***В каком возрасте ребёнка можно судить о степени тяжести его заболевания?***

Не существует прямой зависимости между возрастом ребёнка и тяжестью заболевания. Существуют формы заболевания с тяжёлым течением с первых дней жизни и наоборот, имеющие лёгкое клиническое течение вплоть до взрослого возраста. Судить о возможном течении заболевания в будущем можно по некоторым «индикаторам», среди которых – частота и тяжесть респираторных инфекций, наличие осложнений, функциональное состояние дыхательной системы, ход развития ребёнка.

Смотрите также в основном разделе:

3.8. Что будет происходить? Симптомы.

3.8.1. Дыхательная система

3.8.1.1. Бронхолёгочные пути

3.8.1.2. Верхние дыхательные пути

3.8.1.3. Респираторные инфекции, бактериальные и грибковые

3.8.1.4 Профилактика и контроль инфекций дыхательных путей

2.2 **Возможные осложнения со стороны дыхательной системы**

Рассмотрим наиболее частые осложнения: обструктивная эмфизема, ателектаз, бронхоэктазы, синусит, полипы носа.

◆ ***Что такое эмфизема?***

При муковисцидозе мы имеем дело с **обструктивной лёгочной эмфиземой**:

Это увеличение содержания воздуха в лёгких, который задерживается и растягивает лёгочные альвеолы. Это происходит потому, что густая вязкая слизь вызывает частичную закупорку мелких бронхов. Эта закупорка не мешает поступлению воздуха при вдохе, но при выдохе препятствует полному его выходу. Получается своеобразная «воздушная ловушка» или «клапанный механизм». Этот эффект может наблюдаться в первые годы жизни, может усиливаться при респираторных инфекциях, но может также исчезать в периоды благополучия.

Рентгенография грудной клетки и спирометрия позволяют диагностировать и оценить степень развития лёгочной эмфиземы.

♦ **Что такое ателектаз?**

Ателектаз- это состояние, при котором в некоторый отдел лёгкого (доля лёгкого целиком, или только сегмент) не проникает воздух из- за полной закупорки ветви бронха пробкой густой слизи. Вследствие этого альвеолы, лишённые притока воздуха, спадаются.

Во избежание дальнейшего повреждения этой части лёгкого необходимо освободить просвет бронха с помощью интенсивной дыхательной физиотерапии в сочетании с аэрозольной терапией с применением бронходилататоров и муколитиков и применением антибиотиков. При своевременном вмешательстве это помогает эффективно разрешить ателектазы, пока ещё не начался процесс рубцевания (фиброз). Когда медикаментозное и физиотерапевтическое лечение неэффективно, может возникнуть необходимость в бронхоскопии, которая позволяет в большинстве случаев освободить закупоренный бронх (с помощью инструмента, который называется бронхоскопом, лекарственные препараты вводятся непосредственно в бронх).

♦ **Что такое бронхоэктаз?**

Бронхоэктаз - это ограниченное постоянное расширение в одной или нескольких отделах бронхов. Может образовываться как в мелких, так и в крупных бронхах. Причиной возникновения бронхоэктазов являются повторные инфекции, которые вызывают воспаление стенки бронха, при этом она теряет свою эластичность. Постепенно бронх превращается в некое подобие мешочка, где собирается гнойная мокрота. Таким образом, образуется порочный круг, выражающийся в постоянном присутствии бактерий, вызывающих непрерывное воспаление бронхиальной стенки и постоянно увеличивающееся повреждение окружающей лёгочной ткани. Бронхоэктазы диагностируются с помощью рентгенографии грудной клетки и осевой компьютерной томографии. В некоторых случаях мелкие бронхоэктазы могут появляться достаточно рано, ещё при отсутствии каких-либо патологических проявлений со стороны лёгочной системы.

♦ **Что такое синусит?**

Синусит (вернее – риносинусит) - это воспаление слизистых оболочек полости носа и околоносовых пазух, которые с ней сообщаются. Околоносовые пазухи- это воздухоносные полости, которые располагаются внутри костей лицевой части черепа: в основании носа (решётчатые пазухи), в верхнечелюстных костях (верхнечелюстные пазухи), в основании лобной кости, между глаз (лобные пазухи). В нормальном состоянии они пусты и содержат воздух. При бактериальном инфицировании в них может накапливаться слизь и возникать воспаление - синусит. Чтобы синусит прошел, необходимо чтобы пазухи освободились от слизи, но при муковисцидозе это сложнее, чем в нормальном состоянии, и поэтому может развиваться «хронический синусит». Его обычными признаками являются: заложенность носа с возможными выделениями из носа, затруднение носового дыхания, потеря звучности голоса, нарушенное обоняние, иногда боли в области лба. При надавливании в определённых точках (в местах выхода некоторых черепно-мозговых нервов, проходящих по стенке пазух) может появляться боль.

♦ **Что такое носовые полипы?**

Полипоз носа – это заболевание слизистой оболочки (внутренней выстилки) носа и околоносовых пазух. При хроническом воспалении она избыточно увеличивается в объёме, становится студенистой, отёчной, превращается в полип. Полипы возникают как следствие хронического риносинусита. Увеличиваясь в размерах, полипы могут перекрывать носовые ходы, заполнять собой околоносовые пазухи. Носовые полипы являются, прежде всего, причиной нарушения носового дыхания из-за препятствия прохождению воздуха, головных болей, снижения обоняния, постоянных гнойных или прозрачных выделений из носа (ринорея).

Когда полипы становятся слишком большими, может возникнуть необходимость в их удалении хирургическим путём не только потому, что они затрудняют дыхание, но и потому, что они способствуют застою слизи, задержке бактерий в носовой полости, которые потом могут распространиться на нижние дыхательные пути. Иногда после удаления полипы могут образовываться повторно. Вероятность их повторного возникновения с возрастом уменьшается.

2.3. Лечение острых и хронических инфекций дыхательных путей

♦ Как в этом возрасте распознать респираторную инфекцию?

Индикаторными признаками острой респираторной инфекции или обострения хронической - является один (или несколько) из следующих:

- появление или усиление кашля,
- увеличение количества мокроты, которая может становиться более тёмной или более густой и трудноотделяемой,
- учащение дыхания или затруднённое дыхание,
- снижение аппетита,
- изменения в настроении, отсутствие интереса к играм,
- беспокойный сон,
- лихорадка.

К этим признакам обычно присоединяется ухудшение показателей внешнего дыхания при спирометрии, прежде всего, показатель FEV 1 (смотрите раздел 3, параграф 3.8.1. «Спирометрия»).

♦ Что означает «хроническая инфекция дыхательных путей»?

Микроорганизмы, которые в обычных условиях находятся в дыхательных путях (колонизируют их), могут со временем атаковать защитные барьеры лёгких, вызывая в ответ воспалительную реакцию. Когда эта комплексная реакция активизируется, то речь идёт об «острой» инфекции, которая становится «хронической», если реакция продолжается достаточно долго по времени. При хронической инфекции дыхательных путей проявления (кашель, мокрота) характерны: прежде всего, выделяемая мокрота более обильная, и очень важно выводить её с помощью аэрозольной и физиотерапии. Хроническая инфекция может протекать и с умеренными проявлениями: незначительный кашель, малое количество мокроты, отсутствие одышки. Проявления могут отсутствовать длительное время, либо с различной частотой может возникать обострение. Каждое обострение может вызывать прогрессивное повреждение лёгочной ткани, поэтому с ним надо бороться незамедлительно и адекватно. Признаком адекватного лечения обострения является восстановление дыхательной функции на прежнем уровне.

♦ Как лечится хроническая лёгочная инфекция, вызванная *Pseudomonas*?

Лечение производится с помощью антибиотиков, аэрозольной терапии и физиотерапии. Антибиотики назначаются двумя способами: только при обострении процесса, либо постоянно («поддерживающая» терапия). Для постоянного приёма используется, прежде всего, аэрозольный путь введения (при этом используются в основном колимицин и тобрамицин), для того чтобы снизить

побочные эффекты на другие органы и получить максимальное воздействие на лёгкие. Некоторые Центры практикуют курсы внутривенной антибиотикотерапии через каждые 3-4 месяца, даже при отсутствии обострений. Известно также, что некоторые антибиотики для приёма внутрь могут быть эффективны, в особенности азитромицин, который при постоянном приёме в небольших дозах обладает больше противовоспалительным действием, чем антибактериальным в узком смысле. Целью является сдерживать на низком уровне бактериальную нагрузку и вирулентность *P. aeruginosa* и, как следствие, её способность вызывать обострения. При обострениях приходится прибегать к назначению, прежде всего, внутривенных курсов антибиотикотерапии (обычно это сочетание двух антибиотиков, выбранных согласно результатам антибиотикограммы), но также используется приём антибиотиков внутрь (преимущественно это антибиотики – производные хинолонов).

◆ **Как назначаются антибиотики?**

Используются все способы введения:

- внутрь, это наиболее простой и наиболее часто используемый способ;
- аэрозольно, когда происходит непосредственное введение антибиотика в бронхи;
- внутримышечно, этот способ болезненный и неудобный;
- внутривенно, способ наиболее эффективный, используется при тяжёлых инфекциях, и/или при обострениях хронических респираторных инфекций.

Выбор зависит от степени тяжести инфекции и от микрофлоры, которая её вызвала. Например, *P. aeruginosa* может быть устойчива к некоторым пероральным (принимаемым внутрь) антибиотикам и чувствительна только к антибиотикам для внутривенного введения. Наконец, аэрозольная терапия используется для поддерживающего лечения при хронических инфекциях и не применяется при лечении обострений

◆ **Почему используются такие высокие дозировки?**

Потому что для оптимального и эффективного действия антибиотиков необходимо достигнуть достаточной их концентрации в крови, чтобы гарантировать также достаточную их концентрацию в бронхах и лёгких, заполненных инфицированной и труднодоступной для лекарственных препаратов мокротой.

◆ **Можно ли проводить курсы внутривенной антибиотикотерапии дома?**

В целом, да. Можно обойтись без госпитализации в Центр, если лечащий врач может обеспечить проведение или лично проводит это лечение. Можно поставить венозный катетер, который может стоять несколько дней, и через него вводить антибиотик внутривенно. Хорошей практикой является постановка венозного катетера и введение первых доз антибиотика на базе Центра муковисцидоза, в соответствующих условиях, для выявления возможной непереносимости или побочных эффектов, также для того чтобы, возможно, обучить родителей (и пациента, который потом повзрослеет) тому, как проводится это лечение. Затем лечение продолжается дома под контролем (посредством заранее оговоренных способов контакта) средним медперсоналом центра муковисцидоза. Это может быть также контроль местной медицинской службы, прежде всего, участкового или семейного врача.

◆ **Длительное применение антибиотиков - это вредно?**

Нежелательность длительного либо частого применения антибиотиков состоит в том, что у микроорганизмов может выработаться к ним устойчивость. Но применение адекватных дозировок и достаточной продолжительности лечения значительно уменьшают появление устойчивости. У некоторых людей некоторые антибиотики могут вызвать аллергическую реакцию, обычно в виде умеренных

кожных проявлений в виде покраснения или крапивницы (реакция гиперчувствительности). Существуют методы введения антибиотиков, которые уменьшают гиперчувствительность (либо назначается другой антибиотик). Некоторые антибиотики, в особенности аминогликозиды (одним из которых является тобрамицин), при длительном назначении внутривенно (но не при аэрозольном введении) могут воздействовать на орган слуха или почки. В большинстве случаев это обратимые и незначительные изменения. При контрольных обследованиях в Центре обращается внимание на состояние органа слуха и функцию почек для своевременного выявления нежелательных побочных эффектов.

Смотрите также в основном разделе:

3.8.1.3 Респираторные инфекции, бактерии и грибы

3.8.1.4 Профилактика и контроль инфекций дыхательных путей

2.4. Лечебные процедуры в повседневной жизни

Чтобы чувствовать себя хорошо, ребёнок/подросток с муковисцидозом должен делать аэрозольную и физиотерапию. Общие вопросы, касающиеся этих видов лечения, описаны в заключительной части (3.9 Лечение муковисцидоза). Несомненно, в этом возрасте ребёнок или подросток становятся очень «активными», с таким образом и ритмом жизни, который плохо согласуется с необходимостью ежедневных процедур. С другой стороны, их уже невозможно пассивно подвергать процедурам, как это можно делать с грудными детьми. Возникает необходимость в сотрудничестве, которое достигается пониманием механизмов болезни, значения процедур, которое становится фундаментальным. Это- возраст первых вопросов, которые могут быть неудобными, из-за своей прямоты и непосредственности (смотрите раздел 2.8. «Психологические аспекты»).

2.4.1. Физиотерапия и аэрозольная терапия

♦ Он всё время должен будет её делать?

Да, хотя в разном объеме, в зависимости от проявлений болезни. Это- одни из наиболее важных процедур, так как они обеспечивают проходимость и «чистоту» дыхательных путей от мокроты, которая, застаиваясь в бронхах, способствует развитию инфекций. Поэтому они должны стать неотъемлемой частью лечения, как витамины или другие лекарства, принимаемые ежедневно. Конечно, необходимая частота и длительность процедур может меняться по решению врачей Центра, в зависимости от состояния пациента, а также от степени и характера его физической и спортивной активности, что также играет немаловажную роль.

♦ Как это можно объяснить ребёнку?

Дав ему понять, что таким образом он будет хорошо себя чувствовать и сможет заниматься тем, что ему нравится (смотрите ниже «Как разговаривать о болезни»): исчезнет кашель, не будет мешать мокрота, дыхание будет свободным, он будет меньше уставать в играх с товарищами. Язык должен быть простым и понятным для ребёнка в его возрасте, и объяснение может принимать форму «игры», особенно с маленькими детьми. Непреклонность и настойчивость родителей лучше любых объяснений позволяет понять, что процедуры- это такая же необходимая повседневность как чистка зубов или умывание. В любом случае, на сегодняшний день честным ответом на прямой вопрос («эти процедуры нужно будет делать всё время?») будет «всё время, пока не найдут средства для полного выздоровления: его ищут учёные всего мира и найдут его». (Смотрите также 2.8 «Психологические аспекты. Отношения с близкими, сверстниками, обществом»).

♦ ***Аэрозольная терапия и физиотерапия нужны, даже если нет никаких симптомов?***

Редко бывает так, чтобы к школьному возрасту полностью отсутствовали симптомы со стороны дыхательной системы. Эти симптомы как раз и мотивируют к выполнению процедур. Если же Центр подтверждает не только отсутствие симптомов, но и нормальное или почти нормальное состояние дыхательной системы, то решение принимается в каждом конкретном случае совместно с врачами и физиотерапевтами Центра. Сегодня, по сравнению с тем, что было раньше, отмечается ориентация на большую гибкость и индивидуальный подход в лечении.

♦ ***Какова оптимальная последовательность процедур при дыхательной физиотерапии?***

Наиболее логичным порядком проведения процедур является следующий:

- 1) расширение бронхов с помощью лекарства- бронходилататора: это лекарство, которое «раскрывает» бронхи (и предупреждает возможный раздражающий эффект поступающих затем в аэрозольном виде лекарств) и назначается обычно в виде спрея из флакона;
- 2) разжижение мокроты с помощью муколитиков: гипертонический солевой раствор или пульмозим, либо другие, в аэрозоле, с помощью подходящего небулайзера, подобранного в Центре;
- 3) после короткого перерыва, чтобы произошло разжижение производится удаление мокроты с помощью физиотерапевтических приёмов (например, ПЕП - маска, постуральный дренаж) и откашливание;
- 4) наконец, противобактериальное воздействие антибиотиком в виде аэрозоля с помощью небулайзера.

Поступая в расширенные и освобождённые бронхи, антибиотик проникает гораздо глубже, где бактерии «гнездятся» в наиболее агрессивной форме. По поводу эффективности этой последовательности процедур нет достаточного количества исследований, но логически она наиболее обоснована.

♦ ***Может ли ребёнок самостоятельно выполнять аэрозольную терапию?***

Да, для этого сначала следует выполнять процедуру вместе с ним, объясняя ему в доступной форме её необходимость и полезность. Следует довести два основных момента: это плотное прилегание маски или плотное положение мундштука во рту, на языке, и то, что вдохи должны быть длинные и глубокие. А вот приготовление препаратов для ингаляции и стерилизация аппарата - это работа исключительно для взрослых.

♦ ***Когда рекомендуется начинать применение пульмозима? Всем ли он подходит?***

Пульмозим - это коммерческое название фермента дезоксирибонуклеазы (ДНКазы или альфа - дорназа). Это вещество является мощным **муколитиком**, который способен «переварить» (расщепить) длинные нити молекул ДНК, которые высвобождаются при гибели клеток, ответственных за воспаление в бронхах. Эта ДНК - один из основных факторов, которые определяют повышенную вязкость мокроты. Этот лекарственный препарат используется уже на протяжении многих лет у детей и взрослых, и многочисленные клинические исследования показали его эффективность, как в разжижении мокроты, так и в улучшении функциональных возможностей лёгких. Его использование назначается врачами Центра, иногда при появлении гнойной мокроты, иногда до её появления. В любом случае, его эффективность доказана. Обычно он хорошо переносится пациентами, хотя в отдельных случаях на начальных этапах применения он может дать некоторую охриплость голоса.

♦ ***Сколько времени ежедневно нужно тратить на аэрозольную терапию?***

Для введения бронходилататоров, которые применяются перед аэрозольной терапией муколитиками, обычно используются флакончики со спреем, для

достижения необходимого эффекта достаточно сделать 2-3 глубоких удлиненных вдоха.

Для введения антибиотиков обычно выполняются две процедуры в день с гипертоническим солевым раствором и муколитиками, каждая занимает 10-15 минут, при использовании небулайзера на сжатом воздухе. У более взрослых пациентов, которые способны пользоваться мундштуком-диффузором с аппаратом E-Flow, процедура занимает 6-8 минут.

Все аппараты, используемые при аэрозольных процедурах, следует мыть и дезинфицировать после использования (смотрите в разделе 3.8.1.4. «Профилактика и контроль респираторных инфекций»).

♦ Действительно ли аэрозольная антибиотикотерапия помогает справиться с инфекциями?

Да, это было доказано многочисленными исследованиями. Ингаляционная антибиотикотерапия обычно назначается у пациентов с колонизацией *Pseudomonas aeruginosa* (Синегнойная палочка), как при первичном выделении микроорганизма, при попытке его элиминировать, так при хронической колонизации в качестве поддерживающей терапии. Если хроническая колонизация *Pseudomonas* сопровождается состоянием хронической инфекции, аэрозольная терапия эффективно применяется для профилактики обострений, уменьшая количество и вирулентность бактерий. Наиболее часто используется прерывистое назначение антибиотика (месяц через месяц).

♦ Каких усилий требует ежедневное выполнение дыхательной физиотерапии?

Программы дыхательной физиотерапии различаются как по длительности проведения, так и по способам, в зависимости от возраста и состояния здоровья ребёнка. При отсутствии симптомов продолжительность может быть минимальная, в то же время большое значение придаётся физической активности и подвижным играм, которые оказывают значительное благотворное влияние на работу лёгких.

Наоборот, при наличии кашля и гнойного отделяемого, время процедуры для освобождения бронхиальных путей может составлять около 30 минут, не менее 2 раз в день, при обострениях даже чаще.

♦ Существуют ли альтернативы физиотерапевтическим методам лечения?

Физическая активность и спорт могут оказывать значительное положительное воздействие на дыхательную функцию, но не могут заменить приёмы дыхательной физиотерапии, хотя и снижают потребность в ней. В любом случае, следует консультироваться со специалистами Центра и не принимать самостоятельных решений. У пациентов, у которых периодически или постоянно есть признаки бронхита, физическая активность всегда должна сочетаться с адекватной физиотерапией.

Смотрите также в основном разделе:

3.9 Лечение муковисцидоза



- 3.9.1 Антибиотикотерапия
- 3.9.2 Аэрозольная терапия
- 3.9.3 Физиотерапия и дыхательная реабилитация

2.4.2. Двигательная активность и спорт

Физическая активность во всех формах, включая спорт (все виды спорта, за исключением экстремальных видов спорта, таких как "банджи-джампинг") настоятельно рекомендуется людям с муковисцидозом. Физическая активность, на самом деле, помогает улучшить состояние мышечной системы и сердечно-дыхательную функцию в целом, а также содействует удалению бронхиального секрета. Физическая активность также способствует более регулярному метаболизму сахаров у больных с нарушением толерантности к глюкозе или сахарным диабетом, способствует адекватному потреблению глюкозы и, таким образом, помогает снизить уровень сахара в крови. Конечно, физическая активность и спорт всегда должна быть соизмерима со способностями конкретного человека и состояния его здоровья в данный момент. И всегда полезно проконсультироваться с лечащим врачом и врачами Центра. Тем, у кого сохранена хорошая дыхательная функция, также можно практиковать соревновательные виды спорта.

Большой эксперт в практическом лечении больных с муковисцидозом - д-р Дэвид Орештайн - в своём руководстве для пациентов и их семей с муковисцидозом сформулировал четыре основные положения:

- 1) По своему воздействию физическая активность хороша для всех людей с муковисцидозом;*
- 2) Когда люди с муковисцидозом занимаются физической активностью в условиях жаркого климата или в помещениях, они теряют больше солей и пьют меньше жидкости, чем в обычном состоянии, отсюда следует рекомендация восполнять должным образом потерю жидкости и принимать солевые добавки;*
- 3) Пациенты с муковисцидозом, находящиеся в хорошей физической форме живут дольше, чем те, кто форму не поддерживает;*
- 4) Пациентов с муковисцидозом следует побуждать к физической активности с самого раннего возраста, и этот активный образ жизни следует поддерживать в течение всей жизни.*

♦ *Какие виды спорта наиболее подходящи для детей с муковисцидозом?*

Все виды спорта хороши, это зависит от возраста, состояния и склонностей каждого ребенка. Так одинаково хорошо подходят для всех футбол, плавание, волейбол или теннис, баскетбол, легкая атлетика и т.д. Важно только помнить, что во время физической активности следует **обеспечивать достаточное восполнение жидкости и солей**. Даже в том случае, когда ребёнок практикует плавание.

♦ *Каковы меры предосторожности? Существуют ли абсолютно противопоказанные виды спорта?*

Лишь в некоторых особых случаях врач будет особо решать вопрос о допуске к занятиям спортом. Например, при наличии астмы от напряжения или в более общем смысле повышенной реактивности бронхов с приступами, вызываемыми физической нагрузкой, следует остановить выбор на видах спорта, которые не требуют постоянных усилий, а дают перемежающуюся нагрузку, рассмотреть возможное использование бронходилататоров перед тренировкой. Контактные виды спорта (бокс, борьба) не рекомендуется больным с увеличением печени и селезенки. Для водных видов спорта существуют строгие критерии приема, которые действительны для всех, и, таким образом, также для тех, кто болен муковисцидозом. В то же время спорт в большинстве случаев противопоказан при плохом состоянии дыхательной функции и значительном снижении содержания в крови кислорода.

♦ *Возможно ли получить допуск к занятиям спортом для ребенка с муковисцидозом?*

Конечно да, если общее состояние здоровья хорошее, нет никаких проблем для того чтобы получить у лечащего врача справку о пригодности к занятиям

неатлетическими видами спорта. В некоторых европейских странах существует специальное законодательство, нормирующее соревновательные и несоревновательные виды спорта. Несоревновательная активность может быть также в виде «внеклассных» мероприятий. Чтобы практиковать **соревновательные** виды спорта, однако, необходимо иметь врачебную справку, которая выдаётся спортивным врачом после комплексной оценки общего состояния здоровья и некоторых тестов (спирометрия, ЭКГ до и после физической нагрузки).

Занятие соревновательными видами спорта возможно во всех случаях, когда документально зафиксировано состояние дыхательной функции со значениями FVC и FEV₁ больше чем 70% и при отсутствии ухудшения газообмена (уменьшения уровня кислорода в крови) в покое и/или во время нагрузочного теста.

2.5 Хорошее состояние пищеварительной системы

♦ Как узнать, что пищеварительная система в данном возрасте работает хорошо?

При хорошем состоянии системы пищеварения: ребенок хорошо прибавляет, как в весе, так и росте; у него хороший аппетит; стул регулярный по частоте и объёму; живот не увеличен и не вздут (= содержит воздух, который часто испускается).

На то, что пищеварительная система работает с нарушениями, указывают следующие признаки: испражнения часты, большого объёма, бесформенные, жирные, очень зловонные; часто появляются боли в животе; частые эпизоды стойкого запора; отсутствие аппетита или наоборот, чрезмерный голод; если нет регулярной прибавки веса и роста.

Причины кишечных расстройств могут быть различны: среди основных это - неэффективное лечение поджелудочной недостаточности или склонность к кишечной непроходимости.

♦ Как узнать, правильно ли принимаются препараты ферментов поджелудочной железы?

- ♦ Важно помнить, что:
 - ♦ панкреатические ферменты, в случае недостаточности поджелудочной железы, ребёнок должен принимать во время каждого приёма пищи;
 - ♦ предпочтительно делить дозу на две части, одна принимается в начале, а другая в середине приёма пищи. При однократном приёме его лучше всего проводить в начале приёма пищи, а не в конце;
 - ♦ пищеварительные ферменты находятся в капсуле, в виде гранул, покрытых пленкой, это сделано для того, чтобы предотвратить их разрушение кислотой желудка, и позволяет достичь кишечника нетронутыми, где они освобождаются и выполняют свою функцию;
 - ♦ их следует употреблять каждый раз, когда ребёнок ест пищу, которая содержит жир (растительное масло, сливочное масло, сливки и т.д.), белок (мясо, рыба, яйца, молоко, сыр), углеводы (хлеб, макаронные изделия, рис, пицца, торты, печенье);
 - ♦ безалкогольные напитки, фруктовые соки, фрукты, шербет не требуют приёма ферментов, так как они содержат только простые сахара, которые быстро всасываются; приёма ферментов требует только молочное/сливочное мороженное, взбитые сливки, кремы;
 - ♦ однократно принятый в избытке препарат ферментов поджелудочной железы проблем не создаст, но если передозировка повторяется в течение длительного времени, это может вызвать запоры, боли в животе и в дальнейшем - воспаление толстой кишки с сужением просвета (склерозирующая колонопатия);

- ◆ адекватное количество ферментов позволяет набирать хороший рост и вес, в то время как недостаточная доза вызывает замедление или остановку роста. Важно обращать внимание и на другие признаки: обильный, неоформленный, жирный, зловонный стул, повышенный аппетит, вздутие живота, боли в животе - всё это свидетельствует о плохом пищеварении и неправильном введении ферментов;
- ◆ оценить адекватность приёма панкреатических ферментов можно путём выявления «стеатореи» - тест, при котором измеряет потерю жира с калом, собранным в полном количестве в течение 72 часов. При сбалансированном, в том числе по содержанию жиров, питании, как правило, ребенок теряет не более 3-5 граммов жира в день;
- ◆ при однократном пропуске приёма ферментов это не вызовет каких либо проблем, но если регулярно забывать принимать их, это будет препятствовать правильному пищеварению;
- ◆ если ребёнок не может проглотить капсулу, можно открыть её и дать ему проглотить сами гранулы, смешав их со слегка кислой пищей или напитком (тёртое яблоко, вода или чай с лимоном); важно при этом гранулы не разжёвывать и не держать долго во рту, потому что их растворение может вызвать раздражение слизистой оболочки полости рта.

◆ ***Как сделать, чтобы ребёнок принимал ферменты в детском саду?***

Необходимо это обсудить с персоналом, выбрать ответственное лицо, проинструктировать его (лучше принести печатные информационные материалы) и просить помощи. Необходимую дозу препарата следует поместить в карманный контейнер для таблеток и передать воспитателю, который проследит, чтобы ребёнок принял препарат как положено. Возможно, будет необходимость представить справку от врача, где будет указана необходимость приёма и дозировка ферментов для ребёнка.

◆ ***Как научить ребёнка самостоятельно принимать ферменты в школе?***

Так же, как и дома: сначала принимать вместе и постепенно доверяя ему ответственность самостоятельного приёма, с контролем со стороны преподавателя.

◆ ***Что делать, если у ребёнка появляются боли в животе?***

Следует определить, как он действительно себя чувствует, и какого характера эти боли: если очень сильные, необходимо обратиться к врачу Центра.



Не бойся вспотеть.....

Надо знать частоту и характер испражнений. Наиболее частыми причинами болей в животе бывают «плохое пищеварение», как следствие нерегулярного приёма ферментов, либо «каловый застой» (дистальная (нижняя) кишечная непроходимость).

◆ **Что такое "кишечная непроходимость"?**

Это ситуация, когда какое-либо препятствие мешает нормальному продвижению содержимого по кишечнику. Подобное состояние часто бывает у больных с муковисцидозом, оно вызывается густой слизью, которая может скапливаться в кишечнике. Оно может проявиться в виде:

- ◆ мекониальная кишечная непроходимость: это типичная тяжёлая закупорка нижней части тонкой кишки (подвздошной кишки);
- ◆ «каловый застой» или «дистальная (нижняя) закупорка кишечника». Может проявиться в любом возрасте в связи с тем, что густая кишечная слизь делает каловые массы очень плотными и затрудняет их выведение, обычно они задерживаются в ответвлении начального отдела толстой кишки - слепой кишке, от которой, в свою очередь отходит червеобразный отросток. Это состояние типично для муковисцидоза, но мало знакомо обычным врачам, поэтому его могут ошибочно принять за проявление аппендицита, вплоть до выполнения хирургом **неоправданной** в данном случае операции по удалению червеобразного отростка;
- ◆ спайки (или спаечные сращения), которые могут образоваться после операции по устранению мекониальной кишечной непроходимости сразу после рождения и способствовать каловому застою или другим формам задержки продвижения содержимого по кишечнику.

Признаки, которые заставляют подумать о кишечной непроходимости, это: стойкие запоры, боли в животе, рвота; в правой нижней части живота можно прощупать плотный валик, образованный скопившимися на этом уровне каловыми массами. Изредка нижняя непроходимость может возникать и при регулярном опорожнении кишечника.

Смотрите также в основном разделе:

3.8.3 Эзокринная часть поджелудочной железы

3.9.3 Лечение системы пищеварения

3.9.4.1 Заместительная ферментная терапия

3.9.4.2 Адекватное питание

2.5.1. Питание и рост

◆ **Будет ли он расти как другие дети?**

Да, при соответствующем лечении он будет расти как все другие дети.

◆ **Как понять, нормально ли развивается ребёнок?**

Следует периодически проверять вес и рост, оценивая их согласно кривым процентилей (смотрите в 1.4 «питание и развитие» и 3.9.4.2 «Правильное питание»). Обычно этот контроль осуществляется лечащим врачом или во время периодических визитов в Центр муковисцидоза.

◆ **Надо ли соблюдать какую-нибудь особую «диету»?**

Ребенок/подросток с муковисцидозом должны иметь разнообразное питание, такое же, как его сверстники, но следует обратить особое внимание на некоторые особенности:

- ◆ При наличии недостаточности поджелудочной железы необходимо принимать ферментные препараты во время каждого приёма пищи;

◆ Рекомендуется большее содержание калорий в пище, чем для других сверстников (на 20-30% больше), с добавкой большего количества жиров, введением дополнительных приёмов пищи в течение дня и сладкого десерта в конце основного приема пищи;

- ◆ в дополнение к основному питанию (при этом завтрак должен быть плотным) рекомендуются два промежуточных «полдника» - утром и во второй половине дня;
- ◆ важно поставлять в организм кальций с молоком, сыром и другими молочными продуктами, дополняя жирорастворимыми витаминами (в частности А, D, Е);
- ◆ таких продуктов, которые следует избегать нет, но важно, чтобы количество панкреатических ферментов соответствовало содержанию жиров в потребляемой пище;
- ◆ Обычно непереносимость пищевых продуктов или аллергия у детей с муковисцидозом встречается не чаще, чем у других детей, поэтому лишь в исключительных случаях может потребоваться исключение каких-либо продуктов из рациона;
- ◆ Уже в этом возрасте полезно, чтобы ребёнок привыкал к солёной пище, чтобы компенсировать потерю солей с потом. В дальнейшем должен стать привычным дополнительный приём жидкости и солевых добавок в жаркую погоду и во время длительной физической активности.

◆ ***Полезны ли биологические активные добавки?***

Под «пищевыми добавками» подразумеваются витаминные, минеральные и общие добавки. Первые из них незаменимы: они содержат смесь необходимых витаминов и минералов. Как уже упоминалось, так называемые «жирорастворимые» витамины (прежде всего, вит. А, D, Е), следует добавлять в рацион в течение всей жизни путем приёма конкретных препаратов. Требуемое количество витаминов варьирует в зависимости от возраста. Сегодня можно измерять содержание этих витаминов в крови, чтобы контролировать их уровень и знать, является ли доза, получаемая с биодобавками адекватной.

Общие же пищевые добавки являются смесью белков, аминокислот, сахаров, витаминов, минералов. В целом, их приём нежелателен, так как их эффекты является весьма неопределёнными: разнообразный и вкусный рацион с использованием натуральных продуктов питания гораздо более предпочтителен, и не имеет лекарственного «привкуса».

◆ ***Что делать, если ребёнок мало ест?***

У детей с муковисцидозом, как правило, аппетит не нарушен, но, как и у всех сверстников, аппетит может меняться, вплоть до отказа от приёма пищи. В любом случае, надо следить за развитием и общим состоянием ребёнка. Можно садиться за стол вместе, всей семьёй, при этом готовить вкусную еду для малыша, избегая чрезмерной настойчивости, когда ребенок не хочет есть. Но в то же время следует насторожиться, если ребёнок, как правило, имевший хороший аппетит вдруг его теряет. В некоторых случаях, потеря аппетита является начальным признаком развития лёгочных инфекций или желудочно-кишечных расстройств, и поэтому в этом случае необходимо обратиться к врачу. Систематический отказ от пищи может оказаться проявлением психологических проблем, которые следует решать с помощью специалистов.

2.6 Помощь и организация лечения: контрольные обследования

◆ ***Для чего нужны обследования в Центре муковисцидоза? Надо ли их проходить, если ребёнок чувствует себя хорошо?***

◆ обследования в Центре требуются, потому что врачи и другие сотрудники Центра специализируются на лечении этого заболевания. Если ваш ребенок плохо себя чувствует, обследования нужны для того, чтобы назначить необходимое лечение, если у ребёнка всё хорошо, они нужны, чтобы «наблюдать» за состоянием здоровья ребёнка и иметь возможность вмешаться при малейших изменениях.

Вот почему так важно, чтобы педиатр работал в тесном сотрудничестве с Центром, был информирован о ребенке, знал о назначенном лечении и обсуждал с Центром любые изменения, которые он вносит в лечение. Также педиатр играет важную роль в выявлении возможных симптомов на ранних этапах, в поддержке семьи больного в распознавании и устранении трудностей, с которыми семья сталкивается в ежедневной борьбе против заболевания.

♦ ***Как часто следует обращаться в центр?***

Существуют некоторые отличия в различных центрах, тем не менее, в среднем, это одно посещение каждые три месяца и короткая госпитализация, даже для тех, кто чувствует себя хорошо, каждые один-два года. Это общий принцип, на самом деле частота обследований в Центре зависит от пациента, от его состояния здоровья и тяжести заболевания. По данным некоторых исследований пациенты, которые регулярно проходят плановые проверки в специализированном центре, имеют лучшие результаты в лечении этого заболевания. Частота посещений Центра может быть уменьшена, если ребенка на дому курирует врач, который находится в контакте с Центром и имеет достаточный накопленный опыт в лечении этой болезни. Частота посещений также может быть уменьшена, если налажена хорошая система связи посредством телефонных контактов.

♦ ***Какие исследования обычно проводятся при плановых визитах в Центр муковисцидоза?***

Исследования дыхательной системы описаны в п. 3.8.1.1., а исследования пищеварительной системы-в 3.8.3. Начиная с 5-6 лет, ребенок способен выполнять тесты на функциональное состояние дыхательной системы, которые имеют основополагающее значение для наблюдения за развитием процессов в бронхах и лёгких. Также в этом возрасте для обнаружения микробов проводятся исследования мокроты вместо посева мазка из горла или взятия аспирата. Проводится также исследование состояния других органов, таких как печень (УЗИ, печеночные пробы) и эндокринной функции поджелудочной железы (возможного возникновения сахарного диабета (нагрузочная сахарная проба проводится ежегодно, начиная с десяти лет).

2.7. В школе

Дети с муковисцидозом в этом возрасте, как правило, выглядят здоровыми, и те, кто не знаком с реальным положением дел, могут недооценивать некоторые из их потребностей. И наоборот, когда узнав о болезни, ответственные за ребёнка персоны начинают чрезмерно его оберегать. Правильная информация о заболевании, которая может быть предоставлена на организованной тематической встрече, может лучше мотивировать к сотрудничеству тех, кто по своим обязанностям должен быть проинформирован. Например, это может помочь учителям не рассматривать некоторые общие симптомы как опасность для других детей (такие как кашель, обильный стул при нарушении пищеварения, возможный метеоризм и боли в животе, необычная усталость/вялость, плохой аппетит, и т.д.), а понимать, что это всё проявления основной проблемы, о которых следует сообщать родителям, чтобы они, в свою очередь, могли обратиться к лечащему врачу. Иногда эта информация необходима, чтобы преодолеть некоторое отчуждение, и прежде всего, чтобы сделать как можно более нормальной жизнь детей, помогая им адаптироваться в обществе, наслаждаться активной жизнью. Следует также оценивать в каждом конкретном случае в какой мере можно посвятить одноклассников, чтобы они знали о некоторых из потребностей ребенка и развивать у них способность оказывать любую помощь.

♦ **Сможет ли он ходить в школу, как обычный ребёнок?**

Ребенок с муковисцидозом может ходить в обычную школу и заниматься всеми видами школьной деятельности. При этом как и для всех детей, необходимо применять меры предосторожности для предотвращения осложнений, например, оставаться дома, когда у ребёнка лихорадка или инфекция любого рода.

♦ **Имеются какие-либо особенности заболевания, о которых обязательно нужно поставить в известность учителей?**

Информация может быть очень полезной для учителей; однако её предоставление не является обязательным: в соответствии с Законом о конфиденциальности, любой родитель может предоставлять или не предоставлять её учителю. Этот обмен информацией должен производиться исключительно в интересах ребенка/ подростка и не должен вызывать предвзятое к нему отношение или ущемлять его интересы. Можно также обратиться за помощью врача или другого специалиста из Центра для установления необходимых отношений с учителями.

♦ **Нуждается ли ребёнок в какой-либо особой помощи?**

Муковисцидоз не вызывает физической инвалидности (по крайней мере, до появления первых признаков серьезных осложнений со стороны дыхательной системы), или когнитивных нарушений или снижения школьной успеваемости, которые требуют особых условий. Желательно присутствие кого-либо из взрослых (например, учителя) во время приёма пищи, чтобы проконтролировать правильный прием панкреатических ферментов, пока в силу возраста ребёнок не достиг достаточной самостоятельности.

♦ **Может ли заболевание повлиять на успеваемость в школе?**

Конечно, перед ребёнком будет стоять важная задача по ежедневному выполнению лечебных процедур. Но с помощью семьи, лечащего персонала и учителей он будет иметь возможность «согласовать» школьный распорядок с ритмом своей жизни (который включает в себя ежедневные лечебные процедуры): так ребёнку будет «хорошо успевать» в школе, как и все другие.

♦ **Сказываются ли лечебные процедуры на интеллекте ребенка?**

Специфические методы, применяемые для лечения муковисцидоза, не являются вредными ни в краткосрочном, ни досрочном периоде для интеллекта ребенка.

♦ **Существует ли у ребёнка с муковисцидозом большая вероятность развития синдрома дефицита внимания с гиперактивностью?**

Синдром дефицита внимания с гиперактивностью (СДВГ) никак не связан с муковисцидозом. Дети с муковисцидозом восприимчивы к этому синдрому, так же, как и другие сверстники, по причинам, не связанным с основным заболеванием.

♦ ***Можно ли ребёнку приходить позже в школу или уходить раньше в связи с выполнением ежедневных процедур?***

Обычно в этом нет необходимости, но если необходимость сократить школьные часы возникнет, следует с учителями найти приемлемое решение этого вопроса.

♦ ***Кто должен выдавать дозу ферментов, принимаемых во время нахождения ребёнка в школе?***

Проблема возникает, в основном, в детском саду, редко в начальных классах школы, когда ребенок достиг большей самостоятельности. Тем не менее, важно знать, что существующие правовые нормы говорят о том, что ферменты могут выдавать сотрудники школы. Между школьным персоналом и родителями должен быть обмен информацией; а также уместно, чтобы родители объяснили сотрудникам школы (или одному конкретному человеку, который был назначен ответственным) то, каким образом ребёнку следует принимать ферментные препараты. Лучше, если родители располагают информационными материалами в печатной форме. Иногда сотрудники школы могут запросить медицинскую справку, подтверждающую необходимость приёма ребёнком указанных препаратов. Доза ферментов для приёмов школе может быть определена на основе утверждённого меню школы, которая периодически предоставляется родителям для ознакомления.

♦ ***Является ли ребенок с муковисцидозом заразным?***

Нет, он не заразен. Даже когда он кашляет, то он не выделяет никаких микробов, которые были бы опасны для здоровых людей.

♦ ***Кашель в школе: что делать?***

У некоторых детей с муковисцидозом кашель может появляться периодически, лишь во время обострений респираторной инфекции, в то время как другие могут иметь постоянный кашель. Таким образом, даже в школе проблема может проявляться по-разному. Но, учитывая трудности, которые возникают в отношениях с учителями и одноклассниками, было бы важно, чтобы ребёнок понял, что кашель является естественным рефлексом (как, например, чихание, зевота, и т.д.) и является механизмом защиты, который организм запускает, для того чтобы указать на то, что в бронхах есть что-то, что «беспокоит» (это могут быть посторонние частицы или пища, которая «попала не туда», или пыль, или раздражающие вещества). В случае муковисцидоза причиной кашля, в основном, является избыток слизи, которая накапливается в бронхах, и при кашле устраняется, чтобы лучше можно было дышать.

Таким образом, кашель не является чем-то вредным, постыдным, так чтобы его следовало скрывать или сдерживать. Но так как в школьной жизни он может помешать общению, то можно предотвратить или ограничить его появление путём выполнения достаточной физиотерапии по утрам, дома, после пробуждения. Двигательная активность, физические усилия, активные игры, спорт могут способствовать появлению кашля, который «помогает» выводить скопившуюся мокроту, и после её выведения он прекращается. Если же упорный, непрекращающийся кашель появляется, когда ребёнок находится в классе, то в это случае лучше выйти из аудитории, пойти в ванную, сделать глубокий вдох и постараться откашляться (можно при этом использовать физиотерапевтические приёмы, которые доступны без посторонней помощи). Таким образом, можно откашлять мокроту и, как правило, после этого кашель успокаивается, и ребёнок может вернуться в класс. Учитель должен быть предупреждён о том, что ребёнку, возможно, потребуется выйти, так чтобы его просьбы и поведение не вызывало вопросов. И очень важно, чтобы сам учитель проявлял спокойствие и уверенность в том, что приступ кашля быстро прекратится. При необходимости остальным детям также следует объяснить, что не следует из-за кашля привлекать к своему товарищу пристальное внимание или же обращаться с ним как-то особенно. Насколько это возможно, следует просто продолжать обычную школьную активность.

♦ ***Могут ли дети и подростки с муковисцидозом посещать один и тот же класс вместе с другими сверстниками с муковисцидозом?***

Муковисцидоз не должен стать элементом дискриминации в отношениях со сверстниками, как со здоровыми, так и другими, имеющими муковисцидоз. Но в

случае наличия в классе других сверстников с муковисцидозом нельзя недооценивать риск передачи бактерий, которые могут быть у одного ребенка и отсутствовать у другого, и которые могут быть опасны для обоих. Этого риска не существует между ребенком с муковисцидозом и ребенком без муковисцидоза, потому что бактерии, опасные для детей с муковисцидозом, не опасны для здоровых детей. Вероятность того, что в одном классе будут находиться два или более детей с муковисцидозом, является маловероятной, и в принципе нежелательна. Родители в этом случае могут связаться с консультационным центром, который поможет принять решение.

♦ **Каковы гигиенические меры предосторожности для людных мест?**

Гигиенические меры предосторожности для мест, посещаемых детьми, страдающими муковисцидозом, - это обеспечение регулярного проветривания, там не должно быть слишком холодно или слишком жарко, не должно быть плесени и должна быть обеспечена регулярная тщательная уборка. Эти меры не касаются исключительно больных муковисцидозом, но являются нормой для любого помещения, посещаемого детьми и подростками. Одно из самых важных условий, - это, чтобы в классах не было слишком жарко, чтобы предотвратить обезвоживание и резкий упадок сил в результате потери организмом солей.

2.8 Психологические аспекты. Отношения с членами семьи, сверстниками, социальный мир.

♦ **Когда и как начать говорить с ребенком о заболевании?**

Каждому этапу развития может способствовать способность ребенка противостоять его болезни. На то, как лучше это делать, однозначного ответа не существует, безусловно, важно использовать правильные слова, соответствующие возрасту и психологической зрелости. Очень важно установить отношение доверия и сотрудничества. Лучше не скрывать реальное положение и не делать заявлений, которые могли бы быть опровергнуты. Лучше начинать с конкретных вещей (симптомов или фактов и примеров, которые ваш ребенок пережил) и не использовать абстрактные понятия (способность мыслить «гипотетически» характерна для взрослых, а не для ребенка). Также для родителей полезным может быть обращение к одному из специалистов Центра муковисцидоза, с которым ребенок или подросток работал, и с которым он установил хорошие отношения (психолог, педиатр, медсестра). Важно знать, что каждая семья и каждый родитель принимает, более или менее сознательно, определенный «стиль общения», от которого зависит непринужденность рассказа о болезни, в большей или меньшей степени, в семье и за её пределами. Ребенок впитывает этот стиль, и он становится основой того, как он общается со своими сверстниками: если от родителей он научился свободному общению, то ему будет легче научиться не скрывать свои проблемы со здоровьем, и ему будет легче общаться с ними даже в, как правило, наиболее проблематичный (подростковый) возраст.

♦ **Тот момент, когда ребенок впервые оказывается за пределами семьи.**

Ребенок приходит в соприкосновение с внешним миром: это момент «отрыва», который может быть затруднен тесной связью, установленной в течение длительного времени, проведенного с мамой. Кроме того, мать - это тот человек, который «крепко» держит ребенка во время проведения аэрозольной и физиотерапии. Следует учитывать необходимость этого отрыва, чтобы не способствовать дальнейшей «зависимости» ребенка. «Отрыв» может быть затруднен при включении механизмов гипер-опеки. Очень важно, чтобы люди вокруг ребенка вместо этого способствовали развитию самостоятельности и «социальной компетентности» ребёнка, то есть его способности адекватно реагировать «в одиночку» на требования, предъявляемые социальной средой за пределами семьи.

♦ **Как вести себя, когда он отказывается выполнять аэрозольную и физиотерапию?**

Универсального правила нет, у каждого ребенка свой, очень личный жизненный опыт. Известно, что очень важно для каждого конкретного ребенка «персонально настроить» программу лечения его болезни, в контексте его жизни. Важно обсуждение

с лечащим врачом и физиотерапевтом возникающие трудности и установление с этими людьми открытых и прямых отношений.

♦ **Что делать, когда ребёнок «не ест»?**

Об этом важно поговорить с лечащим врачом, диетологом или медсестрой, и отличить «случайную» причину (например, отказ от еды как результат респираторной инфекции) от более серьёзной, с длительным течением. Важно поговорить об этом прежде, чем ребенок примет модель поведения, в котором еда становится «разменной монетой» в отношениях с окружающими его людьми. И до того, как появятся явные признаки проблемы, такие как, например, замедление роста.

♦ **Как вести себя с другими детьми?**

Диагноз муковисцидоза переворачивает жизнь родителей и, как следствие, других членов семьи, которые чувствуют внезапное изменение и хотят знать, что происходит. Следует подчеркнуть, что также братья и сестры должны быть осведомлены о ситуации с теми же критериями, как и больной ребёнок. Мало того, можно сделать так, чтобы они не чувствовали себя покинутыми и позволить им навестить родителей в больнице, так они смогут понять, что их брат действительно болен и нуждается в присутствии матери или отца. В то же время, родители будут знать, что надо вернуться домой, как только это будет возможно. Кроме того, следует:

- опираться на помощь только тех людей (бабушек, дедушек, других родственников, друзей, соседей), которых дети хорошо знают и которым доверяют;
- сдерживать чрезмерные, хотя и естественные, побуждения родственников или друзей делать подарки больному ребёнку, пренебрегая остальными.
- сделать их активными участниками нового ритма жизни семьи: братьям, хотя и младшим, будет приятно, если вы попросите их, например, помочь в домашних делах.

Смотрите также в основном разделе:

3.10 Чем это закончится?

3.1 Исследования

Основы для конструктивного диалога - Некоторые практические советы

- старайтесь вести диалог с конкретными примерами, а не давайте ребёнку общую, неопределённую информацию;
- разговаривайте о возможностях сегодняшних и будущих методов лечения, которые могут привести к улучшению качества жизни;
- способствуйте доверительным отношениям;
- всегда давайте надежду, выполняйте то, что вы говорите, тем самым вселяя любовь и чувство безопасности: дети часто больше реагируют на любовь и чувство безопасности, чем на предоставляемую информацию;
- старайтесь находить подходящие слова и пути, чтобы дать понять, что речь идет о реальности, трудной, но преодолимой;
- предложите ребёнку, чтобы он просил объяснить вещи, которые он не понимает, в том числе, и у сотрудников Центра;
- не обманывайте: ложь, невыполненные обещания и полуправда вскоре обнаружатся и могут привести ребенка к тому, что он перестанет доверять вам и взрослым в целом, в том числе и врачам;
- с первых лет жизни со спокойствием встречайте любой вопрос, который задаёт вам малыш;
- найдите правильное время, в спокойной обстановке (необходимо некоторое время, чтобы оправиться от удара, получив известие о диагнозе и найти подходящие для возраста и характера ребенка слова); но не откладывать всё время: рано или поздно он должен будет столкнуться с больницами и лечением;
- не следует сразу же перегружать его информацией, ему также нужно время, чтобы адаптироваться к ситуации;
 - дайте ему понять, что он, не стесняясь, может задавать любой вопрос о своем здоровье.



Когда семья собирается вместе