



Краткий отчет 2013

Перевод на русский язык: Благотворительный фонд «Острова»

Редактор перевода: проф. Каширская Н.Ю.

Муковисцидоз в Европе – факты и рисунки 2013

Регистр пациентов Европейского общества по муковисцидозу (ECFSPR) счастлив представить этот отчет, содержащий ключевую информацию о том, как муковисцидоз (МВ) влияет на людей, больных МВ, и их семьи по всей Европе.

ECFSPR собирает, количественно оценивает и сравнивает данные о больных МВ, живущих в Европе и соседних странах, которые соглашаются на включение в регистр. Информация важна для лучшего понимания МВ, разработки новых Европейских стандартов ухода и лечения, проведения исследований и информирования Европейских органов планирования общественного здравоохранения.

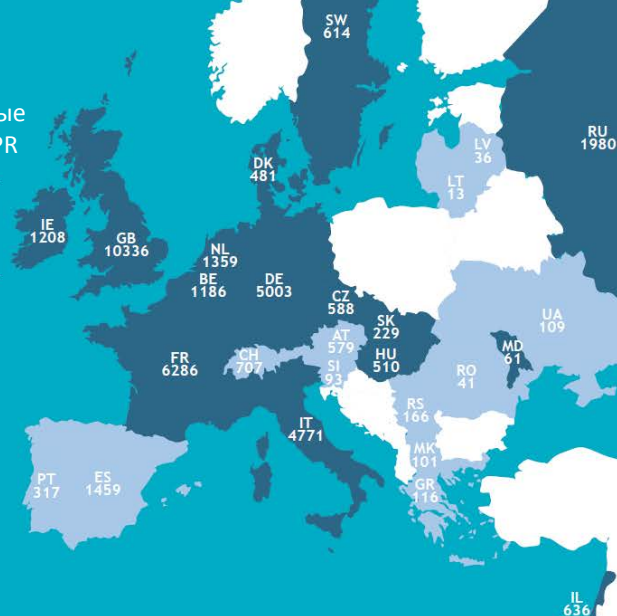
Если вы хотите больше узнать о ECFSPR, посетите наш веб-сайт www.ecfs.eu/projects/ecfs-patient-registry/information-about-ecfspr-cf-patients

Для получения более глубокой информации см. полный отчет здесь www.ecfs.eu/projects/ecfs-patient-registry/annual-reports

Март 2016 г.

Карта стран, которые передали данные за 2013 г. в ECFSР

- Страны, которые передали данные Национальных регистров в ECFSР
- Страны с отдельными центрами, которые прислали данные
- Страны, не входящие в ECFSР



38 985

зарегистрированных пациентов в
27 странах;
количество пациентов указано на карте.

МЕДИАНА
ВОЗРАСТА
ПОСТАНОВКИ
ДИАГНОЗА

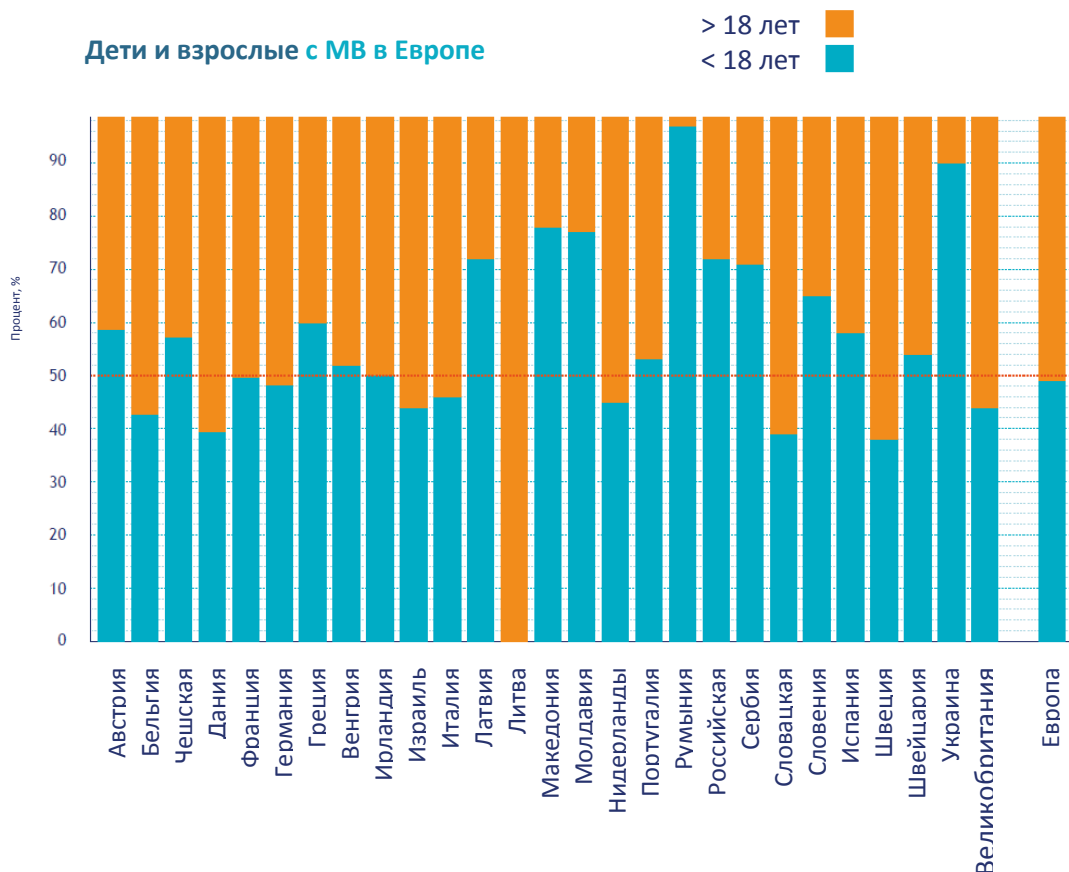
3,6
месяцев



Соотношение «дети-взрослые»

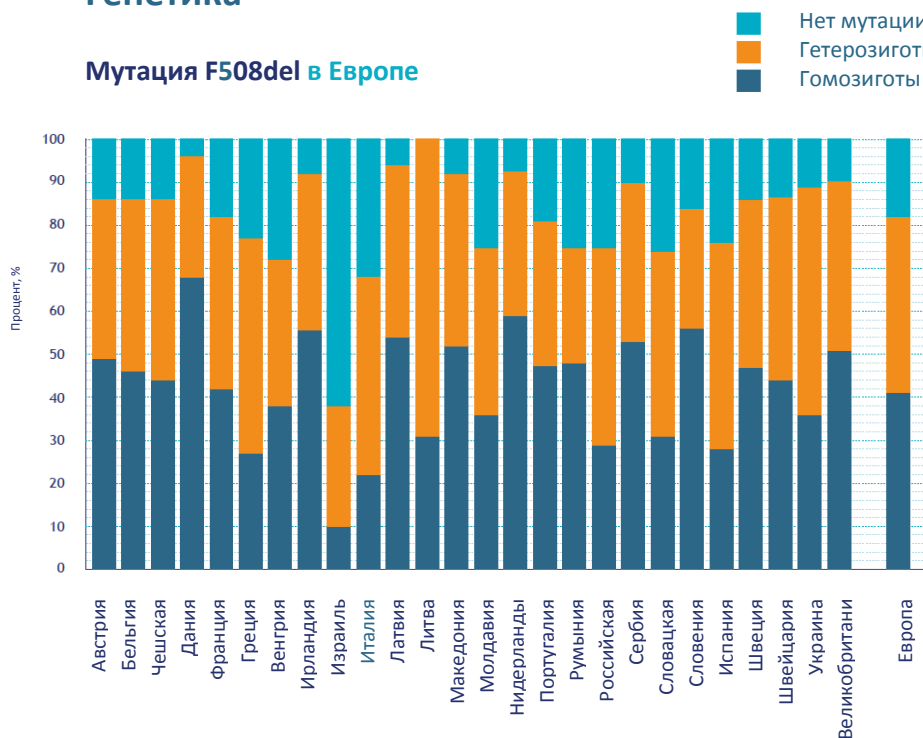
- Соотношение больных детей и взрослых различается в разных странах.
- В некоторых странах лишь немногие отдельные центры прислали данные в ECFSPR.

Дети и взрослые с МВ в Европе

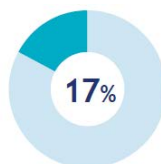
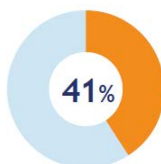
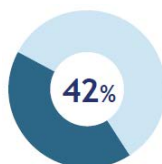


Генетика

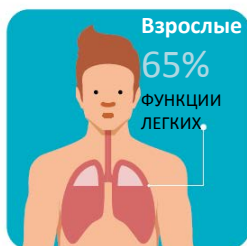
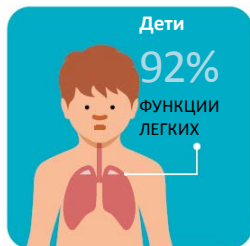
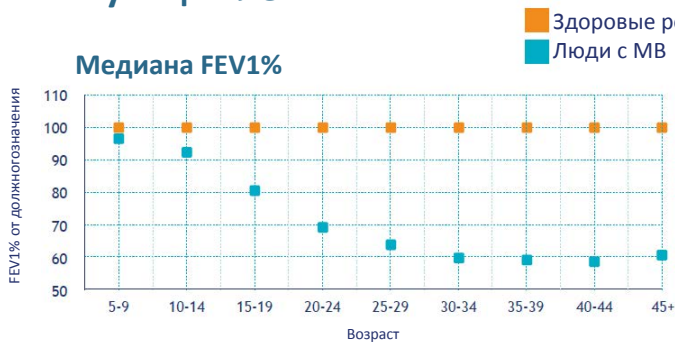
Мутация F508del в Европе



- F508 del – наиболее распространенная в Европе мутация, вызывающая МВ.
- Больные МВ имеют две мутации, вызывающие МВ, – одну, унаследованную от матери, другую – от отца.
- **Гомозиготы:** обе мутации одинаковые.
- **Гетерозиготы:** обе мутации разные.

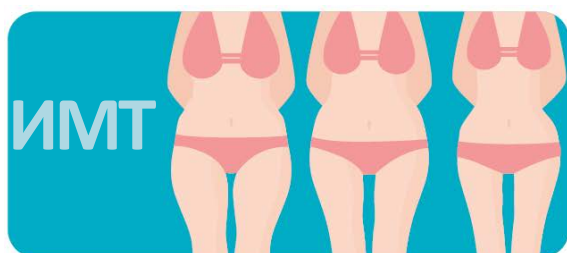


Функция легких

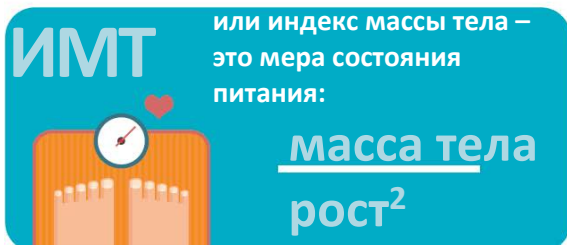


- FEV1 (ОФВ1) – это показатель функции легких. Это максимальный объем воздуха, который можно форсированно выдохнуть за первую секунду после глубокого вдоха.
- FEV1% – процент от среднего значения для здоровых людей того же возраста, пола и роста, которое принято за 100%.
- У пациентов в возрасте 45 лет и старше чаще встречаются мутации, вызывающие более легкие формы МВ. Это влияет на уровень функции легких пациентов этой возрастной группы, представленный на рисунке.

Питание

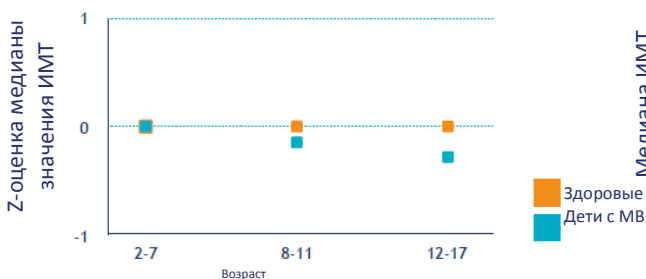


Медиана означает, что 50% значений выше и 50% ниже этого значения.



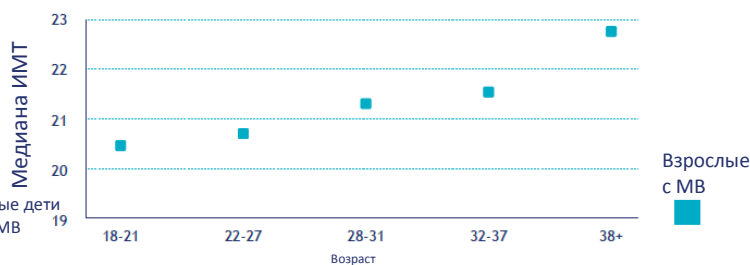
Z-оценка показывает, насколько значение отклоняется от среднего значения (математического ожидания) у референтной популяции.

Z-оценка медианы ИМТ у детей



- Z-оценка, равная 0, означает, что ИМТ равен ИМТ здоровых ровесников того же пола и возраста.
- С 6-летнего возраста у детей с МВ средний ИМТ ниже, чем у их здоровых ровесников.

Медиана ИМТ у взрослых



- Здоровые ровесники имеют значения ИМТ в диапазоне от 18 до 25.
- По мере увеличения возраста пациента значения ИМТ растут.
- У пациентов в возрасте 38 лет и старше чаще встречаются мутации, вызывающие более легкие формы МВ. Это влияет на ИМТ пациентов в этой возрастной группе, представленный на рисунке.

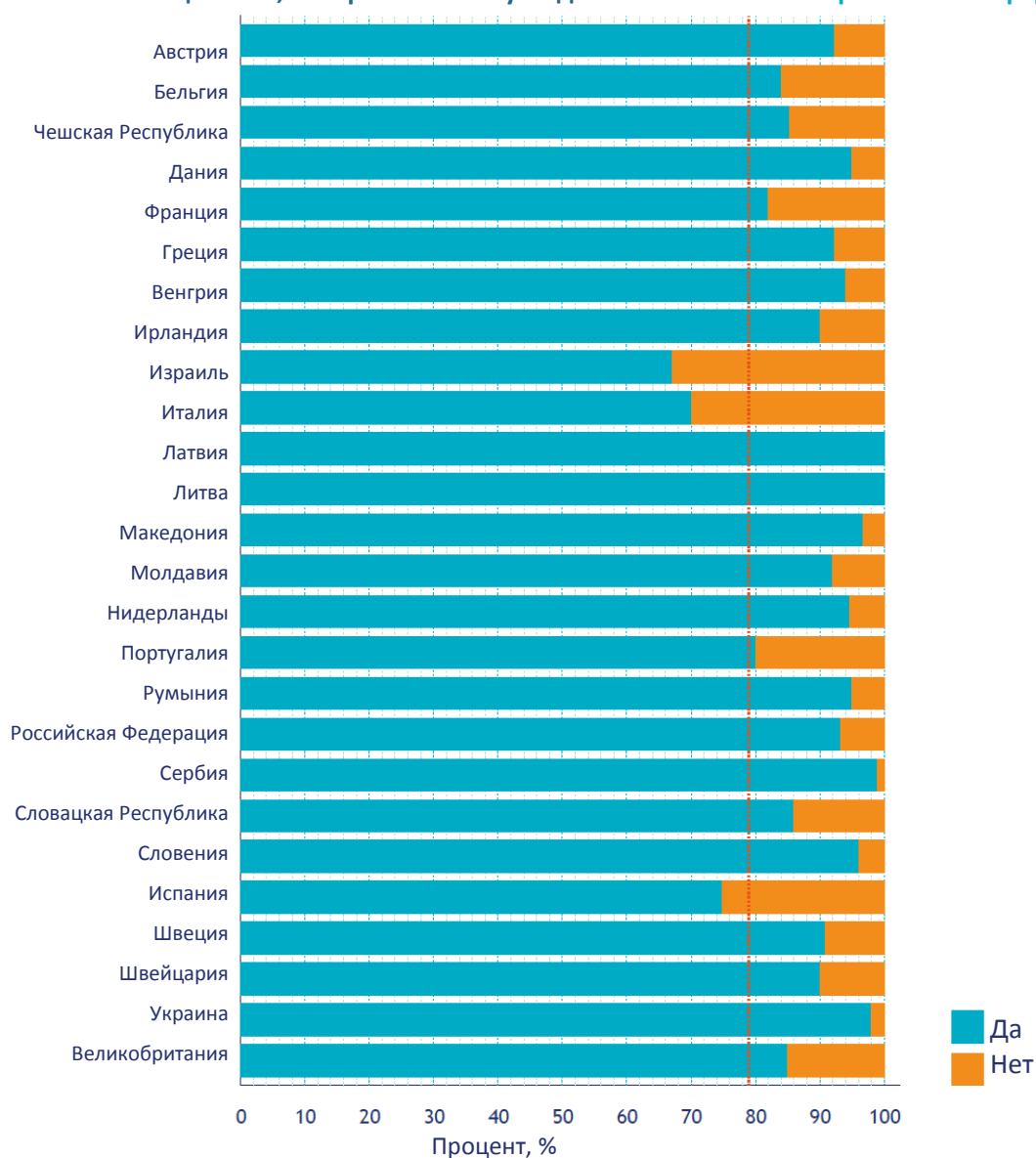
Панкреатические ферменты



79% людей с МВ принимают заместительные панкреатические ферменты

- Ферменты, выделяющиеся из поджелудочной железы, очень важны для пищеварения и всасывания жиров и витаминов из пищи. У многих людей с МВ выделение этих ферментов заблокировано, и они должны принимать дополнительные панкреатические ферменты.

% пациентов, которые используют дополнительные панкреатические ферменты

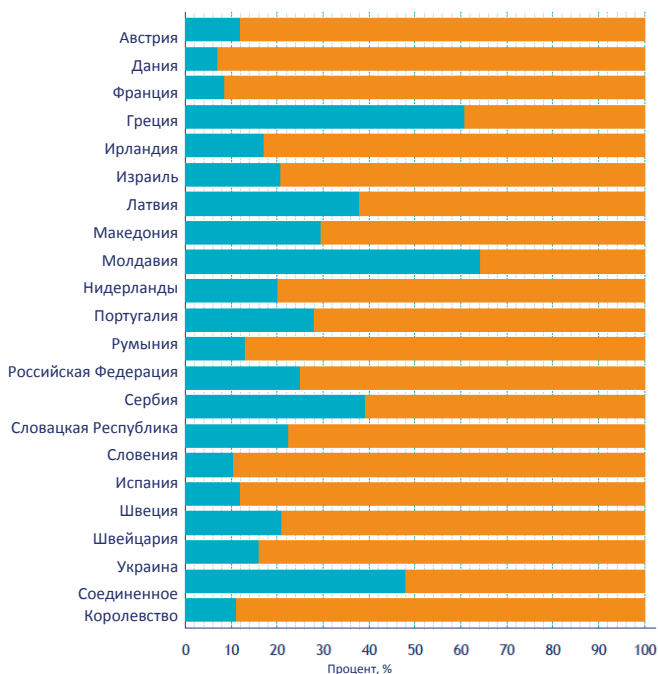


Инфекция

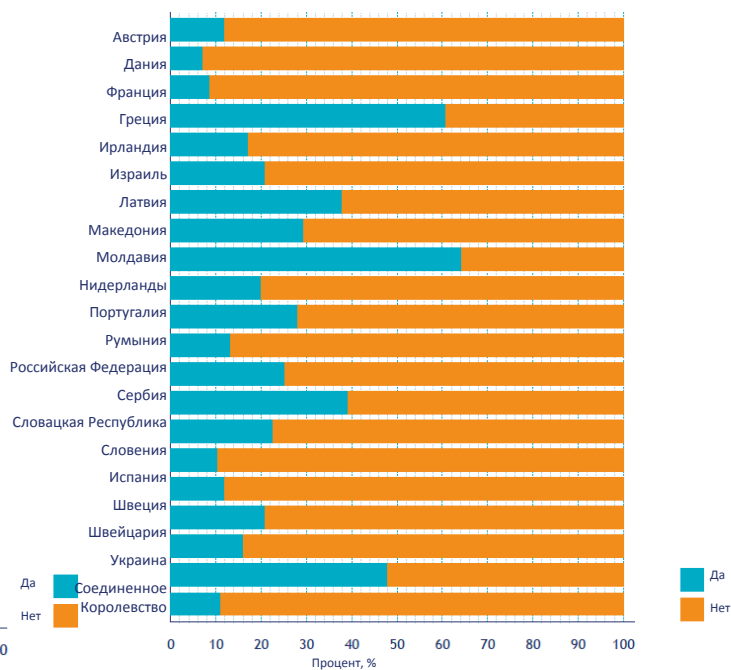


33% людей с МВ хронически инфицированы бактерией *Pseudomonas aeruginosa* (синегнойная палочка) в легких.

% хронической инфекции Pseudomonas aeruginosa у детей*



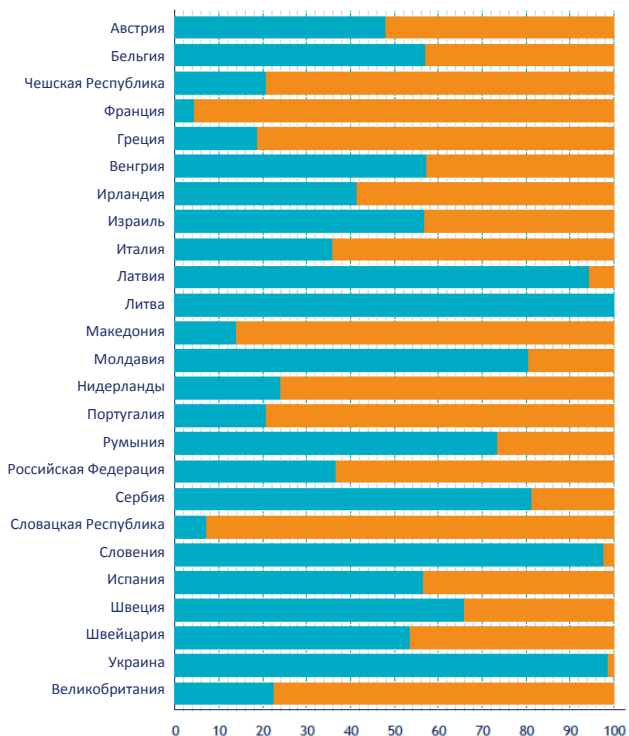
% хронической инфекции Pseudomonas aeruginosa у взрослых*



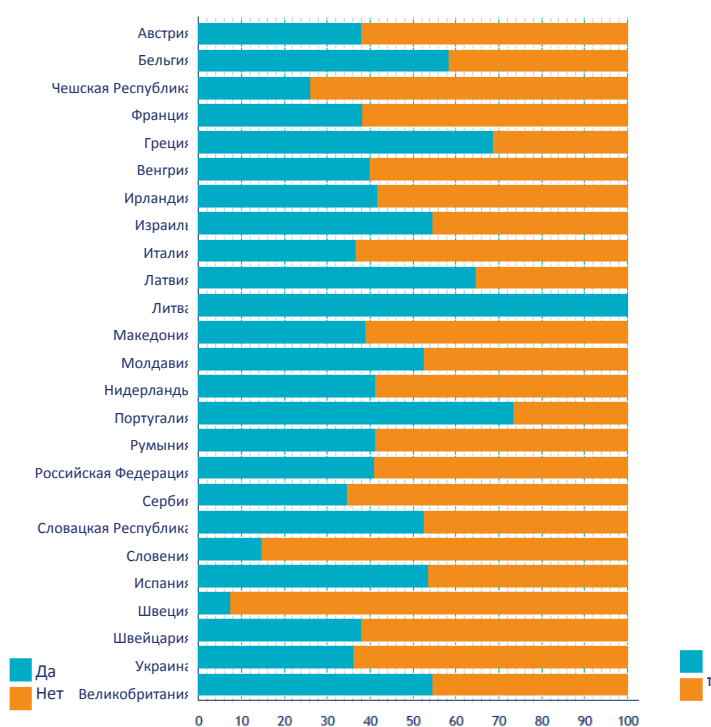
* В этот график не включены ни отсутствующие значения, ни данные из стран с высоким % отсутствующих значений.

Ингаляционное лечение

% пациентов, получающих гипертонический раствор*



% пациентов, получающих ингаляционные антибиотики*



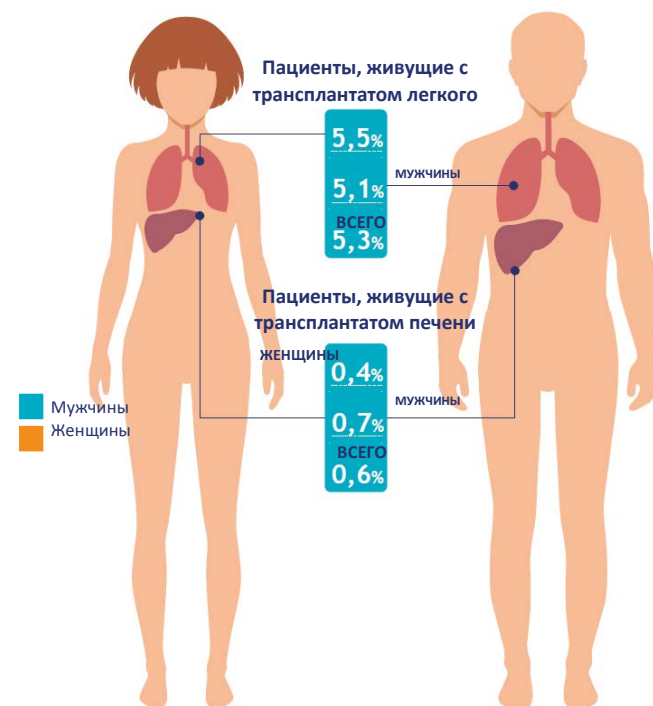
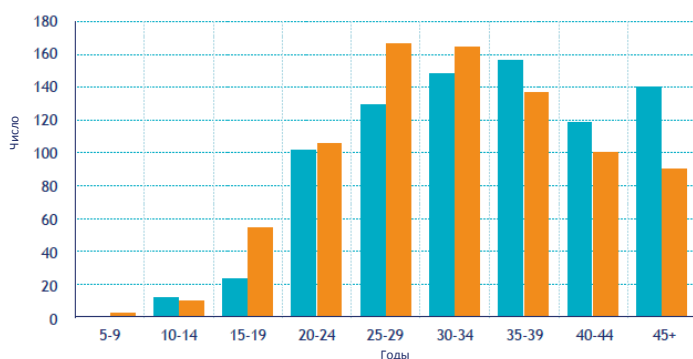
Гипертонический раствор прописывают для выведения густой слизи из легких.

* В этот график не включены ни отсутствующие значения, ни данные из стран с высоким % отсутствующих значений.

Ингаляционные антибиотики прописывают для лечения МВ-специфических бактерий, таких как хроническая инфекция *Pseudomonas aeruginosa*.

Трансплантация

Число людей с МВ, живущих с трансплантатом легкого





UNIVERSITA
DEGLI STUDI
DI MILANO



GILEAD



Острова
Благотворительный
фонд

