

ЧТО ТАКОЕ МУКОВИСЦИДОЗ С БИОЛОГИЧЕСКОЙ ТОЧКИ ЗРЕНИЯ?

Муковисцидоз (МВ) вызывается мутациями в гене регулятора трансмембранной проводимости при муковисцидозе (CFTR), приводящими к образованию липкой слизи в легких, которая является причиной хронического воспаления, инфекции и повреждения. Существуют значимые различия у отдельных людей в том, как МВ влияет на организм. Имеется ряд лекарственных препаратов (модуляторы CFTR), нацеленных на эти генные мутации, но они не излечивают МВ или не устраняют все симптомы. Примерно 10 % людей, страдающих МВ, еще ожидают лекарства, которые соответствуют их генам. По мере прогрессирования заболевания пациенты сталкиваются с нарастанием симптоматики. Пациенты с поражением легких последней стадии могут стремиться сделать трансплантацию легких для продления жизни.

Полную информацию о МВ можно получить на сайте cff.org*

Системы организма, которые могут быть затронуты:

- Дыхательная система
 - Легкие и пазухи
- Желудочно-кишечный (ЖК) тракт
 - Недостаточное пищеварение
 - Запор и непроходимость
 - Заболевания печени
- Эндокринная система
 - Сахарный диабет, связанный с МВ
- Репродуктивная система
 - 98% мужчин во взрослом возрасте могут быть бесплодны
 - Большинство женщин могут забеременеть

БРЕМЯ ЕЖЕДНЕВНОГО УХОДА И ЛЕЧЕНИЯ ПРИ МВ

Помимо обычных стрессовых факторов жизни, люди, страдающие МВ, преодолевают определенные проблемы. Сохранение здоровья включает сложную схему лечения, которая может занимать несколько часов в день и которую трудно выдержать. Очищение дыхательных путей необходимо для удаления слизи из легких. Наряду с другими лекарственными препаратами, большинство людей, страдающих МВ, принимают пероральные ферменты с пищей и при перекусах для улучшения пищеварения и уменьшения желудочно-кишечного дискомфорта. Многим пациентам необходимо в два раза больше калорий, чем требуется человеку, не страдающему МВ, для достижения оптимального веса и роста, что может потребовать дополнительного кормления через зонд. Во время острых заболеваний (обострения процесса в легких) пациенты могут находиться в больнице для внутривенного введения антибиотиков и пропускают важные виды деятельности, такие как школа и работа. Острая и хроническая боль также может влиять на важные повседневные виды деятельности.

ЧТО ТАКОЕ МВ С ПСИХОСОЦИАЛЬНОЙ ТОЧКИ ЗРЕНИЯ?

Диагноз МВ наиболее часто ставится в грудном возрасте, после того как результаты скрининга новорожденных подтверждаются положительной потовой пробой. Этот период может быть временем стресса, когда родители планируют все необходимое в сложном лечении своего ребенка. Привыкание может быть трудным и для тех, у кого диагноз поставлен в более старшем возрасте, и когда люди, страдающие МВ, и их близкие пытаются разобраться в новых проблемах в детстве, подростковом возрасте и взрослой жизни. Люди, страдающие МВ, и лица, осуществляющие уход за ними, подвергаются повышенному риску симптомов депрессии и тревоги. МВ может быть особой болезнью, вызывающей изоляцию. Симптомы часто невидимы для окружающих. Кроме того, люди с МВ должны избегать тесного физического контакта друг с другом для исключения перекрестной инфекции.

НЕКОТОРЫЕ СТРЕССОВЫЕ ФАКТОРЫ, СВЯЗАННЫЕ С ДИАГНОЗОМ МВ И БОЛЕЗНЬЮ

- Неожиданность постановки диагноза пожизненного генетического заболевания
- Постоянное осуществление обременительной ежедневной схемы лечения и ухода
- Социальная изоляция, ощущение себя «другим» и раскрытие сведений о болезни
- Влияние на ощущение своего тела и пищевое поведение
- Нарушение личных целей в жизни, деятельности и отношений
- Стресс, связанный с финансовыми проблемами
- Сложность систем здравоохранения и страхования
- Преодоление тяжелых соматических симптомов, медицинских процедур и боли
- Обеспокоенность относительно самого существования, включая неопределенность течения болезни и выживание



КЛЮЧЕВАЯ РОЛЬ СПЕЦИАЛИСТА В ОБЛАСТИ ПСИХИЧЕСКОГО ЗДОРОВЬЯ

Специалисты в области психического здоровья могут проводить эмпирически подтверждаемое лечение для преодоления таких расстройств как депрессия, тревога, синдром дефицита внимания и гиперактивности, травма, употребление наркотических средств, хроническая боль и дистресс от медицинских процедур. Существует много способов, которыми специалисты в области психического здоровья могут поддержать людей, страдающих МВ, и лиц, осуществляющих уход за ними, для преодоления стрессовых факторов и стремления к их жизненным целям.

КАК ПОДДЕРЖАТЬ ЛЮДЕЙ, СТРАДАЮЩИХ МВ, И ЛИЦ, ОСУЩЕСТВЛЯЮЩИХ УХОД



СПОСОБСТВОВАТЬ хорошему самочувствию в течение всей жизни посредством здорового сна, физической активности, питания и понимания связей психика-тело.



ПОВЫШАТЬ мотивацию и улучшать навыки для терпеливого осуществления сложного ухода за собой с усиливающимся переносом ответственности за лечение по мере взросления детей.



РЕШАТЬ ВОПРОСЫ, СВЯЗАННЫЕ С влиянием МВ в течение всей жизни, особенно на ключевых этапах развития, таких как приучение ребенка к опрятности, отношения со сверстниками и школа, переход в колледж/на работу, планирование семьи и прогрессирование болезни.



СТРОИТЬ эффективное общение и доверительные отношения в семье, со сверстниками и со специалистами, оказывающими медицинскую помощь.

* Материалы подготовлены для американского и европейского читателя, и некоторые ссылки не актуальны для граждан РФ. Мы сохранили их для ознакомления и составили список ресурсов, куда за психологической помощью могут обратиться граждане РФ. См. [файл «Список ресурсов психологической помощи для граждан РФ»](#).

ПОДРОБНЕЕ

Если у вас есть вопросы, позвоните по номеру **1-800-FIGHT-CF (800-344-4823)** или отправьте сообщение по электронной почте на адрес: info@cff.org.

Содержание адаптировано с разрешения от:

Mueller AE, Georgiopoulos AM, Smith BA, Quittner, AL, Roach CM, Reno KL, Lomas P, Kvam CM, Filigno SS. (2020). Introduction to Cystic Fibrosis for Mental Health Care Coordinators and Providers: Collaborating to Promote Wellness. (Введение в муковисцидоз для координаторов и провайдеров психиатрической помощи: сотрудничество для содействия хорошему здоровью) *Health and Social Work*.

Полное руководство по психическому здоровью для лиц старше 12 лет, страдающих муковисцидозом, представлено в:

Quittner, AL, et al. (2014). Prevalence of depression and anxiety in patients with cystic fibrosis and parent caregivers: Results of the international depression epidemiological study across nine countries. (Распространенность депрессии и тревоги у пациентов, страдающих муковисцидозом, и родителей, осуществляющих уход: результаты международного эпидемиологического исследования депрессии в девяти странах). *Thorax*, 69(12), 1090-1097.

Перевод подготовлен БФ «Острова» под редакцией Полетаевой О.О. клинический психолог, представитель от России в рабочей группе по ментальному здоровью Европейского общества муковисцидоза

Вся информация, содержащаяся в данных документах, носит ознакомительный характер и не может служить заменой очной консультации специалиста

