

**ПРОТОКОЛ**  
**ведения пациента с диагнозом Кистозный фиброз (Муковисцидоз)**  
 (нормативная ссылка: КР «Кистозный фиброз (муковисцидоз)» 2021г, МЗ РФ)

Категория возрастная	дети
Вид медицинской помощи	первичная
Условия оказания медицинской помощи	амбулаторно
Форма оказания медицинской помощи	плановая
Средние сроки лечения (количество дней)	не указаны
Врач	врач-педиатр участковый, врач- педиатр
<b>Определение заболевания</b>	<p>Кистозный фиброз (муковисцидоз, МВ) — аутосомно-рецессивное моногенное наследственное заболевание, характеризующееся поражением всех экзокринных желёз, а также жизненно важных органов и систем.</p> <p>Мутации гена CFTR нарушают не только транспорт, но и секрецию ионов хлора. При затруднении их прохождения через клеточную мембрану увеличивается реабсорбция натрия железистыми клетками, нарушается электрический потенциал просвета, что вызывает изменение электролитного состава и дегидратацию секрета желез внешней секреции. В результате выделяемый секрет становится чрезмерно густым и вязким. При этом страдают легкие, желудочно-кишечный тракт, печень, поджелудочная железа, мочеполовая система</p>

**Диагностические критерии муковисцидоза**

Положительный результат потового теста
<b>И/ИЛИ</b>
Две мутации МВТР ( <i>CFTR</i> ), вызывающие МВ (согласно базе CFTR-2)
<b>И</b>
Неонатальная гипертрипсиногенемия
<b>Или</b>
Характерные клинические проявления, такие как диффузные бронхоэктазы, высеив из мокроты значимой для МВ патогенной микрофлоры (особенно синегнойной палочки), экзокринная панкреатическая недостаточность, синдром потери солей, обструктивная азооспермия

**Этапы неонатального скрининга (Приказ №185 от 22.03.2006 «О массовом обследовании новорожденных детей на наследственные заболевания»)**

I этап	На 4-5 день у доношенного (на 7-8 –й – у недоношенного) новорожденного – определение иммунореактивного трипсина (ИРТ) в высушенной капле крови
II этап	При положительном результате (cut-off>99,5 центиля) на 21-28-й день повторный тест на ИРТ
III этап	При положительном результате – потовая проба. Является «золотым стандартом» в диагностике муковисцидоза.  <i>Для установления диагноза необходимо получить как минимум 2 положительных результата</i>
IV этап	При пограничном результате потовой пробы – дополнительные методы обследования, включая ДНК-диагностику, определение разности кишечных потенциалов и другие.

**Клинические проявления, характерные для муковисцидоза**

Высокоспецифичные для муковисцидоза	Менее специфичные для муковисцидоза
<p><u>Со стороны системы пищеварения:</u></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Мекониевый илеус</li> <li>• Экзокринная недостаточность поджелудочной железы у детей</li> </ul>	<p><u>Со стороны системы пищеварения:</u></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Отставание физического развития</li> <li>• Гипопротеинемия</li> <li>• Дефицит жирорастворимых витаминов</li> <li>• Синдром дистальной интестинальной обструкции</li> <li>• Ректальный пролапс</li> <li>• Билиарный цирроз</li> <li>• Портальная гипертензия</li> <li>• ЖКБ у детей без гемолитического синдрома</li> <li>• Первичный склерозирующий холангит</li> <li>• Экзокринная недостаточность поджелудочной железы у взрослых</li> <li>• Рецидивирующий панкреатит</li> </ul>
<p><u>Со стороны дыхательных путей:</u></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Хроническая инфекция, вызванная мукоидной формой <i>Ps. aeruginosa</i></li> <li>• Бронхоэктазы в верхних долях обоих легких</li> <li>• Персистирующая инфекция,</li> </ul>	<p><u>Со стороны дыхательных путей:</u></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Хроническая или рецидивирующая инфекция, вызванная <i>S. aureus</i>, <i>P. aeruginosa</i>, <i>Achromobacter spp.</i>, <i>H. Influenzae</i></li> <li>• Рентгенологические признаки бронхоэктазов, ателектазов, гиперинфляции или хроническая инфильтрация на рентгенограмме органов грудной полости</li> <li>• Кровохарканье, связанное с диффузным поражением легких, отличным от туберкулеза или васкулита</li> </ul>

<p>вызванная <i>V. septicus</i></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Хронический гнойный/полипозно-гнойный синусит</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Хронический и/или продуктивный кашель</li> <li>• Аллергический бронхолегочный аспергиллез</li> <li>• Хронический гнойный/полипозно-гнойный синусит</li> <li>• Рентгенологические признаки хронического пансинусита</li> </ul>
<p><u>Другое:</u></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Синдром электролитных нарушений</li> <li>• Врожденное двустороннее отсутствие семявыносящих протоков</li> </ul>	<p><u>Другое:</u></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Утолщение концевых фаланг</li> <li>• Нетипичный диабет</li> </ul>

**Перечень лабораторных и инструментальных исследований, консультаций специалистов, осуществляемых при динамическом наблюдении пациентов с муковисцидозом**

<b>Вид обследования</b>	<b>При первичном обращении</b>	<b>Плановый визит (каждые 3 месяцев)</b>	<b>каждые 6 месяцев</b>	<b>1 раз в год</b>	<b>1 раз в 2 года</b>	<b>По показаниям</b>
Жалобы, анамнез	✓	✓				
Антропометрия с оценкой по процентильным рядам и динамикой	✓	✓				
Клинический осмотр	✓	✓				
Спирометрия <b>У пациентов с 5-6 лет, в том случае, если пациент может выполнить маневр форсированного выдох</b>	✓	✓				
Спирометрия с пробой с бронхолитиком  (исследование дыхательных объемов с применением лекарственных препаратов) <b>У пациентов с 5-6 лет, в том случае, если пациент может выполнить маневр форсированного выдох</b>	✓					✓
Пульсоксиметрия	✓	✓				
Клинический анализ крови (развернутый)	✓	✓				
Общий анализ мочи	✓	✓	✓			
Биохимический анализ крови  (общий белок, альбумин, общий билирубин, АЛТ, АСТ, гамма-глутамилтрансфераза, ЩФ, холестерин, уровень триглицеридов, натрий калий, кальций, фосфор, креатинин, амилаза, липаза, С-реактивный белок,, глюкоза)	✓	✓	✓			
Ориентировочное исследование гемостаза (коагулограмма)	✓	✓	✓			✓

Оральный глюкозотолерантный тест (ОГТТ), суточное мониторирование гликемии <sup>1</sup> <b>Пациентам старше 10 лет</b>	✓	✓	✓	✓		✓
Микробиологический анализ из зева (мокроты) с определением чувствительности к микробным препаратам	✓	✓	✓	✓ В лаборатории экспертного уровня по МВ		✓ после курса антимикробной терапии (через 7-10 дней от начала терапии).
Микробиологический анализ отделяемого из околоносовых пазух	✓	✓	✓			
Копрология (копрологическое исследование)	✓		✓	✓		✓
Определение активности панкреатической эластазы-1 в кале <sup>2</sup>	✓			✓ при сохранной экзокринной функции поджелудочной железы		✓ при нарушении экзокринной функции поджелудочной железы
Электрокардиография (ЭКГ)	✓					✓ С целью контроля влияния электролитных нарушений на сердечную деятельность,
Эхокардиография (ЭХО- КГ)	✓			✓		
УЗИ органов брюшной полости, доплерография (ультразвуковое исследование органов брюшной полости (комплексное), ультразвуковое исследование печени, ультразвуковое исследование гепатобиллиарной зоны)	✓			✓		
Эластометрия печени  С целью оценки степени выраженности фиброза по шкале METAVIR	✓					✓

Урологического/андрологического обследования с проведением ультразвукового исследования половых органов (УЗИ органов мошонки, Ультразвуковое исследование предстательной железы трансректальное, Ультразвуковое исследование органов малого таза (комплексное) <b>Мальчикам старше 15 лет</b>	✓			При наличии нарушений ✓	При отсутствии нарушений ✓	
Рентгенография органов грудной клетки (рентгенография легких)					✓	✓
КТ органов грудной клетки <b>Детям с 5 лет или по показаниям</b> <i>Является основным методом диагностики изменений в легких при муковисцидозе.</i>	✓			✓		✓
Магнитно-резонансная томография органов грудной полости						✓ в качестве уточняющего метода для снижения лучевой нагрузки при многократном контроле воспалительного процесса. До 7 лет – в условиях седации, после – на свободном дыхании
КТ пазух носа <b>Детям с 5 лет</b> (компьютерная томография придаточных пазух носа, гортани)	✓			✓		✓ При первичной оценке патологического процесса в околоносовых пазухах и при подготовке к каждому ринохирургическому вмешательству
Магнитно-резонансная томография околоносовых пазух						✓

Детям с 5 лет						При подготовке к каждому ринохирургическому вмешательству
<p>Остеоденситометрия (рентгеноденситометрия)</p> <p>Детям старше 8 лет</p> <p>Для оценки динамики МПК на фоне лечения остеопороза</p> <p>Детям младше 8 лет</p> <p>При наличии факторов риска как:</p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1. низкий ИМТ (&lt;90% от идеального ИМТ)</li> <li>2. активность легочного заболевания (ОФВ1&lt;50% должной)</li> <li>3. длительная (3 мес и более) терапия пероральными кортикостероидами для системного применения</li> <li>4. задержка полового созревания, гипогонадизм/наличии</li> <li>5. наличии низкоэнергетических переломов в анамнезе</li> </ol>			<p>✓</p> <p>Детям старше 8 лет</p>	<p>✓</p> <p>каждый год, если Z-критерий -2 SD и ниже или есть низкоэнергетические переломы в анамнезе или имеются значимые факторы риска остеопороза.</p>	<p>✓</p> <p>каждые 2 года, если Z-критерий между -1 и -2 SD</p>	<p>✓</p> <p>До назначения антиостеопоротической терапии</p>

						кишечника
Оценка дефицита витамин Д (исследование уровня 25-ОН витамина Д в крови)				✓		
Оценка дефицита витамин А (определение концентрации витамина А (ретинола) в сыворотке крови)	✓					✓ При наличии полисинусита и полипов носа и для коррекции терапии
Оценка дефицита витамин Е ( α-токоферола) и холестерина в сыворотке крови, а также их соотношения)	✓					✓ Для коррекции терапии
Оценка дефицита витамина К (определение уровня витамина К в сыворотке крови <sup>3</sup> )	✓					✓ Для коррекции терапии и при кровотечениях
Витамин В12 (определение уровня витамина В12(цианокобаламин) в крови)	✓					✓ При синдроме короткой кишки
Проведение спермограммы и молекулярно-генетического (анализ гена <i>CFTR</i> , если не был ранее выполнен)  Мальчикам старше 15 лет	✓					✓
Гормонального исследования: определение уровня общего тестостерона и стероидсвязывающего глобулина (исследование уровня глобулина, связывающего половые гормоны, в крови)  Мальчикам старше 15 лет	✓					✓



Консультация оториноларинголога			✓			✓ При обострении хронического синусита, диагностики или динамического наблюдения назального полипоза
Эндоскопия носоглотки (эндоскопическая эндоназальная ревизия полости носа, носоглотки)						✓ При необходимости оценки выраженности хронического риносинусита, степени назального полипоза, уточнения показаний к ринохирургическому лечению, оценки результатов эндоназальных эндоскопических хирургических вмешательств
Тональная пороговая аудиометрия  Для детей младше 4-7 лет регистрация вызванной отоакустической эмиссии и/или регистрация коротколатентных слуховых вызванных потенциалов, ASSR-тест				✓ При выявленной сенсоневральной тугоухости		✓ 1. При субъективном снижении слуха и/или появлении ушного шума 2. До и после курса терапии аминогликозидами
Консультация психолога						✓
Контроль навыков кинезитерапии и использования дыхательных тренажеров и приборов		✓				

Консультация врача-гастроэнтеролога (врача-диетолога)			✓ Для подбора диеты и ферментозаместительной терапии, оценка эффективности терапии			
Фиброэзофагогастродуоденоскопия (эзофагогастродуоденоскопия)			✓ Всем пациентам с циррозом печени для контроля варикозно расширенных вен пищевода			✓ При подозрении на ГЭРБ, эрозивно-язвенные поражения, воспалительные заболевания слизистой пищевода и желудка
Консультация врача-эндокринолога	✓			✓ При эндокринных нарушениях	✓ При отсутствии эндокринных нарушений	✓ При задержке роста, полового развития и нарушениях углеводного обмена
Консультация врача-трансплантолога						✓ При наличии цирроза печени, показаний для трансплантации легких и постановки в лист трансплантации
Консультация врача-кардиолога (кардиолога детского)						✓ При наличии легочной гипертензии (легочного сердца)
Консультация врача-уролога (уролога-андролога детского)				✓ Мальчикам старше		✓ При нарушении репродуктивной

				15 лет для оценки состояния репродуктивной системы		функции
Консультация врача-акушера-гинеколога						✓ При нарушении репродуктивной функции
Клинического фармаколога,						✓ Для решения сложных вопросов по терапии и предотвращению / лечению нежелательных явлений лекарственной терапии
Консультация врача по лечебной физкультуре (или врача по медицинской реабилитации, или специалиста со средним профессиональным (медицинским) образованием (инструктор по лечебной физкультуре, медицинская сестра по массажу, медицинская сестра по физиотерапии)						✓ Для обучения ингаляционной терапии, кинезитерапии, дыхательными тренажерами
Рекомендации по лекарственному обеспечению, внесение изменений в региональный реестр по лекарственному обеспечению		✓				
Годовой эпикриз (выписка для МСЭ) с рекомендациями и планом наблюдения на год				✓		
Подписание информированного согласия и внесение данных пациента в национальный регистр				✓		

## Лечение заболевания

### Цели лечения:

- Обеспечивать максимально высокое качество жизни пациента
- Предупреждать и лечить обострения хронического инфекционно-воспалительного процесса в бронхолегочной системе
- Обеспечить физическое развитие пациента согласно возрастным нормам (достижение показателей физического развития в границе 25-75 перцентиль после коррекции нутритивного статуса, рекомендуемая цель - 50 перцентиль)
- Обеспечить профилактику осложнений
- Лечение осложнений (псевдо-Барттер синдром, мекониевый илеус, СДИО, МЗСД, (муковисцидоз-связанный сахарный диабет) цирроз печени без/с синдромом портальной гипертензии, гиперспленизмом, ЖКБ (желчнокаменная болезнь), полипозный риносинусит, БЭН (белково-энергетическая недостаточность), кровохаркание, кровотечения легочные, кровотечения из ВРВП (варикозно расширенных вен пищевода) и верхней трети желудка.

### Лечение больного муковисцидоза

1. Гиперкалорическая диета. Оптимально грудное вскармливание. Гидролизированные смеси при синдроме короткой кишки, непереносимости белка коровьего молока, лактазной недостаточности, холестазае.
2. Микросферические ферментные препараты всем с панкреатической недостаточностью.
3. Дополнительно хлорид натрия 2 ммоль/кг/сут (1мл NaCl 0,0% содержит 0,154 ммоль натрия).
4. Жирорастворимые витамины Аа 1500МЕ, витамин Д 400-800 МЕ, витамин Е 40-50иМЕ, витамин К 0,3-1 мг/сут.
5. Муколитическая терапия: ингаляции Дорназы-альфа, гипертонического раствора (3-7%). Бронхолитики – при необходимости.
6. Кинезитерапия, особенно у детей с клиническими симптомами.
7. Антибактериальная терапия: незамедлительно при обострении, при высеве значительной микрофлоры (даже при отсутствии симптомов).
8. Препараты урсодезоксихолевой кислоты детям с затяжной желтухой, изменениями УЗИ картины, повышении печеночных проб.
9. Таргетная терапия

Виды терапии	Показания	Цель	Лекарственный препарат	Оценка эффективности лечения:	Оценка безопасности лечения:
<p><b>Муколитическая терапия</b></p>	<p>Всем пациентам с МВ</p>	<p>Уменьшение вязкости мокроты и облегчение ее эвакуации</p>	<p>Выбор лекарственных средств определяется индивидуально.</p> <p>Выбор пути введения: <i>предпочтение отдается ингаляционному введению муколитиков.</i></p> <p><i>Все способы разжижения мокроты необходимо комбинировать с удалением ее из дыхательных путей, используя методы кинезитерапии. Перед сеансом кинезитерапии желательно, а при наличии бронхообструкции – обязательно, перед ингаляциями муколитиков провести ингаляции бронхолитиков.</i></p> <p><b>Дорназа альфа</b> - ингаляционно в дозе 2,5 мг в сутки; при необходимости (распространенные бронхоэктазы- 5 мг в сутки (по 2,5 мг х 2 р/дн через небулайзер); хронический полипозный синусит - 5 мг в сутки (2,5 мг – через небулайзер. <b>Препарат является базисной муколитической терапией</b>, обеспечивает эффект в течение суток.</p> <p><b>Гианеб</b> (гипертонический раствор натрия хлорида 7,0% с натрием гиалуронатом 0,1%) применяется ингаляционно через небулайзер по 5 мл 2 раза в день. <b>Препарат улучшает клиренс дыхательных путей и является базисной муколитической терапией с быстрым муколитическим эффектом</b></p> <p><b>Маннитол</b> в форме порошка для ингаляций - в дозе 400 мг дважды в день через специальный ингалятор. <b>Перед назначением Маннитола пациент должен пройти тест на бронхиальную гиперреактивность при назначении начальной дозы в соответствии с инструкцией к препарату.</b></p> <p><b>Противопоказан детям до 6 лет!!!</b></p> <p>Маннитол и Гианеб являются муколитиками быстрого действия и сочетаются с Дорназой</p>	<p>По клиническим показателям (оценка суточного количества мокроты, изменений ее консистенции, оценка степени дыхательной недостаточности)</p>	<p>По клиническим признакам</p>

			альфа. <b>Первая ингаляция муколитического препарата проводится в медицинской организации в присутствии врача!!!</b>		
<b>Бронхолитическая терапия</b>	При наличии обратимой или частично обратимой бронхиальной обструкции (прирост уровня ОФВ1 после ингаляции бронхолитика >15%)	Улучшение эвакуации мокроты, перед применением ингаляцией антибактериальных препаратов, гипертонического раствора натрия хлорида, перед кинезитерапией	Выбор пути введения: <i>предпочтене отдается ингаляционному пути введения.</i> <b>Пациентам с тяжелой бронхообструкцией (ОФВ1 30% от должного) ингаляции должны проводиться при помощи небулайзера.</b> <b>Сальбутамол</b> (селективный β2-адреномиметик) в монотерапии или в сочетании с М-холинергическими препаратами ( <b>Ипратропия бромид</b> ) или фиксированная комбинация фенотерол+ипратропия бромид ( <b>Беродуал</b> ) или препараты пролонгированного действия (тиотропия бромид) либо другой препарат для лечения обструктивных заболеваний дыхательных путей по индивидуальным показаниям.	По клиническим показателям (симптомы бронхообструкции) и по данным спирометрии.	По клиническим признакам и по результатам объективного осмотра (число сердечных сокращений, сердечный ритм).
<b>Антибактериальная терапия</b>	<p>Всем пациентам с легочными проявлениями МВ, у которых отмечается обострение МВ (включая обострения на фоне острой респираторной инфекции) или <b>выявляются новые патогенные возбудители респираторной инфекции в количестве более 10<sup>5</sup></b> колониеобразующих единиц при плановом микробиологическом исследовании</p> <p>Для грамотрицательной микрофлоры (P. aeruginosa, B. ceracia complex, Stenotrophomonas maltophilia, Achromobacter spp),</p>	<p>1.Эрадикация причиннозначимых микроорганизмов</p> <p>2.Повышение эффективности лечения</p>	<p>Выбор пути введения: <i>в виде ингаляций через небулайзер или совместно с таблетированными формами, или внутривенно.</i></p> <p>При проведении антибактериальной терапии (АБТ) бактериальной инфекции в бронхолегочной системе <b>рекомендовано ориентироваться на чувствительность выделенного микроорганизма</b> (Pseudomonas aeruginosa, MRSA, Burkholderia ceracia complex, Stenotrophomonas maltophilia, Staphylococcus aureus и Haemophilus influenzae и др.) к антибактериальным препаратам.</p> <p>При выборе антибиотика целесообразно учесть эффективность ранее проводимых курсов антибактериальной терапии.</p> <p>Пациентам с МВ <b>назначают максимальные возрастные дозы препаратов или дозы, рекомендуемые для пациентов</b> с МВ.</p> <p>В связи с тяжестью заболевания,</p>	клинически (лихорадка, респираторные симптомы), по данным лабораторных методов обследования (лейкоцитоз, уровень С-реактивного белка, по показаниям - прокальцитонина) и по данным микробиологического исследования (эрадикация возбудителя, персистенция, суперинфекция, снижение выделения возбудителя или отрицательный результат посева)	В связи с применением у пациентов с МВ высоких доз, длительных курсов и комбинаций АБП, одновременной терапии лекарственными препаратами разных групп, а также в связи с возможным нарушением функции печени, следует осуществлять контролируемые мероприятия (клинические, лабораторные, инструментальные) для мониторинга возможных нежелательных эффектов лекарственных препаратов, их предупреждения и при необходимости, терапии

	<p>MRSA, нетуберкулезных микобактерий или при их хроническом высеве <b>значение имеет любое количество колоний</b>, определенное по результатам микробиологического исследования.</p> <p><i>Назначение АБТ проводится после консультации специалистов центра муковисцидоза (НИИ МПС г. Красноярск)</i></p>		<p>необходимостью максимальных дозировок антимикробных препаратов и дефицитом лекарственных форм для ингаляционного применения в мировой клинической практике традиционно применяются offlabel (вне инструкции) инъекционные антимикробные средства в виде ингаляций.</p> <p><b>Выбор лекарственных средств определяется: видом возбудителя</b>, выявленного у пациента; чувствительностью возбудителя (in vitro) к данному АБП; фазой заболевания (обострения–ремиссия); продолжительностью инфекционного процесса (хроническая инфекция – впервые выявленный возбудитель); эффективностью терапии предшествующего обострения легочной инфекции.</p>		
<p><b>Заместительная терапия недостаточности экзокринной функции поджелудочной железы</b></p>	<p>Всем пациентам, включая новорождённых с МВ, имеющим клинические проявления кишечного синдрома или низкую концентрацию панкреатической эластазы-1 в кале (&lt; 200 мкг/г) при отсутствии противопоказаний/</p>	<p>Коррекция внешнесекреторной панкреатической недостаточности</p>	<p><b>Панкреатин (Креон)</b> используется в виде минимикросфер.</p> <p>Выбор пути введения: внутрь до и во время каждого приема пищи. <b>Панкреатические ферменты не следует назначать после еды.</b></p> <p>Подбор доз панкреатических ферментов проводится эмпирически и индивидуальна для каждого пациента. Повышение дозы ферментов проводится до нормализации симптомов стеатореи, результатов контроля за стеатореей, выраженности кишечного синдрома и поддержания адекватного нутритивного статуса. В настоящее время рекомендуется подсчет панкреатических ферментов по потребляемому жиру с расчетом коэффициента на 1 гр жира.</p> <p>Доза препарата должна оставаться меньше или не превышать 10 000 ЕД по липазе на 1 кг массы тела в сутки или 4000 ЕД на 1 г потребленного жира.</p> <p>Новорожденным на каждые 120 мл питания (смесь или женское молоко) стартовая доза рассчитывается как 2500-3333 ЕД липазы</p>	<p>По клиническим показателям (частота, объем и характер стула; ежемесячную прибавку массы тела и динамику роста пациента, уменьшение зловонного запаха, исчезновение болей в животе) и уменьшение или отсутствие нейтрального жира в копрограмме, концентрация панкреатической эластазы-1 в кале</p>	<p>По клиническим признакам.</p>

			(1/4-1/3 капсулы препарата с активностью 10 000 ЕД липазы в капсуле).		
<b>Терапия недостаточности эндокринной функции поджелудочной железы</b>		Оптимальный контроль уровня глюкозы в крови	Лечение диабета при МВ должно соответствовать стандартам помощи пациентам с диабетом. <i>Особые требования к лечению диабета у пациентов с МВ:</i> 1. Лечение диабета проводится инсулинами, а не пероральными гипогликемическими препаратами. 2. Применяется стандартный режим базально-болюсного введения инсулинов, включая комбинацию базального ( <b>Инсулины и аналоги длительного действия</b> ) и быстродействующего ( <b>Инсулины и аналоги быстрого действия</b> ) инсулина путем многократных ежедневных подкожных инъекций или быстродействующего инсулина (Инсулины и аналоги быстрого действия) путем непрерывной подкожной инфузии (инсулиновая помпа).	По клиническим показателям и уровень глюкозы в крови	По клиническим признакам.
<b>Терапия поражения печени</b>	Всем пациентам с МВ	Предотвращение гепатобилиарной патологии и терапии имеющихся поражений печени	Препараты урсодезоксихолевой кислоты ( <b>Урсофальк</b> ) Детям до 3 лет или массой до 34 кг форма выпуска препарата в виде сиропа. Детям старше 3-х лет и массой более 34кг форма выпуска препарата в виде капсул. <i>Дозировка 15-30 мг/кг в сутки в 2-3 приема.</i>	По клиническим показателям и по данным УЗИ и фиброэластографии (1 раз в 12 месяцев).	Контроль активности АЛТ, АСТ, щелочной фосфатазы в крови 1 раз в 6 месяцев.
<b>Терапия остеопороза</b>	Всем пациентам с МВ	Предотвращение переломов костей, повышение качества жизни, замедление или прекращение потери костной массы, обеспечение нормального роста.	<b>Колкальциферол</b> в виде капель для приема внутрь один раз в день ежедневно или один раз в неделю (в эквивалентных дозах) для поддержания концентрации 25(ОН)D сыворотки не менее 30 нг/мл (75 нмоль/л). <i>Профилактическая доза (МЕ):</i> 0-3лет - 1500-2000 4 лет-10 лет - 2000-3000 11 лет-18 лет - 2000-4000 <i>Максимальная лечебная доза (МЕ):</i> 0-3лет - 2000 4 лет-10 лет - 4000 11 лет-18 лет - 10000  Терапию остеопороза при МВ проводить	По клиническим показателям, весо-ростовой показатель	По клиническим признакам



			<p>согласно клиническим рекомендациям по остеопорозу.</p> <p>Применение <b>бисфосфонатов</b> решается в индивидуальном порядке <b>по решению консилиума врачей</b> и подписании информированного добровольного согласия законным представителем ребенка.</p> <p>Длительность лечения бисфосфонатами определяется индивидуально с учетом минеральной плотности костной ткани, малотравматичных переломов в анамнезе и трансплантационного статуса.</p>		
<b>Терапия хронического риносинусита и назального полипоз</b>			<p>Рекомендуется ирригационная терапия при наличии хронического риносинусита.</p> <p>Промывания полости носа проводятся изотоническими (0,9%) или гипертоническими (3%) солевыми растворами 2 раза в сутки (или чаще по показаниям) ежедневно перед проведением ингаляций в полость носа.</p> <p><i>При наличии назального полипоза и после ринохирургического лечения.:</i></p> <p><b>Мометазона фуолат</b> (терапия кортикостероидами) в виде назального спрея в 200 мкг в сутки у детей с 2-х лет, длительными курсами от 2 до 12 месяцев.</p>	По клиническим показателям (уменьшения размера полипов, восстановление проходимости верхних дыхательных путей)	По клиническим признакам
<b>Консервативная терапия мекониевого илеуса</b>	При наличии мекониевого илеуса	Улучшение эвакуации дистальных отделов тонкой кишки, дилатации проксимальных отделов в тонком кишечнике и предотвращения кишечной непроходимости.	<ol style="list-style-type: none"> <li>1. Муколитики (<b>N-ацетилцистеин</b>) перорально в разведении 1:5 в дозе 1,0 мл/кг.</li> <li>2. Высокая очистительная клизма с муколитиками (<b>N-ацетилцистеин</b>) в разведении 3 мл на 200,0 мл физиологического раствора NaCl 0,9% под ультразвуковым контролем заполнения кишечника или без такового максимально щадящим способом выверенным объемом жидкости.</li> <li>3. Тугое контрастирование толстой кишки рентгеноконтрастными водорастворимыми растворами с созданием коло-илеального рефлюкса.</li> </ol> <p>Осложненная форма обструкции кишки</p>	По клиническим показателям	По клиническим признакам

			<p>приводит к сегментарному завороту, атрезии, некрозу или перфорации кишки, мекониевому перитониту или образованию гигантской мекониевой псевдокисты. <i>Осложненный мекониевый илеус всегда требует экстренного хирургического лечения.</i></p>		
<p><b>Консервативная терапия синдрома дистальной интестинальной обструкции</b></p>	<p>Всем пациентам при наличии клинических проявлений и при отсутствии признаков кишечной непроходимости</p>	<p>Восстановление пассажа кишечника</p>	<p>Применение больших доз <b>Ацетилцистеина</b> 600- 111 1200мг\сутки, <b>Лактулоза</b> от 5 до 45 мл в сутки в 3 приема в зависимости от возраста, обильное питье, гиперосмолярные растворы, нормализация режима и дозировки приема панкреатических ферментов</p>	<p>При неэффективности проводимой консервативной терапии, признаках кишечной непроходимости – оперативное лечение в соответствии с рекомендациями по кишечной непроходимости.</p>	<p>По клиническим признакам</p>
<p><b>Терапия псевдо - Барттер синдрома</b></p>		<p>Профилактика электролитных нарушений</p>	<p>Препараты калия хлорида, калийсберегающими диуретиками. <b>Хлорид калия</b> назначается при снижении калия от 3,5 до 3,0 ммоль/л, отсутствии изменений на ЭКГ. <b>Выбор пути введения: пероральное.</b></p> <p>При снижении калия ниже 2,5 ммоль/л, при наличии изменений на ЭКГ, при длительном нарушении состояния ребенка. <b>Выбор пути введения: внутривенно.</b></p> <p>Калийсберегающие диуретики (<b>Спиронолактон</b>), дозировка 1-3 мг/кг. <b>Противопоказан детям до 3 лет. Отмена терапии проводится постепенно.</b></p>	<p>Полная стойкая нормализация уровня электролитов в крови, стабильная прибавка веса.</p>	<p>Контроль концентрации электролитов в венозной крови.</p>
<p><b>Таргетная терапия</b></p> <p>Патогенетическая терапия (ивакафтор+лумакафтор)</p>	<p>у пациентов с муковисцидозом гомозиготных по мутации F508del в гене CFTR с целью патогенетического лечения, повышения количества активного белка CFTR на поверхности клеток экзокринных желёз, повышения лёгочной функции, снижения</p>		<p><b>Назначение проводится федеральным консилиумом!!!</b></p> <p>Препарат следует принимать с жиросодержащей пищей</p> <p><b>Противопоказания:</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>➤ детский возраст до 2 лет для лекарственной формы в гранулах;</li> <li>➤ детский возраст до 6 лет для лекарственной формы в таблетках.</li> </ul>	<p>При отсутствии эффекта через 6 месяцев терапии препаратом ивакафтор+лумакафтор необходимо: дополнительное обследование на носительство комплексного аллеля - секвенирование всего гена CFTR для</p>	<p>Активность АЛТ и АСТ в крови, исследование уровня общего билирубина в крови, исследование уровня свободного и связанного билирубина в крови <b>перед началом лечения препаратом</b> ивакафтор+лумакафтор, далее <b>каждые 3 месяца</b> в течение первого года терапии, а затем один раз в</p>

	<p>частоты лёгочных обострений и замедления прогрессирования заболевания.</p> <p>[Комбинация ивакафтор+лумакафтор показана для лечения муковисцидоза у пациентов в возрасте 2 лет и старше, гомозиготных по мутации F508del в гене CFTR (эффективность и безопасность комбинации ивакафтор+лумакафтор установлена только у пациентов с муковисцидозом, гомозиготных по мутации F508del в гене CFTR). При отсутствии данных о гетерозиготном носительстве мутации F508del у родителей, рекомендуется дополнительное обследование</p>			<p>выявления носительства комплексных аллей, которые могут обуславливать устойчивость к таргетной терапии</p>	<p>год.</p> <p>Проводить исходное и последующие обследования органа зрения на предмет катаракты</p> <p><b>Лечение пациентов следует прекратить</b> при повышении активности АЛТ или АСТ &gt;5 верхних границ нормы (ВНГ) или при повышении активности АЛТ или АСТ &gt;3 ВГН в сочетании с уровнем общего билирубина &gt;2 ВГН. при выявлении катаракты.</p>
<p><b>Кинезитерапия (КНТ)</b></p>	<p>Всем пациентам с МВ с момента постановки диагноза по индивидуальной программе (методики дренирования бронхиального дерева и лечебная физкультура) Назначается в любом возрасте, как с легочными проявлениями заболевания, так и с кишечными симптомами</p>	<p>Улучшение эвакуации мокроты а также поддержание легких в максимально функциональном состоянии</p>	<p>Основными методиками КНТ являются:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>➤ постуральный дренаж;</li> <li>➤ перкуссионный массаж грудной клетки;</li> <li>➤ активный цикл дыхания;</li> <li>➤ дренажные положения;</li> <li>➤ аутогенный дренаж;</li> <li>➤ терапия, с помощью дыхательных тренажеров, создающих положительное давление на выдохе, в том числе, с контролем и регулированием этого давления (специальные маски, PARI PEP I, PEP S системы, Тренажер дыхательный с переменным положительным давлением на выдохе PARI o-PEP тип 018 (флаттер) и др.);</li> <li>➤ дренаж с помощью специальных приборов по показаниям: Система очистки дыхательных путей «The Vest Airway Clearance System, модель 105» с</li> </ul>	<p>Эффективность тех или иных методов КНТ варьирует в зависимости от индивидуальных особенностей пациентов с МВ.</p>	<p>По клиническим признакам</p>

			<p>принадлежностями, аппарат для интрапульмональной перкуSSIONной вентиляции легких, Инсуффлятор-аспиратор механический (Комфортный кашель плюс), и др.</p> <p>Новорожденным выполняют только перкуSSION и компрессию грудной клетки. По мере роста ребёнка следует постепенно вводить более активные методики, обучая пациентов технике контролируемого откашливания</p> <p>У грудных детей обычно применяют пассивную технику кинезитерапии, включающую:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>➤ о специальные дренажные положения, в которых улучшается эвакуация слизи из лёгких;</li> <li>➤ контактное дыхание;</li> <li>➤ массаж с лёгкой вибрацией и поглаживанием;</li> <li>➤ клопфмассаж (постукивание в 8-ми точках грудной клетки);</li> <li>➤ занятия на гимнастическом мяче;</li> <li>➤ дыхание с помощью маски, создающей положительное давление на выдохе;</li> <li>➤ дренаж с помощью специального вибрационного жилета: у пациентов с муковисцидозом в любом возрасте (от новорожденного до взрослого).</li> </ul>		
<b>Занятия лечебной физкультурой</b>	Всем пациентам с МВ в возрасте старше 3-х лет	Улучшение эвакуации мокроты, укрепления дыхательной мускулатуры, повышения эмоционального тонуса пациента	<p>Занятия лечебной физкультурой позволяют:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>➤ эффективно лечить и предупреждать обострения хронического бронхолёгочного процесса;</li> <li>➤ формировать правильное дыхание;</li> <li>➤ тренировать дыхательную мускулатуру;</li> <li>➤ улучшать вентиляцию лёгких;</li> <li>➤ повышать эмоциональный тонус пациента.</li> </ul> <p>С раннего детства (начиная 3-х лет) необходимо стимулировать пациентов заниматься динамическими видами спорта,</p>	По клиническим показателям	По клиническим признакам

			<p>связанными с нагрузками средней интенсивности, особенно сопряжёнными с пребыванием на свежем воздухе.</p> <p><i>В редких случаях тяжесть состояния пациента полностью исключает возможность занятия физическими упражнениями. Поэтому вопросы спортивной активности (выбор вида спорта и нагрузки) должен решать лечащий врач. Пациентам с МВ не следует заниматься особенно травматичными видами спорта (тяжёлая атлетика, футбол, хоккей и т.п.), поскольку длительное ограничение физической активности, связанное с восстановлением после травмы, неблагоприятно сказывается на дренажной функции лёгких.</i></p>		
<b>Диетотерапия</b>	Всем пациентам с МВ	Поддержание адекватного нутритивного статуса	<p>Идеальным для новорожденных и детей первого года жизни является непастеризованное грудное материнское молоко, так как оно содержит широкий спектр защитных факторов и биологически активных веществ. Важную роль играет активность термолabileй липазы в нативном (непастеризованном) женском молоке.</p> <p>У детей, сохраняющих удовлетворительные темпы физического развития, могут использоваться обычные адаптированные молочные смеси.</p> <p>При недостаточной прибавке в весе у пациентов с муковисцидозом рекомендуется отдавать предпочтение высококалорийным смесям, имеющим в качестве жирового компонента СЦТ и растительные жиры в эмульгированной форме, что позволяет улучшить утилизацию жира и снизить дозу панкреатических ферментов.</p> <p>Пациентам с МВ необходима ранняя нутритивная поддержка. Установлена непосредственная связь между состоянием питания и функцией легких. <i>Существует прямая корреляция между показателем</i></p>	<p>Обеспечить физическое развитие пациента согласно возрастным нормам (достижение показателей физического развития в границе 25-75 перцентиль после коррекции нутритивного статуса, рекомендуемая цель - 50 перцентиль)</p>	<p>Мониторинг массы тела, роста, ИМТ каждые 3 месяца</p> <p>Мониторинг питания:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>➤ маркеры состояния питания (клинический, биохимический анализы крови, жирорастворимые витамины сыворотки)</li> <li>➤ мониторинг заместительной терапии ферментными препаратами (панкреатин) – через 3-6 месяцев после начала терапии или изменения дозы</li> <li>➤ эластаза в стуле ежегодно при нормальной функции поджелудочной железы</li> <li>➤ ОГТТ ежегодно с 10 лет</li> </ul>

		<p><i>индекса массы тела, функцией легких и продолжительностью жизни.</i></p> <p><i>Высокий перцентиль показателя вес/возраст ассоциируется с лучшими показателями ОФВ1, линейного роста, снижением сроков госпитализации, снижением количества бронхолегочных обострений, а также увеличением продолжительности жизни.</i></p> <p><i>Необходимо увеличение суточного потребления калорий до 120-150% по сравнению с нормами по возрасту, пропорциональное увеличение потребления высококачественного белка (20% от суточного калоража) и жира (35-40% от суточного калоража)</i></p> <p><i>Для обеспечения повышенных энергетических потребностей калорийность суточного рациона пациентам с муковисцидозом <b>рекомендуется рассчитывать не на фактический, а на долженствующий вес с учетом катаболических процессов при хроническом воспалении и исходя из дефицита массы тела</b></i></p> <p><b>Белки</b></p> <p>Пациенты с МВ нуждаются в повышенном количестве белка из-за его потерь (мальабсорбции) и в дополнительном поступлении его в период катаболизма при легочных обострениях. Источниками полноценного белка являются натуральные продукты (мясо, птица, рыба, морепродукты, молоко, кисломолочные продукты, творог, сыры, яйца). Детям старше года рекомендуется включать в рацион высокобелковые продукты (яйца, рыба, творог, сыр) не реже 3 раз в день, молоко и кисломолочные продукты не менее 500 – 800 мл в день. Взрослым пациентам с муковисцидозом рекомендовано употреблять в день 2 – 3 порции продуктов, содержащих белок высокой биологической ценности (мясо, птица, рыба, яйца, творог, сыр). В</p>		
--	--	---	--	--

качестве дополнительного источника белка рекомендуется использование лечебных смесей для энтерального и дополнительного питания. Дополнительное питание назначают по 150 - 200 – 250 мл 1 – 3 раза в день. Объем дополнительного питания определяется степенью нутритивной недостаточности и аппетитом ребенка.

**Рекомендуемые величины потребления белка**

0 - 1 год - 3 - 4 (до 6) г/кг/сут  
 1 - 3 года - 4 – 3 г/кг/сут  
 3 - 10 лет - 3 – 2,5 г/кг/сут  
 11-14 лет - 2,5 - 1,5 г/кг/сут  
 Старше 15 лет - 2-2,5 г/кг/сут

**Рекомендуемые величины потребления энергии (ккал/кг/сут)**

	Минимальная	
	Максимальная	
0 - 1 год	130	200
1 - 3 года	90 - 100	150
3 - 10 лет	70 - 80	100
11-14 лет	45 - 70	90
Старше 15 лет	35	50

**Жиры**

Чрезвычайно важно сохранение высокого потребления жиров пациентами с МВ. Жиры являются наиболее энергетически «плотным» энергоносителем (9 ккал/г); увеличение квоты жира в энергообеспечении снижает образование CO<sub>2</sub>, минимизирует его задержку в организме, положительно влияет на газообмен в легких. Возможность высокого потребления жира обеспечивается адекватной заместительной ферментной терапией.

В связи с нарушениями в гепатобилиарной сфере, количество насыщенных и трансжиров (животные жиры, содержащиеся в жареных продуктах, колбасных изделиях, коже птицы, кулинарные жиры, маргарин) необходимо ограничивать, отдавая предпочтение жирам, богатым

			<p>полиненасыщенными жирными кислотами (ПНЖК): омега-6 (кукурузное, подсолнечное масло) и омега-3 (льняное масло, жир морских рыб) жирными кислотами, природным витамином Е.</p> <p><b>Углеводы</b> Энергетический дефицит восполняется также за счет углеводов. Дисахариды, в том числе сахар, в большинстве случаев переносятся хорошо. В диету по аппетиту включают сахар, фрукты, сладкие напитки, мед, варенье, конфеты. В рационе питания простые углеводы не ограничиваются, однако, в связи с возрастающим риском возникновения ассоциированного с МВ сахарного диабета, их рекомендуется употреблять только после основных приемов пищи, во избежание резких колебаний уровня гликемии.</p>		
<b>Микронутриенты</b>	Всем пациентам с МВ	Коррекция баланса хлора и натрия	<p>Всем детям с МВ рекомендовано подсаживание пищи. <i>Профилактические дозы натрия для пациентов с МВ:</i> <b>Дети 0-6 мес</b> - 1-2 ммоль/кг/дн. Для детей с риском соледефицита – соль, разведенная в воде или фруктовым соке небольшими порциями в течение дня. <b>Дети после 6 мес и взрослые</b> до 4 ммоль/кг/дн. Соленая пища или соль Применять в стрессовых ситуациях с избыточных потливостью (лихорадка, физические нагрузки, жаркая погода). <b>Примечания:</b> 1/5-1/6 чайной ложки примерно соответствует 15 ммоль NaCl солевых растворов, предназначенных для пероральной регидратации</p>		По клиническим признакам
		Профилактика недостаточности кальция в организме и остеопенических состояний	<p>Рекомендовано дополнительное введение препаратов кальция: Кальция глюконат, Кальция глициерофосфат и комбинированные препараты (Кальция карбонат+Колекальциферол)</p>		По клиническим признакам
<b>Витаминотерапия</b>	Всем пациентам с МВ	Восполнение дефицита поступления	<p><b>Колекальциферол (Витамин D)</b> дети 1 года жизни - 1000-1500 МЕ/сут 1-3 года - 1500-2000 МЕ/сут</p>	Сывороточный 25 (ОН) D минимум – более 30 нг/мл	По клиническим признакам



		жирорастворимых витаминов с пищей на фоне мальдигестии и мальабсорбции	<p>4-10 лет - 2000-3000 МЕ/сут &gt; 11 лет - от 2000 (лето, осень) до 4000 (зима, весна) МЕ/сут. Доза зависит от сывороточного уровня и должна регулярно корректироваться.</p> <p><b>Альфа-Токоферола ацетат (Витамин Е)</b> (раствор для приема внутрь [масляный] <b>противопоказан детям до 3 лет</b>) 0-6 мес - 25 МЕ (18,4 мг) 6-12 мес - 50 МЕ (36,8 мг) 1-4 года - 100 МЕ (73,5 мг) 4-10 лет - 100-200 МЕ (73,5 – 147,1 мг) Старше 10 лет - 200-400 МЕ (147,1 – 294,1 мг)</p> <p><b>Менадиона натрия бисульфит (Витамин К)</b> Таблетки <b>противопоказаны до 3 лет</b>, раствор для внутримышечного введения – без возрастных ограничений 0 – 1 год - 0,3 – 1 мг/сут Старше 1 года - 1 – 10 мг/сут При патологии печени - 10 – 15 мг/сут</p> <p><b>Ретинол (Витамин А)</b> Начинать с низких доз. Подбирать по уровню в сыворотке крови (ежегодный контроль). 0-1 год - 1650 МЕ (0,5 мг) 1-6 лет - 3300 МЕ (1 мг) 7 лет и старше - 5000 МЕ (1,5 мг)</p>	<p>Уровень соотношения атокоферол:холестерин &gt; 5,4 Мониторинг по показаниям, после изменения дозы</p> <p>Протормбиновое время, уровень витамина</p> <p>Мониторинг по показаниям, после изменения дозы К в крови</p>	
<i>Лекарственные препараты других фармакотерапевтических групп</i>	Для терапии МВ		Решение о назначении этих лекарственных препаратов должно приниматься <b>специалистами медицинской организации федерального уровня</b> на основании индивидуальных показаний.		
<i>Препараты вне зарегистрированных в инструкции лекарственного средства показаний</i>	Для терапии МВ		Решение о назначении этих лекарственных препаратов осуществляется <b>по решению врачебной комиссии, с условием подписанного информированного согласия</b> родителей (законного представителя) и ребенка в возрасте старше 15 лет.		



## **Показания к госпитализации (стационарному лечению)**

1. Тяжелое обострение бронхолегочного процесса с признаками дыхательной недостаточности.
2. Легочное кровотечение, кровохарканье некупирующееся.
3. Пневмоторакс.
4. Кровотечение из варикозно-расширенных вен (ВРВ) пищевода, ВРВ верхних отделов желудка.
5. Признаки кишечной непроходимости
6. Синдром потери солей (псевдо-Барттера синдром – гипокалиемия, гипонатриемия, гипохлоремия, алкалоз) тяжелой степени, требующий круглосуточного мониторинга электролитов, внутривенного введения электролитов.
7. Необходимость проведения плановой или, при развитии нетяжелого обострения, внутривенной антибактериальной терапии при отсутствии возможности проведения ее в условиях дневного стационара или стационара на дому.
8. Необходимость планового оперативного вмешательства.
9. Установка венозных портов, гастростомы.
10. Необходимость оперативного лечения осложнений муковисцидоза (полипотомиа, радикальная гайморотомия, спленэктомия, склерозирование вен пищевода и т.д.).
11. Острый панкреатит и обострение хронического.
12. Трансплантация легких, печени.
13. Терминальная фаза муковисцидоза.
14. Другие, не связанные с муковисцидозом жизнеугрожающие состояния

## **Профилактика**

Способов первичной профилактики муковисцидоза – не существует.

Меры вторичной профилактики:

- Дородовая диагностика заболевания
- Неонатальная диагностика заболевания
- Всем пациентам с муковисцидозом, планирующим деторождение, проводится консультация врача-генетика и молекулярно-генетическое обследование супруги/супруга на носительство мутаций гена CFTR. В случае обнаружения патогенных вариантов рекомендуется преимплантационное генетическое тестирование (ПГТ-М) на муковисцидоз.

## **Правила профилактики перекрестной инфекции при муковисцидозе**

- Все пациенты с муковисцидозом, ожидая начала приема, обязаны находиться в лицевой маске.
- Меры по изоляции биологических жидкостей (мокрота, кровь) пациента с муковисцидозом.
- Дезинфекция оборудования или предметов, которые могут быть загрязнены жидкостями и выделениями.
- Строгое соблюдение мер предосторожности медицинскими работниками при контакте с пациентами:
  - использование одноразовых медицинских перчаток, обработка фонендоскопа, пульсоксиметра и т.д.;
  - использование одноразовых пеленок для осмотра;
  - использование одноразовых халатов при работе с пациентами, требующими соблюдения мер контактной изоляции (*B. cereus* complex, MRSA, мультирезистентная *P. aeruginosa*, *Achromobacter* spp., НТМБ) и во время кинезитерапии;

- использование одноразовых антибактериальных фильтров при спирометрии.
- Контакты между пациентами с МВ должны быть сведены к минимуму.
- Гигиена рук медицинских работников.
- Использование спиртовых антисептиков (в виде салфеток, в диспенсерах) в кабинетах.
- Медицинские работники, непосредственно контактирующие с пациентами, не должны использовать накладные ногти.
- Гигиена рук пациентов.
- Прием пациентов с муковисцидозом не должен осуществляться в поликлиниках, где находятся одновременно другие пациенты с муковисцидозом.
- Пациент с микробиологическим высевом из мокроты бактерий *Burkholderia cepacia complex*, метициллин-резистентных *Staphylococcus aureus*, *Achromobacter spp.*, нетуберкулезных микобактерий должен приниматься на амбулаторном приеме в отдельном боксе с отдельным входом, не заходя в поликлинику.

### **Организация обучения и досуга пациентов с муковисцидозом ДДУ, школы, и другие образовательные учреждения**

- В одной школе могут учиться несколько пациентов муковисцидозом, но они не должны обучаться в одном классе. Категория А
- Пациенты МВ не должны находиться в одном помещении (столовая, физкультурный зал) одновременно. Категория В
- Если они находятся в одном помещении, должны держаться на расстоянии не менее 2 м друг от друга и соблюдать все меры профилактики. Категория В
- Учителя и медицинские работники должны быть информированы о правилах поведения детей в школе.
- Пациенты с муковисцидозом должны избегать мест, где проводятся строительство, ремонт и садоводческие работы, чтобы избежать контакта со спорами *Aspergillus spp.* Не следует работать на приусадебных участках с использованием компоста и прочего удобрения.
- Организация спортивных лагерей, летних школ, совместного отдыха для пациентов с муковисцидозом недопустима!

**Вакцинация** проводится пациентам с муковисцидозом, т.к. являются группой риска по развитию инфекционных заболеваний и носительства микроорганизмов (*S. aureus*, *H. influenzae*, *S. pneumoniae*, мукоидных и немучоидных форм *P. aeruginosa* и *Burkholderia cepacia complex*), что предрасполагает к возникновению осложнений.

Вакцинация проводится в фазу ремиссии, на фоне стабильного соматического состояния и проводимой терапии согласно Национальному календарю профилактических прививок.

Особенно обратить внимание на вакцинация против пневмококковой инфекции, гриппа, против гемофильной инфекции типа b, против ветряной оспы, против менингококковой инфекции.

### **Реабилитация**

Пациентам с муковисцидозом рекомендуется проведение индивидуально подобранных реабилитационных мероприятий, нацеленных на поддержание легочной функцию.

### **Санаторно-курортное лечения**

При организации санаторно-курортного лечения проводятся мероприятия профилактики перекрестной инфекции при муковисцидозе.

При организации санаторно–курортного лечения в один заезд должны быть направлены пациенты с однотипной микрофлорой.

Следует размещать пациентов на отдельных этажах или в разных корпусах, не допускать их контакта при выполнении диагностических и лечебных процедур, в столовой и игровых комнатах.