



## ПРОБЛЕМЫ МУКОВИСЦИДОЗА

123

### АЭРОЗОЛЬНЫЕ АНТИБИОТИКИ ДЛЯ ЛЕЧЕНИЯ МУКОВИСЦИДОЗА

Иманкулова К.Д., Байжанова М.М.,  
Наурызалиева Ш.Т.,  
Жанузакова Н.Т., Зайтова А.Г., Касенова Б.К.  
Научный центр педиатрии и детской хирургии,  
г.Алматы, Казахстан

С рождения больные с Муковисцидозом (МВ) предрасположены к развитию бактериальной инфекции дыхательных путей. В ее основе лежит биологический механизм, связанный с генетически обусловленным дефектом синтеза белка муковисцидозного трансмембранного регулятора. Спектр бактериальных патогенов в раннем возрасте: стафилококковая, а в последующем, обусловленная *H. influenzae* и *P. aeruginosa*. В последнее время возросла роль *V. serasia* и обсуждается роль *Stenotrophomonas maltophilia*. Известно, что применяемые в настоящее время различные режимы оральной, ингаляционной и внутривенной антибиотикотерапии (АТ) могут предупредить или задержать развитие хронической инфекции нижних дыхательных путей, значительно влияя на качества жизни ребенка.

Целью нашей работы являлась оценка клинической эффективности препарата флуимуцила антибиотика ИТ (Ф) при МВ. За период 2010-2012гг. в отделение пульмонологии Научного центра педиатрии и детской хирургии были обследованы и пролечены 50 детей. Возрастной состав детей от 1 до 16 лет. Критериями диагноза МВ явились комплекс клинических, молекулярно – генетических

и результатов потового теста по Гибсона–Куку. Основными патогномичные клинические симптомы: ранние проявления дыхательного дискомфорта с раннего возраста, нередко с рождения, рецидивирующие пневмонии толерантных к лечению, похудение вопреки хорошему аппетиту, частый, обильный жирный стул, соленый привкус кожи. Под наблюдением находились 50 больных детей с МВ, в фазе обострения. В протоколе наблюдения учитывались клинические симптомы болезни, рентгенологическая картина.

Ф назначался через небулайзер в дозе 250 мг для детей раннего возраста, для старших возрастных групп по 500 мг + 2 раза в день в течение  $18 \pm 2$  дней. Из клинических симптомов учитывались – температура тела, кашель с гнойной мокротой, выраженные симптомы интоксикаций, количество выделяемой мокроты и её качество, наличие хрипов (сухие и влажные) в легких, и инфильтративные изменения легочной ткани на рентгенограмме.

У наблюдаемых больных на 5-е сутки отмечался регресс клинической симптоматики в виде уменьшения гнойной мокроты, снижение общей интоксикации. На 7 сутки уменьшение хрипов в легких, улучшение проводимости дыхания в нижних отделах легких. На 10 сутки уменьшились воспалительные изменения со стороны периферической крови (лейкоциты, СОЭ). На второй неделе отмечалась рентгенологическая положительная динамика: инфильтративные – очаговые тени значительно уменьшились. В период наблюдения за больными детьми, нами была отмечена хорошая переносимость Ф, у 2-х детей была отмечена аллергическая сыпь на коже. При отмене препарата сыпь купировалась на первые сутки.

Таким образом, следует отметить, что, проведенные наблюдения позволили сделать следующие выводы: применение Ф, в качестве противомикробной терапии при МВ у детей является эффективным методом терапевтического контроля. Преимущественным путем введения Ф, является ингаляционно, поскольку он позволяет создать высокие и эффективные концентрации лекарства непосредственно в просвете бронхов.

Флуимуцила антибиотик ИТ был включен в протокол лечения МВ для стационарного и амбулаторного уровней, как аэрозольный антибиотик.

124

### МУКОВИСЦИДОЗ В КАЗАХСТАНЕ, ЧТО ВАЖНО СЕГОДНЯ

**Нукушева С.Г., Святова Г.С.,  
Иманкулова К.Д., Шарипова М.Н.**  
Научный центр педиатрии и детской хирургии,  
г. Алматы, Казахстан

Муковисцидоз (кистозный фиброз) является важной медико-социальной проблемой. Ранее муковисцидоз (МВ) относили к разряду летальных заболеваний. В последние годы, благодаря расширению знаний о муковисцидозе, совершенствованию медико-социальных мероприятий в экономически развитых странах, заболевание диагностируется намного раньше, а средняя продолжительность жизни больных прогрессивно увеличивается. Это приводит к сохранению гена муковисцидоза в популяции и, в конечном итоге, к увеличению их распространенности. По официальным данным, частота муковисцидоза в Казахстане не известна, так как в документах статистического учета данное заболевание как отдельная нозологическая единица не регистрировалась. Ранее проведенные ретроспективные исследования (Святова Г.С., 2006) позволяют установить минимальную частоту заболеваемости муковисцидозом, которая для Алматинской популяции составила в среднем 1: 6102 новорожденных и отнести МВ в Казахстане к широко распространенным наследственным заболеваниям, встречающимся не реже чем 1:10 000.

В научном центре педиатрии и детской хирургии (НЦПДХ) проводятся диагностика и лечение МВ у детей до 18 лет. На базе НЦПДХ проводится потовая проба по Гиббсона–Куку, приобретен потовый анализатор Нанодакт. Установления мутации гена МВТР (муковисцидозного трансмембран-

ного регулятора), проводился на базе Научного центра акушерства, гинекологии и перинатологии. Диагностически значимыми мутациями для пациентов с МВ в РК являются delF508, del121kb, L138ins,3944delTG, dell507, 1677delTA, 2143delT, 2184insA, 394delTT, 3821delT, 604insA. В РК одним из важных вопросов представляющих особый интерес для здравоохранения и организации медико-социальной помощи семьям больных МВ, является совершенствование диагностики, лечения данного заболевания. Для улучшения продолжительности и качества жизни больных с МВ требуются совершенствования методов раннего выявления заболевания и соответственно раннего начала терапии. Для осуществления этой задачи необходимо решить следующие задачи:

1. Создание Центра Муковисцидоза в Казахстане, где проводиться диагностика и лечение пациентов с этой патологией.

2. В МЗ РК включить МВ (генетические исследования) в перечень ВСМП.

3. Обеспечить регистрацию и закуп потового анализатора для экспресс диагностики МВ в областных центрах, где имеются общесоматические отделения.

4. Обеспечить регистрацию и закуп реактивов для генетической диагностики МВ.

5. Обеспечить разовый закуп препаратов для базисной терапии МВ (тобрамицин, колистин, Аквадекс, лозек) для НЦПДХ с последующей регистрацией этих препаратов в РК.

6. На уровне ПМСП обеспечить отпуск бесплатных препаратов по разработанному стандарту и питания (лечебные смеси), реабилитации детей с МВ в амбулаторных условиях.

7. Организовывать стационарозамещающую помощь на дому больным с МВ. серасия по месту жительства, за счет бюджета местного департамента здравоохранения.

В этой связи, в клинике Научного центра педиатрии и детской хирургии регулярно проводятся образовательные мероприятия, где обсуждались вопросы распространенности, методов диагностики и лечения этой патологии в РК. Сотрудниками отделения были разработаны стандарты диагностики и лечения МВ у детей. Ключевое значение для оптимального лечения пациента и исхода заболевания приобретает централизованная организация помощи с участием подготовленных и опытных медицинских специалистов. Специализированная помощь в центрах МВ позволяет улучшить показатели выживаемости и качества жизни больных.