

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 (НЦПидХ) проводятся диагностика и лечение МВ у детей до 18 лет. На базе НЦПидХ проводится потовая проба по Гиббсона–Куку, приобретен потовой 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 НЦПидХ 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. серасіа 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.