



МІНІСТЭРСТВА  
АХОВЫ ЗДАРОЎЯ  
РЭСПУБЛІКІ БЕЛАРУСЬ

МИНИСТЕРСТВО  
ЗДРАВООХРАНЕНИЯ  
РЕСПУБЛИКИ БЕЛАРУСЬ

ЗАГАД

ПРИКАЗ

27.12.2012 № 1556

г. Минск

г. Минск

Об утверждении клинических протоколов

На основании Положения о Министерстве здравоохранения Республики Беларусь, утвержденного постановлением Совета Министров Республики Беларусь от 28 октября 2011 г. № 1446 «О некоторых вопросах Министерства здравоохранения и мерах по реализации Указа Президента Республики Беларусь от 11 августа 2011 г. № 360», и в целях совершенствования оказания медицинской помощи детям с пульмонологической патологией и пациентам с муковисцидозом

**ПРИКАЗЫВАЮ:**

1. Утвердить:

клинический протокол диагностики и лечения детей с заболеваниями органов дыхания согласно приложению 1;

клинический протокол диагностики, лечения и реабилитации пациентов с кистозным фиброзом (муковисцидозом) согласно приложению 2.

2. Начальникам управлений здравоохранения областных исполнительных комитетов, председателю комитета по здравоохранению Минского городского исполнительного комитета, руководителям государственных организаций, подчиненных Министерству здравоохранения Республики Беларусь, обеспечить проведение диагностики, лечения и реабилитации детей в соответствии с клиническими протоколами, указанными в пункте 1 настоящего приказа.

3. Признать утратившими силу:

приложение №8 приказа Министерства здравоохранения Республики Беларусь от 30 сентября 2003 г. №156 «Об утверждении отраслевых стандартов обследования и лечения больных в системе Министерства здравоохранения Республики Беларусь»;

приложение №4 приказа Министерства здравоохранения Республики Беларусь от 25 февраля 2008 г. №142 «Об утверждении некоторых клинических протоколов диагностики и лечения».

4. Контроль за исполнением настоящего приказа возложить на Первого заместителя Министра Пиневица Д.Л.

Министр

В.И.Жарко

## КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ диагностики, лечения и реабилитации больных с кистозным фиброзом (муковисцидозом)

### ГЛАВА 1 ОБЩИЕ ПОЛОЖЕНИЯ

Настоящий клинический протокол диагностики, лечения и реабилитации пациентов с кистозным фиброзом (муковисцидозом) предназначен для оказания медицинской помощи детскому и взрослому населению в амбулаторных и стационарных условиях районных, областных и республиканских организаций здравоохранения Республики Беларусь.

Муковисцидоз - наследственное полисистемное заболевание, в основе которого лежит мутация гена трансмембранного регулятора муковисцидоза, характеризующееся нарушением функции экзокринных желез и клиническим полиморфизмом, приводящее, в первую очередь, к тяжелым поражениям органов респираторной и пищеварительной систем.

Данные клинические протоколы отражают современные подходы к диагностике, лечению и реабилитации детей и взрослых с кистозным фиброзом (муковисцидозом).

Обязательная диагностика проводится для установки и подтверждения предполагаемого диагноза и выполняется вне зависимости от уровня оказания медицинской помощи

Дополнительная диагностика проводится:

для уточнения диагноза;

для динамического наблюдения за полученными ранее патологическими результатами (этот вид диагностики выполняется в зависимости от наличия необходимого оборудования, реагентов и расходных материалов, позволяющих выполнить дополнительные исследования на соответствующем уровне. В случае отсутствия воз-

возможности для выполнения диагностики пациент направляется в организацию здравоохранения следующего уровня). Кратность обследования определяется состоянием пациента и значимостью изменения показателя для коррекции лечения и дополнительного обследования.

Лекарственная терапия должна осуществляться всем детям в соответствии с данным клиническим протоколом.

Исход заболевания – стабилизация, прогрессирование.

## ГЛАВА 2

### Объемы оказания медицинской помощи

Нозологическая форма: Кистозный фиброз с легочными проявлениями, кистозный фиброз с кишечными проявлениями

Код МКБ-10: E84.0; E84.1

Фаза: любая

Стадия: любая

Уровень оказания медицинской помощи	Объемы оказания медицинской помощи				
	Диагностика			Лечение	
	Обязательная	Кратность	Дополнительная (по оказаниям)	Необходимое	Средняя длительность лечения
1	2	3	4	5	6

Диагностика и лечение детей при оказании медицинской помощи в амбулаторных условиях организаций здравоохранений

Районные организации здравоохранения

Осмотр врача-педиатра участкового, врача общей практики, терапевта (сбор жалоб и анамнеза, визуальное исследование, пальпация, перкуссия,

Все дополнительные диагностические исследования могут быть

1. Базисная терапия ежедневно:

1.1. Диетотерапия. Высококалорийная диета (на 20 – 50% больше по сравнению со здоровыми детьми соответствующего пола и возраста), с большим содержанием жиров (35 – 45% всей

Постоянно

аускультация,

1	2	3	4	5	6
	измерения частоты дыхания, исследование пульса): дети до года дети от 1 года до 2 лет; дети старше 2 лет и взрослые.	1/1 мес 1/ 2 мес 1/ 3 мес	проведены по показаниям чаще	энергетической потребности), белков (15%) и углеводов (45 – 50%). 1.2. Заместительная витаминотерапия. 1.2.1. Всем пациентам. Токоферол 25–400 МЕ/сут (5 МЕ/кг/сут), (МЕ/1,49 мг).	Постоянно
	Антропометрия (масса тела, рост, расчет массоростового коэффициента, индекса массы тела подросткам и взрослым): (при каждом визите к врачу-педиатру, врачу общей практики, терапевту)			1.2.2. Пациентам с экзокринной недостаточностью поджелудочной железы (ЭНП). Ретинол 5-10 тысяч МЕ/сут (МЕ x 0,3=мкг), Эргокальциферол 400–800 МЕ/сут (МЕ/40 = мкг).	Постоянно Постоянно
	Термометрия общая (при каждом визите к врачу-педиатру, врачу общей практики, терапевту)			1.2.3. Пациентам с холестазом, ЭНП, резекцией подвздошной кишки, длительной антибиотикотерапией. Вит. К от 1 мг/сут до 10 мг/нед	По показаниям
	Общее исследование крови (далее - ОИК) + тромбоциты + гематокрит.	1/ 3 мес		1.2.4. Пациентам после резекции подвздошной кишки (тест Шиллинга <45%). Вит. В <sub>12</sub> 100 мкг в месяц в/м.	Постоянно
	Копрологическое исследование (детям и взрослым с синдромом мальабсорбции)	1/3 мес		1.3. Пациентам с панкреатической недостаточностью: мультиэнзимы в микросферах с pH-чувствительной оболочкой до 15 000 ЕД/кг/сут по липазе	Постоянно
	Общее исследование мочи	2/ год			

1	2	3	4	5	6
	(далее ОИМ)				
	Биохимическое исследование крови: определение концентрации глюкозы, общего белка и белковых фракций, С-реактивного белка, мочевины, креатинина, калия, натрия, кальция, хлора. сывороточного железа, определение активности аспартатаминотрансферазы (далее-АсАТ), аланинаминотрансферазы (далее-АлАТ), щелочной фосфатазы (далее-ЩФ)	1/ год		1.4. Пациентам с гепатопатией, фиброзом или циррозом печени: урсодеоксихолевая кислота 20-30 мг/кг/сут 1 раз в день (перед сном), внутрь; адеметионин 10–15 мг/кг/сут (суточная доза до 800 мг) 2 раза в день, в первую половину дня, внутрь, в/м;	Постоянно  По показаниям
	Рентгенография органов грудной полости в 2-х проекциях	1/ год		1.5. Пациентам с бронхолегочной патологией:  1.5.1. ингаляции (индивидуальным небулайзером) 0,9% раствора натрия хлорида 2 раза в день или 7% раствора натрия хлорида 2 раза в день (по показаниям); или ацетилцистеин 2–5% раствор — 8–10 мл на ингаляцию 2 раза в сутки (по показаниям), или амброксол, раствор для ингаляций 0,0075/1 мл, детям до 6 лет — 1–2 мл раствора на ингаляцию 2 раза в сутки; детям старше 6 лет — 2 мл раствора на ингаляцию 2 раза/сут (по показаниям);	Постоянно   До 14 дней  До 14 дней
	Рентгенография придаточных пазух носа	1/ год			
	Электрокардиография. (далее ЭКГ)	1/ год			
	Консультация врача-оториноларинголога	2/ год		1.5.2. физиотерапия (по индивидуальной программе);	Постоянно
	Консультация врача-стоматолога	1/ год		1.5.3. муколитики: ацетилцистеин 20 мг/кг/сут в 2–3 приема	Постоянно

1	2	3	4	5	6
	Консультация врача-физиотерапевта и врача по лечебной физкультуре	1/ 3 мес		внутри или амброксол 2 мг/кг/сут в 2–3 приема внутрь;	Постоянно
Областные организации здравоохранения	Консультация врача-пульмонолога + антропометрия (масса тела, рост, расчет массо-ростового коэффициента, индекса массы тела подросткам и взрослым).	1/ 3мес	ОИК + тромбоциты + гематокрит  ОИМ  Копрологическое исследование (детям с синдромом мальабсорбции)	1.5.4.противовоспалительная терапия по показаниям: флутиказон дозированный аэрозольный ингалятор (далее-ДАИ) 200–500 мкг/сут  или будесонид (ДАИ) до 1000 мкг/сут,  или преднизолон (метилпреднизолон) 0,5 мг/кг/сут внутри;	По показани- ям  По показани- ям  По показани- ям
	Термометрия общая (при каждом визите к врачу-пульмонологу)				
	Определение сатурарованного кислорода (пульсоксиметрия) (при каждом визите к врачу-пульмонологу)		Биохимическое исследование крови: определение концентрации глюкозы, общего белка и белковых фракций, С-реактивного белка мочевины, креатинина, калия, натрия, кальция, хло-	1.5.5. бронходилататоры при наличии признаков бронхоспазма: сальбутамол (ДАИ) 1–2 дозы 3–4 раза в день  или фенотерол/ипратропиум бромид (ДАИ) 1–2 дозы 3 раза в день, (раствор для небулайзера) детям до 6 лет — до 0,5 мл (10 капель), от 6 до 14 лет — от 0,5 до 1 мл (10–20 капель, курс по показаниям  или сальметерол у детей с 4 лет (ДАИ) 50 мкг 2 раза в день	По показани- ям  По показани- ям
	Пероральный тест толерантности глюкозы (пациенты, принимающие системные кортикостероиды и старше 10 лет)	1/ год			
	Иммунологические исследования: определение концентрации	1/ год			

1	2	3	4	5	6
	иммуноглобулинов классов А, М, G, Е, ЦИК. Определение количества субпопуляций Т- и В-лимфоцитов. Определение факторов неспецифической резистентности: показатели фагоцитоза, системы комплемента.		ра, сывороточного железа, , определение активности АсАТ, АлАТ, ЩФ, гамаглутамилтранспептидазы – далее	или формотерол у детей с 6 лет (аэролайзер) 12 мкг/доза (турбухалер) 4,5 мкг/доза по 1 дозе 1 – 2 раза в сутки;	По показани- ям
	Микробиологическое исследование мокроты (при невозможности собрать мокроту – мазок с задней стенки глотки) на микрофлору и чувствительность к антибиотикам	1/ 3 мес	ГТП, амилазы  Рентгенография органов грудной полости в 2-х проекциях	1.5.6. Профилактическая антибактериальная терапия  1.5.6.1. при хронической синегнойной инфекции легких: азитромицин 250 мг больным с массой тела до 40 кг, 500 мг – более 40 кг, каждый 3-й день, 1 раз в день, внутрь или кларитромицин по 250 мг в сутки в один прием через день +	Постоянно
	Исследование функции внешнего дыхания (пациенты старше 5-6 лет, имеющие респираторные проявления болезни)	1/ 3 мес	Рентгенография придаточных пазух носа	ингаляторное введение аминогликозидов тобрамицина или гентамицина (детям до 5 лет 40 мг 2 раза в день, 5-10 лет 80 мг 2 раза в день, старше 10 лет – 160 мг 2 раза в день) 28 дней через каждые 28 дней; или	Постоянно
	Комплексное ультразвуковое исследование внутренних органов	1/ год	Консультации других специалистов (врача-оториноларинголога.	ингаляторное введение колиститметата натрия (детям от года до 10 лет по 1 млн. ЕД 2 раза в день, старше 10 лет – 2 млн. ЕД 2 раза в день) постоянно;	Постоянно
	УЗИ сердца	1/ год	врача-кардиолога,	или фторхинолоны внутрь (ципрофлоксацин 25-30 мг/кг/сут, суточная доза до 2 г, офлоксацин 20-30 мг/кг/сут, суточная доза до 0,8 г, ломефлоксацин 10-20 мг/кг/сут, суточная доза до 0,8 г) 3	Постоянно
	Фиброэзофагогастродуоденоскопия	1/ год	врача-		



1	2	3	4	5	6
	Консультация врача-физиотерапевта и врача лечебной физкультуры	1/ 3 мес	гастроэнтенолога, врача-хирурга, врача-психотерапевта, врача-эндокринолога и др.)	<p>недели каждые 3 месяца;</p> <p>или</p> <p>курсы внутривенной антибиотикотерапии двумя антисинегнойными лекарственными средствами 2-3 недели каждые 2-3 месяца в условиях стационара;</p> <p>1.5.6.2. при колонизации легких синегнойной палочкой или инфекция легких синегнойной палочкой легкой степени:</p> <p>1-й высеv:</p> <p>ципрофлоксацин 25 – 30 мг/кг в сутки внутрь + ингаляции колистиметата натрия 1 млн ЕД или тобрамицина или гентамицина (детям до 5 лет 40 мг 2 раза в день, 5-10 лет 80 мг 2 раза в день, старше 10 лет – 160 мг 2 раза в день);</p> <p>2-й высеv:</p> <p>курс внутривенной антибиотикотерапии двумя антисинегнойными лекарственными средствами в условиях стационара;</p> <p>3-й высеv за 6 месяцев:</p> <p>ципрофлоксацин 25 – 30 мг/кг в сутки внутрь + ингаляции колистиметата натрия 2 млн ЕД 3 раза в день.</p> <p>1.6. При полипах в носоглотке:</p> <p>назальные ингаляции стероидов:</p> <p>флутиказон (дозированный водный спрей для интраназального применения) по 1–2 дозы в каждый носовой ход 1-2 раза в день.</p>	<p>Постоянно</p> <p>3 недели</p> <p>2 недели</p> <p>12 недель</p> <p>По показаниям</p>

1	2	3	4	5	6
				1.7. При наличии сахарного диабета: лечение проводится согласно рекомендациям врача-эндокринолога.	Постоянно
				2. Инфекция легких синегнойной палочкой средней и тяжелой степени тяжести: курс внутривенной антибиотикотерапии двумя антисинегнойными лекарственными средствами в условиях стационара;	2-3 недели
				3. При высеве иной флоры в диагностическом титре назначаются антибиотики (с учетом чувствительности): амоксициллин 90 мг/кг/сут внутрь 3 раза в день, суточная доза до 3 г;	2-3 недели
				амоксициллин/клавулановая кислота 90 мг/кг/сут (по амоксициллину) внутрь 3 раза в день, суточная доза до 3 г;	2-3 недели
				цефуроксим 30 мг/кг/сутки внутрь, 100 мг/кг/сутки в/м 2 раза в день, суточная доза до 1,5 г;	2-3 недели
				цефтриаксон 80-100 мг/кг в/м 2 раза в день, суточная доза до 4 г.	2-3 недели
				азитромицин 10 мг/кг/сут внутрь, суточная доза до 0,5 г; кларитромицин 15 мг/кг/сут внутрь, суточная доза до 1 г;	2-3 недели

1	2	3	4	5	6
				<p>При наличии симптомов респираторной инфекции, но при отсутствии данных бактериологического исследования лечение начинают с назначения антибиотиков, эффективных по отношению к микроорганизмам, наиболее часто выделяемым у данного пациента.</p>	
				<p>4. При повышенной кислотности желудочного сока:  ранитидин 5-8 мг/кг/сут в 2 приема внутрь, суточная доза до 150 мг, или  фамотидин 4 мг/кг/сут в 2 приема внутрь, суточная доза до 40 мг, или  омепразол 1мг/кг/сут в один прием внутрь, суточная доза до 20 мг.</p>	По показаниям
				<p>5. При наличии гастроэзофагеального рефлюкса:  ранитидин 5-8 мг/кг/сут в 2 приема внутрь, суточная доза до 150 мг, или  фамотидин 4 мг/кг/сут в 2 приема внутрь, суточная доза до 40 мг, или  омепразол 1мг/кг/сут в один прием внутрь, суточная доза до 20 мг.  или магний и алюминий содержащие препараты в возрастной дозировке  +  метоклопрамид 0,25 мг/кг/сутки (до 10 мг/сут) 3-4 раза в день внутрь.</p>	По показаниям

1	2	3	4	5	6
Республиканские организации здравоохранения	Консультация врача-пульмонолога (сбор анамнестических сведений обо всех заболеваниях и важных событиях со времени предыдущей годовой оценки, физикальное обследование)+ антропометрия (масса тела, рост, расчет массо-ростового коэффициента, индекса массы тела подросткам и взрослым).  Термометрия общая (при каждом визите к врачу пульмонологу)  Определение сатурарованного кислорода (пульсоксиметрия) (при каждом визите к врачу пульмонологу)  Пероральный тест толерантности глюкозы (пациенты, принимающие	1/ год	ОИК + тромбоциты + гематокрит	6. При синдроме дистальной интестинальной обструкции легкой и средней тяжести: лактулоза детям до 1 года – 2,5 мл, 1-5 лет – 5 мл, 6-12 лет – 10 мл 2 раза в день внутрь, или ацетилцистеин 200–600 мг 3 раза в день внутрь.	По показани-ям
			ОИМ	7. При хроническом легочном сердце лечение основного заболевания + (по показаниям): оксигенотерапия, нифедипин, верапамил, каптоприл, эналаприл, спиронолактон, дигоксин (режим дозирования в зависимости от возраста и состояния пациента).	По показани-ям
			Определение содержания антител к <i>Pseudomonas aeruginosa</i>		
			Определение галактоманнонового антигена и специфических антител к <i>Aspergillus fumigatus</i>		
		1/год	Копрологическое исследование (детям с синдромом мальабсорбции)		

1	2	3	4	5	6
	системные кортикостероиды и старше 10 лет)		Биохимическое исследование крови:		
	Микробиологическое исследование мокроты (при невозможности собрать мокроту – мазок с задней стенки глотки) на микрофлору и чувствительность к антибиотикам.	1/год	определение концентрации глюкозы, общего белка и белковых фракций, С-реактивного белка, мочевины, креатинина, калия, натрия, кальция, хлора, сывороточного железа, определение активности АсАТ, АлАТ, ЩФ, гамаглутами-лтранспептидазы – далее ГГТП, амилазы.		
	Компьютерная томография органов грудной полости.	1/3 года	Определение протромбинового времени.		
	Компьютерная томография придаточных пазух носа.	1/3 года	Иммунологи-		
	Исследование функции внешнего дыхания (пациенты старше 5-6 лет, имеющие респираторные проявления).	1/год			
	Ультразвуковое исследование сердца	1/год			
	Комплексное ультразвуковое исследование внутренних органов.	1/год			
	Рентгенологическая абсорбциометрия (детям	1/3 года			

1	2	3	4	5	6
	старше 6 лет)		ческие исследова-		
	Консультация врача-физиотерапевта и врача по лечебной физкультуре	1/год	определение концентрации иммуноглобулинов		
	ДНК-диагностика муковисцидоза(если раньше не проводилась)		классов А, М, G, E, ЦИК. Определение количества		
	Повторный потовый тест (для впервые обратившихся в центр)		субпопуляций Т- и В-лимфоцитов. Определение факторов неспецифической резистентности: показатели фагоцитоза, системы комплемента.		
			Рентгенография органов грудной полости в 2-х проекциях		
			Рентгенография придаточных пазух носа		

1	2	3	4	5	6
			Фиброэзо- фагога- строуо деноскопия		
			Консультация врача- эндокриноло- га, врача- оторинола- ринголога, врача- гастроэнтеро- лога, врача- кардиолога, врача- хирурга, вра- ча-акушер- гинеколога, врача- уролога, вра- ча- психотера- певта и др.		

1	2	3	4	5	6
Районные организации здравоохранения	Антропометрия (масса тела, рост, расчет массо-ростового коэффициента), при поступлении и выписке		Биохимическое исследование крови: протеинограмма, тимоловая проба; определение концен-	1. Базисная терапия ежедневно: 1.1. Диетотерапия. Высококалорийная диета (на 20 – 50% больше по сравнению со здоровыми детьми соответствующего пола и возраста), с большим содержанием жиров (35 – 45% всей энергетической потребности), белков (15%) и углеводов (45 – 50%).	Постоянно
	дети до года + масса тела	1/день	трации билирубина, мочевины, креатинина, электролитов (К, Na, Ca, Cl, Fe), СРБ, глюкоза, определение активности АлАТ, АсАТ,	1.2. Заместительная витаминотерапия. 1.2.1. Всем пациентам. Токоферол 25–400 МЕ/сут (5 МЕ/кг/сут), (МЕ/1,49 = мг).	Постоянно
	ОИК + тромбоциты + гематокрит	1/ 7-10 дн		1.2.2. Пациентам с экзокринной недостаточностью поджелудочной железы (ЭНП). Ретинол 5-10 тысяч МЕ/сут (МЕ x 0,3=мкг), Эргокальциферол 400–800 МЕ/сут (МЕ/40 = мкг).	
	ОИМ	1/ 10 дн		1.2.3. Пациентам с холестазом, ЭНП, резекцией подвздошной кишки, длительной антибиотикотерапией. Вит. К от 1 мг/сут до 10 мг/нед.	По показаниям
	Копрологическое исследование	2-3 за время госпитализации	щелочной фосфатазы, амилазы. Определение протромбинового времени. Рентгенография придаточных пазух носа.	1.2.4. Пациентам после резекции подвздошной кишки (тест Шиллинга <45%). Вит. В <sub>12</sub> 100 мкг в месяц в/м.	Постоянно
	Микробиологическое исследование мокроты (при невозможности собрать мокроту – мазок с задней стенки глотки) на микрофлору и чувствительность к антибиотикам.	1-2 раза (перед началом антибактериальной терапии и в ее конце)	Тест с брон-	1.3. Пациентам с панкреатической недостаточностью: мультиэнзимы в микросферах с pH-чувствительной оболочкой до 15 000 ЕД/кг/сут	Постоянно
	Рентгенография органов	1 - 2 раза за			



1	2	3	4	5	6
	грудной полости в 2-х проекциях.	время госпитализации	хондилатотами. Тест на гиперреактивность бронхов.	по липазе.	
	Исследование функции внешнего дыхания (дети старше 5-6 лет).	1-2 раза за время госпитализации	Комплексное ультразвуковое исследование внутренних органов	1.4. Пациентам с гепатопатией, фиброзом или циррозом печени: урсодеоксихолевая кислота 20-30 мг/кг/сут 1 раз в день (перед сном), внутрь; адеметионин 10–15 мг/кг/сут (суточная доза до 800 мг) 2 раза в день, в первую половину дня, внутрь, в/м;	Постоянно По показаниям
	Электрокардиография	1-2 раза за время госпитализации		1.5. Пациентам с бронхолегочной патологией: 1.5.1. ингаляции (индивидуальным небулайзером) 0,9% раствора натрия хлорида 2 раза в день, 7% раствора натрия хлорида 2 раза в день (по показаниям); или ацетилцистеин 2–5% раствор — 8–10 мл на ингаляцию 2 раза в сутки (по показаниям), или амброксол, раствор для ингаляций 0,0075/1 мл, детям до 6 лет — 1–2 мл раствора на ингаляцию 2 раза в сутки; детям старше 6 лет — 2 мл раствора на ингаляцию 2 раза/сут (по показаниям);	Постоянно До 14 дней До 14 дней
				1.5.2. Физиотерапия (по индивидуальной программе);	
				1.5.3. муколитики: ацетилцистеин 20 мг/кг/сут в 2–3 приема	Постоянно

1	2	3	4	5	6
				внутри или амброксол 2 мг/кг/сут в 2–3 приема внутрь;	Постоянно
				1.5.4.противовоспалительная терапия по показаниям: флутиказон дозированный аэрозольный ингалятор (далее-ДАИ) 200–500 мкг/сут	По показаниям
				или будесонид (ДАИ) до 1000 мкг/сут,	По показаниям
				или преднизолон (метилпреднизолон) 0,5 мг/кг/сут внутри, 1-3 мг\кг в/м, в/в	По показаниям
				или дексаметазон 0,07мг/кг/сут, внутри, 1,5-2 мг/кг в/м. в/в;	По показаниям
				1.5.5. бронходилататоры при наличии бронхоспазма:	По показаниям
				сальбутамол (ДАИ) 1–2 дозы 3–4 раза в день	По показаниям
				или фенотерол/ипратропиум бромид (ДАИ) 1–2 дозы 3 раза в день, (раствор для небулайзера) детям до 6 лет — до 0,5 мл (10 капель), от 6 до 14 лет — от 0,5 до 1 мл (10–20 капель, курс по показаниям	
				или сальметерол у детей с 4 лет (ДАИ) 50 мкг 2 раза в день	По показаниям
				или формотерол у детей с 6 лет (аэролайзер) 12 мкг/доза (турбухалер) 4,5 мкг/доза по 1 дозе 1	По показаниям

1	2	3	4	5	6
				– 2 раза в сутки	
				1.5.6. Профилактическая антибактериальная терапия при хронической синегнойной инфекции легких или при колонизации: азитромицин 250 мг больным с массой тела до 40 кг, 500 мг – более 40 кг, каждый 3-й день, 1 раз в день, внутрь или кларитромицин 250 мг 1 раз в день через день + курсы внутривенной антибиотикотерапии двумя антисинегнойными лекарственными средствами;	Постоянно     2-3 недели
				1.6. При полипах в носоглотке: назальные ингаляции стероидов: флутиказон (дозированный водный спрей для интраназального применения) по 1–2 дозы в каждый носовой ход 1-2 раза в день.	По показани- ям
				1.7. При наличии сахарного диабета: лечение проводится согласно рекомендациям врача-эндокринолога.	По показани- ям
				2. Антибактериальная терапия (на основании профиля чувствительности микроорганизмов).	
				2.1. при инфекции легких синегнойной палочкой:	2-3 недели

1	2	3	4	5	6
---	---	---	---	---	---

комбинация антибиотиков:  
 цефтазидима 150–300 мг/кг/сут, внутривенно (далее-в/в) 3 раза в день, суточная доза до 9 г или цефепима 150 мг/кг/сут в/в 2 раза в день, суточная доза до 6 г или цефоперазона 100 мг/кг/сут, в/в 2 раза в день, суточная доза до 8 г + с амикацином 30–35 мг/кг/сут в/в 2 раза в день, суточная доза до 1,5 г, или гентамицином 8–12 мг/кг/сут в/в 2 раза в день, суточная доза до 1,2 г;  
 ципрофлоксацина 8 – 16 мг/кг/сут в/в 3 раза в день, суточная доза до 0,8 г + аминогликозиды;  
 меропенем 70–120 мг/кг/сут в/в 3 раза в день, суточная доза а до 6 г;

2.2 при обострении бронхолегочного процесса стафилококковой этиологии:

2-3 недели

оксациллин 100 мг/кг/сут в/м 4 раза в день, суточная доза до 8 г, или цефтриаксон 80–100 мг/кг/сут в/в, в/м 1-2 раза в день, суточная доза до 4 г по показаниям с аминогликозидами;  
 кларитромицин 15 мг/кг/сут внутрь 2 раза в день, суточная доза до 1 г;  
 ванкомицин 40-60 мг/кг/сут в/в 4 раза в день, суточная доза до 2 г;  
 имипенем 50-80 мг/кг/сут в/в 4 раза в день, суточная доза до 4 г;  
 линезолид 20 мг/кг/сут в 2 раза в день, суточная доза до 1200 мг, в/в, внутрь;

2.4. при обострении хронического бронхолегочного процесса или высева в диагностиче-

2-3 недели

1	2	3	4	5	6
				<p>ском титре иной флоры (согласно чувствительности выделенного возбудителя):</p> <p>амоксциллин 90 мг/кг/сут внутрь 3 раза в день, суточная доза до 3 г;</p> <p>амоксциллин/клавулановая кислота 90 мг/кг/сут (по амоксициллину) внутрь 3 раза в день, суточная доза до 3 г, 120 мг/кг/сут (по амоксициллин/клавуланату) в/в;</p> <p>цефуроксим 30 мг/кг/сутки внутрь, 80 - 100 мг/кг/сутки в/в 2 раза в день, суточная доза до 1,5 г;</p> <p>азитромицин 10 мг/кг/сут внутрь, в/в ,суточная доза до 0,5 г; кларитромицин 15 мг/кг/сут внутрь 2 раза в день, суточная доза до 1 г; це- фтриаксон 80-100 мг/кг в/в 2 раза в день, су- точная доза до 4 г.</p> <p>При наличии симптомов респираторной инфекции, но при отсутствии данных бактериологического исследования лечение начинают с назначения антибиотиков, эффективных по отношению к микроорганизмам, наиболее часто выделяемым у данного пациента.</p>	2-3 недели
					1-2 недели
				<p>3. Аллергический бронхопульмональный ас- пергиллез</p> <p>Преднизолон (в остром периоде) - 2 мг/кг /сутки</p> <p>с последующим уменьшением дозы до 1 мг/кг в сутки, а затем постепенным снижением дозы, переходом на альтернирующий курс и, по возможности, его отменой;</p>	1-2 недели 2-3 месяца 3-6 месяцев.

1	2	3	4	5	6
---	---	---	---	---	---

итраконазол (по показаниям) 5 мг/кг/сут внутрь  
2 раза в день суточная доза до 200 мг.

4. При повышенной кислотности желудочного сока: По показаниям

ранитидин 5-8 мг/кг/сут в 2 приема внутрь, су-  
точная доза до 150 мг, или  
фамотидин 4 мг/кг/сут в 2 приема внутрь, су-  
точная доза до 40 мг, или  
омепразол 1мг/кг/сут в один прием внутрь, су-  
точная доза до 20 мг.

По показаниям

5. При наличии гастроэзофагеального рефлюк-  
са:

H<sub>2</sub>- гистаминоблокаторы, или ингибиторы  
протонной помпы, или магний и алюминий со-  
держащие препараты в возрастной дозировке +  
прокинетики: метоклопрамид 0,25 мг/кг/сутки  
(до 10 мг/сут)  
3-4 раза в день внутрь.

По показаниям

6. При синдроме дистальной интестинальной  
обструкции.

По показаниям

6.1. легкой и средней тяжести:  
лактозула детям до 1 года – 2,5 мл, 1-5 лет – 5  
мл, 6-12 лет – 10 мл 2 раза в день внутрь или  
ацетилцистеин 200–600 мг 3 раза в день  
внутри;

По показаниям

1	2	3	4	5	6
ганизации здравоохране- ния	Определение сатураирован- ного кислорода (пульсок- симетрия).	2 раза за вре- мя гос- пита- лиза- ции	рантности к глюкозе (па- циенты, при- нимающие системные кортикосте- роиды и старше 10 лет).	6.2. тяжелой степени тяжести: ацетилцистеин 20-50 мл 20% раствора + 50 мл 0,9% раствора натрия хлорида в клизме 2 раза в день + регидрационная тера- пия (по показаниям), наблюдение хирургов.	
	Биохимическое исследова- ние крови: протеинограм- ма, тимоловая проба; определение концентрации билирубина, мочевины, креатинина, электролитов (K, Na, Ca, Cl, Fe), СРБ, глюкоза, определение ак- тивности АлАТ, АсАТ, щелочной фосфатазы, амилазы. Определение протромбинового времени	1 раз за время госпи- тализа- ции	Иммунологи- ческое обсле- дование ( IgA, IgM, IgG, IgE, ЦИК).	7. При хроническом легочном сердце лечение основного заболевания + (по показаниям): оксигенотерапия, нифедипин, верапамил, кап- топрил, эналаприл, спиронолактон, дигоксин (режим дозирования в зависимости от возраста и состояния больного).	
	Определение параметров кислотно-основного состо- яния	1 раз за время госпи- тализа- ции	Рентгеногра- фия органов грудной по- лости в 2-х проекциях.  Компьютер- ная томогра- фия органов грудной клет- ки		
	Консультация врача- физиотерапевта, врача ле- чебной физкультуры.	1-2 ра- за за время госпи- тализа- ции	УЗИ сердца  Комплексное ультразвуко- вое исследо-		

1	2	3	4	5	6
	Консультация врача-оториноларинголога	1 раз при каждой госпитализации	вание внутренних органов.  Фиброэзофагогастродуоденоскопия  Консультация врача-психотерапевта  Консультации других специалистов		
Республиканские организации здравоохранения	Дополнительно: Комплексное ультразвуковое исследование внутренних органов  УЗИ сердца  Тест толерантности к глюкозе (пациенты, принимающие системные кортикостероиды и старше 10 лет).  Иммунологическое обследо-	1  1  1	Компьютерная томография органов грудной клетки  Определение содержания антител к <i>Pseudomonas aeruginosa</i>  Определение		



1	2	3	4	5	6
	дование ( IgA, IgM, IgG, IgE, ЦИК).	1	галактоман- нонового ан- тигена и спе- цифических		
	Рентгенография органов грудной полости в 2-х про- екциях	1	антител к As- pergillus fu- migatus		
	Электролиты пота. 2-3 раза (при первой госпитализа- ции в Республиканский центр детской пульмоно- логии и муковисцидоза)		Рентгеноло- гическая аб- сорбциомет- рия (детям старше 6 лет)		
	ДНК-диагностика муко- висцидоза (при установлении диагно- за)		Фиброэзо- фагога- стродуо деноскопия		
			Консультация врача- психотера- певта		
			Консультации других спе- циалистов		

---

\*Госпитализация осуществляется при обострении процесса или планово для обследования и проведения курсов профи-  
лактической в/в антибактериальной терапии. Проводится на всех уровнях оказания медицинской помощи.

ГЛАВА 3  
РЕАБИЛИТАЦИЯ ДЕТЕЙ  
С МУКОВИСЦИДОЗОМ ИЗ РАСЧЕТА НА 1 ГОД  
ПРИ ОКАЗАНИИ МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ В АМБУЛАТОРНЫХ УСЛОВИЯХ

Нозологическая форма: Кистозный фиброз с легочными проявлениями, кистозный фиброз с кишечными проявлениями

Код МКБ-10: E84.0, E84.1

Фаза: любая

Стадия: любая

Частота наблюдения, медицинские осмотры врачами-специалистами, лабораторные и другие диагностические исследования	Среднее количество
1	2
Прием (осмотр, консультация) врача-педиатра участкового, врача общей практики (сбор жалоб и анамнеза общетерапевтический. визуальное исследование общетерапевтическое, аускультация при болезнях легких и бронхов, счет частоты дыхания, исследование пульса, перкуссия при болезнях легких и бронхов, пальпация при болезнях печени и желчевыводящих путей, при болезнях органов кроветворения и крови, при болезнях толстого кишечника, термометрия):	
дети до года;	12
дети от 1 года до 2 лет;	6
дети старше 2 лет и взрослые	4
Антропометрия (измерение массы тела, роста, расчет массо-ростового коэффициента, индекса массы тела подросткам):	

1	2
дети до года	12
дети от 1 года до 2 лет	6
дети старше 2 лет и взрослые	4
Прием (осмотр, консультация) врача-пульмонолога	4
Общий (клинический) анализ крови развернутый	4
Общий анализ мочи	2
Биохимическое исследование крови	1
Пероральный тест толерантности глюкозы (пациенты, принимающие системные кортикостероиды и старше 10 лет)	1
Иммунологические исследования	1
Исследование функции внешнего дыхания (пациенты старше 5-6 лет, имеющие респираторные проявления болезни)	4
Микробиологическое исследование мокроты (микробиологическое исследование смывов с верхних дыхательных путей)	4
Копрологическое исследование (детям с синдромом мальабсорбции)	4
Рентгенография придаточных пазух носа	1
Рентгенография органов грудной полости в 2-х проекциях	1

1	2
Комплексное ультразвуковое исследование внутренних органов	1
Электрокардиография	1
Ультразвуковое исследование сердца	1
Определение сатурации кислорода (пульсоксиметрия)	4
Фиброэзофагогастродуоденоскопия	1
Компьютерная томография органов грудной полости	1 раз в 3 года
Рентгенологическая абсорбциометрия (детям старше 6 лет)	1 раз в 3 года
Прием (осмотр, консультация) врача-стоматолога	1
Прием (осмотр, консультация) врача-оториноларинголога	2
Прием (осмотр, консультация) врача по лечебной физкультуре	4