

Утверждено
на Экспертной комиссии
по вопросам развития здравоохранения
Министерства здравоохранения
Республики Казахстан
протокол №10
от «04» июля 2014 года

КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ

МУКОВИСЦИДОЗ У ДЕТЕЙ

I. ВВОДНАЯ ЧАСТЬ

1. Название протокола: Муковисцидоз у детей

2. Код протокола:

3. Код по МКБ - 10:

E 84 Кистозный фиброз

E84.0 Кистозный фиброз с легочными проявлениями

E84.1 Кистозный фиброз с кишечными проявлениями

4. Сокращения, используемые в протоколе:

БЭН-белково-энергетическая недостаточность

ЖЕЛ-жизненная емкость легких

ЖКТ-желудочно-кишечный тракт

КТ – компьютерная томография

МВ - муковисцидоз

МВТР – муковисцидозный трансмембранный регулятор

ОАК – общий анализ крови

ОАМ – общий анализ мочи

ОРЗ - острые респираторные заболевания

ОФВ1-объем форсированного выдоха за 1 секунду

УЗИ – ультразвуковое исследование

ФЖЕЛ-форсированная жизненная емкость легких

ЭКГ – электрокардиограмма

ЭхоКГ – эхокардиография

5. Дата разработки протокола: 2014 год

6. Категория пациентов: дети

7. Пользователи протокола: педиатры, детские пульмонологи, врачи общей практики, врачи скорой и неотложной медицинской помощи.

II. МЕТОДЫ, ПОДХОДЫ И ПРОЦЕДУРЫ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ

Примечание: в данном протоколе используются следующие классы рекомендаций и уровни доказательств

Классы рекомендаций

Класс I - польза и эффективность диагностического метода или лечебного воздействия доказана и/или общепризнаны

Класс II - противоречивые данные и/или расхождение мнений по поводу пользы/эффективности лечения

Класс II а – имеющиеся данные свидетельствуют о пользе/эффективности лечебного воздействия

Класс II б – польза-эффективность менее убедительны

Класс III - имеющиеся данные или общее мнение свидетельствуют о том, что лечение бесполезно/неэффективно и, в некоторых случаях может быть вредным

Уровни доказательства эффективности:

A – результаты многочисленных рандомизированных клинических исследований или мета-анализа

B - результаты одного рандомизированного клинического исследования или крупных нерандомизированных исследований

C – общее мнение экспертов и/или результаты небольших исследований, ретроспективных исследований, регистров

8. Определение:

Муковисцидоз – это моногенное заболевание, обусловленное мутацией гена МВТР (муковисцидозного трансмембранного регулятора), характеризующееся поражением экзокринных желез, жизненно важных органов и систем, имеющее тяжелое течение и прогноз [1,9].

9. Клиническая классификация:

Согласно международной классификации по формам[1, 4]:

- легочная;
- кишечная;
- смешанная.

10. Показания для госпитализации с указанием типа госпитализации***

Показания для плановой госпитализации:

- обострение муковисцидоза;
- часто повторяющийся синдром нарушенного кишечного всасывания неясного генеза в течение месяца и более.

Показания для экстренной госпитализации:

- впервые выявленный МВ;
- тяжелая дыхательная недостаточность;
- учащение жирного стула, потеря в весе более 5%.

11. Перечень основных и дополнительных диагностических мероприятий:

11.1 Основные (обязательные) диагностические обследования, проводимые на амбулаторном уровне:

- антропометрия;
- сбор жалоб и анамнеза;
- физикальное обследование с оценкой общего соматического статуса;
- ОАК;
- бактериологическое исследование мокроты;
- исследование кала (копрограмма) общеклиническое ручным методом;
- электрокардиографическое исследование (в 12 отведения);
- рентгенография обзорная органов грудной клетки (1 проекция);
- спирография при записи на автоматизированных аппаратах.

11.2 Дополнительные диагностические обследования, проводимые на амбулаторном уровне:

- Эхокардиография;
- УЗИ брюшной полости.

11.3 Минимальный перечень обследования, который необходимо провести при направлении на плановую госпитализацию:

- ОАК;
- исследование кала (копрограмма) общеклиническое ручным методом;

11.4 Основные (обязательные) диагностические обследования, проводимые на стационарном уровне:

- ОАК;
- бактериологическое исследование мокроты;
- исследование кала (копрограмма) общеклиническое ручным методом;
- электрокардиографическое исследование (в 12 отведения);
- рентгенография обзорная органов грудной клетки (1 проекция);
- спирография при записи на автоматизированных аппаратах;
- определение аланинаминотрансферазы (АЛaT) в сыворотке крови ручным методом;
- определение аспартатаминотрансферазы (АСаT) в сыворотке крови ручным методом;
- определение глюкозы в сыворотке крови ручным методом;
- определение общего белка в сыворотке крови на анализаторе;
- определение альбумина в сыворотке крови на анализаторе;
- УЗИ брюшной полости, малого таза (наличие жидкости);
- определение мутаций гена муковисцидоза в ДНК молекулярно-генетический методом.

11.5 Дополнительные диагностические обследования, проводимые на стационарном уровне:

- аутокоагуляционный тест ручным методом – для исключения ДВС-синдрома;
- определение активированного времени рекальцификации (АВР) в плазме крови ручным методом- при гнойно-воспалительных осложнениях в легких;
- определение активированного частичного тромбопластинового времени (АЧТВ) в плазме крови ручным методом – при ДВС;
- определение тромбинового времени (ТВ) в плазме крови ручным методом-ДВС синдром;
- определение железа (Fe) в сыворотке крови на анализаторе при низком гемоглобине ниже 90г\л;
- исследование мочи общеклиническое (общий анализ мочи) ручным методом;
- рентгенография костей носа - для исключения хронического риносинусита, полипа;
- определение хлоридов в потовой жидкости 3-хкратно – золотой стандарт диагноза;
- определение уровня эластазы в кале – для определения панкреатической недостаточности;
- однофотонная эмиссионная компьютерная томография легких; (4 проекции)- при резистентности к проводимой терапии);
- ирригоскопия\ирригография (двойное контрастирование) при осложнении со стороны ЖКТ;

11.6 Диагностические мероприятия, проводимые на этапе скорой неотложной помощи:

- Электрокардиографическое исследование (в 12 отведения)- при острой легочно-сердечной недостаточности.

12. Диагностические критерии.

12.1. Жалобы и анамнез:

Жалобы: мучительный приступообразный продуктивный кашель с трудноотделяемой мокротой, одышка постоянная, боли в животе, слабость, утомляемость, обильный, частый (4-6 раз в сутки), блестящий, жирный, зловонный стул.

Анамнез:

- данные семейного анамнеза о смерти детей на первом году жизни или наличие сибсов со сходными клиническими проявлениями
- повторные и рецидивирующие пневмонии с затяжным течением с высевом *Ps.aeruginosa*;
- бронхиальная астма, рефракторная к традиционной терапии;
- рецидивирующие бронхиты, бронхиолиты;
- мекониальный илеус и его эквиваленты;

- синдром нарушенного кишечного всасывания неясного генеза;
- желтуха обструктивного типа у новорожденных с затяжным течением;
- циррозы печени;
- сахарный диабет с респираторным синдромом;
- гастроэзофагальный рефлюкс;
- холелитиаз;
- выпадение прямой кишки;
- задержка полового развития;
- хронический синусит, полипы носа.

12.2. Физикальное обследование:

- стойкий кашель с или без гнойной мокроты
- нарушение роста и развития: снижение массы тела (БЭН 2-3 ст.);
- характерный внешний вид: «кукольное» лицо, расширенная, деформированная грудная клетка бочкообразной формы с выбуханием грудины, большой, вздутый, иногда «лягушачий живот», худые конечности с концевыми фалангами в виде барабанных палочек и часовых стекол, соленый вкус кожи
- хроническое бактериальное воспаление в легких
- неоформленный, обильный, маслянистый и зловонный стул
- периферические отеки
- сахарный диабет в сочетании с респираторными симптомами
- заболевание печени с гепатомегалией неясной этиологии

12.3. Лабораторные исследования:

- Определение хлоридов в потовой жидкости 3-хкратно: содержание хлоридов пота выше 60 ммоль/л;
- Копрограмма: кал жирный, блестящий, нейтральный жир в большом количестве.

12.4. Инструментальные исследования:

- Деформация бронхолегочного рисунка, ателектазы, пневмофиброз, бронхоэктазы развиваются в ранние сроки болезни
- Спирометрия (детям старше 5 лет): нарушение функции внешнего дыхания рестриктивного характера. Снижение ФЖЕЛ 10-15 % от должных величин с учетом роста и пола. По мере прогрессирования хронического бронхолегочного процесса отмечается снижение объема форсированного выдоха за 1 секунду (ОФВ₁), кривой жизненной емкости легких ЖЕЛ.
- Пикфлоуметрия- пиковая скорость выдоха (ПСВ) - при МВ ниже 80% от должных величин с учетом роста и пола..
- Рентгенологическое исследование желудочно-кишечного тракта (ирригоскопия): дискинезия тонкой кишки, рельеф слизистой оболочки грубый, «спикулы» или

псевдодивертикулы, большое количество слизи в просвете кишечника исследование биоптата слизистой оболочки тонкой и толстой кишок – значительное увеличение количества бокаловидных клеток в слизистой оболочке.

- УЗИ органов брюшной полости: диффузные изменения поджелудочной железы, кистозный фиброз, изменения размеров;
- КТ органов грудной клетки: распространенные бронхоэктазы.

12.5. Показания для консультации специалистов:

- Консультация диетолога (коррекция питания);
- Консультация оториноларинголога (выявления очагов хронической инфекции и их санация);
- Консультация стоматолога (выявления очагов хронической инфекции и их санация);
- Консультация хирурга (пневмоторакс).

12.6. Дифференциальная диагностика муковисцидоза:

Признаки	Муковисцидоз	Астма	Целиакия	Врожденные пороки легких
Клинические				
Начало заболевания	Вскоре после рождения	Позже	Чаще после 6 мес., до 2-3 лет	Чаще в период новорожденности и в первые месяцы жизни
Масса тела при рождении	Часто низкая	Нормальная	Нормальная	Ниже средней
Семейная предрасположенность	Часто бывает подобное заболевание у двоюродных братьев и сестер	Наследственная отягощенность по аллергическим заболеваниям. Атопический дерматит, лекарственная и пищевая аллергия у сибсов	Иногда наблюдается у родителей	Нет
Акушерский анамнез	Отягощенный акушерский анамнез: мертворождение, выкидыши, наличие больного с МВ в семье	Без особенностей	Без особенностей	Итеркуррентные заболевания матери в первом триместре беременности
Склонность к	Тяжелые	Внезапно после	Может быть	Характерно, к

заболеваниям органов дыхания	поражения бронхо-легочной системы, трудно поддающиеся лечению с момента рождения	и \или во время экспозиции аллергенов Быстрое облегчение состояние после приема сальбутамола	вялотекущая пневмония, поддающаяся комплексному лечению	лечению поддается
Аппетит	Обычно хороший, чаще повышен	Не страдает	Снижен	Не снижен
Поражение печени	Наблюдается часто	Не характерно	Не характерно	Не характерно
Гипотрофия	Отмечается с первых месяцев жизни, постепенно нарастая до II- III степени	Не характерно	Развивается во втором полугодии, но быстро прогрессирует до III степени	Редко
Соленый привкус кожи	Характерно	Не характерно	Не характерно	Не характерно
Симптом «барабанных палочек»	Чаще в раннем возрасте	Не характерно	Не характерно	Развивается позже
Неврологическая симптоматика	Не характерна	Не характерно	Раздражительность, мышечная гипотония, иногда судороги	Не характерна
Лабораторно-диагностический тест	Повышение уровня хлоридов в поте, стеаторея с преобладанием нейтрального жира	Повышение ИГ Е в сыворотке крови	Универсальное нарушение всасывания углеводов, жиров, белков, повышение содержания IgA в сыворотке крови в период обострения	Не характерно
Лабораторные				
Общий белок сыворотки крови	Гипопротеинемия	В норме	Тяжелая гипопротеинемия	В норме
IgA, Ig G, Ig M	В норме	В норме	Повышение содержания IgA в 2 раза при обострении	В норме
Исследование кала	Жидкий, светло-желтый, глинистый, жирный, «зловонный»	Без особенностей	Обильный, пышный, разжиженный, светло-желтый с гнилостным запахом, Рн>5	Без особенностей
Нейтральный жир	В большом количестве	Отсутствует	В небольшом количестве	Не характерен
Трипсин	Резко снижен до полного отсутствия	В норме	Умеренно снижен	Нормальный
Исследование ДНК	положительный	отрицательный	Отрицательный	Отрицательны

на мутации молекулярно-генетический методом на МВ				й
Хлориды в потовой жидкости	Повышены	В норме	В норме	В норме
Рентгенологическое исследование грудной клетки и	Деформация бронхолегочного рисунка, ателектазы, пневмофиброз, бронхоэктазы развиваются в ранние сроки болезни	Признаки эмфиземы в поздних стадиях	Без особенностей	подвижность и пролабирование задней стенки трахеи, признаки гипоплазии
желудочно-кишечного тракта	Дискинезия тонкой кишки, рельеф слизистой оболочки грубый, «спикулы» или псевдодивертикулы, большое количество слизи в просвете кишечника	Без особенностей	Расширение петель кишечника, явления гипотонии, Дискинезии кишечника, горизонтальные уровни жидкости	Без особенностей
Спирография	Смешанный тип нарушение вентиляции с доминированием рестрикции	Обструктивный тип нарушение вентиляции	Без особенностей	При малых пороках без особенностей, при больших пороках рестриктивный тип нарушение
Бактериологическое исследование мокроты	Хроническое носительство стафилококковой, гемофильной, синегнойной инфекции с 6 мес. жизни,	Без особенностей	Без особенностей	Пневмококк
Прогноз	Тяжелый, чаще погибают в первые 3 года жизни	Благоприятный	Благоприятный	Благоприятный

13. Цели лечения:

- достижение стабилизации состояние (уменьшение хрипов, улучшение экскурсии легких;

- нормализация показатели крови (лейкоциты, нейтрофилы, СОЭ, эритроциты, гемоглобин);
- профилактика и лечение осложнений.

14.Тактика лечения:

14.1. немедикаментозное лечение:

Диета высококалорийная, без ограничения жиров, богатая витаминами.

Питательные смеси

Наименование	
•	Смеси для парентерального питания
•	<i>Растворы аминокислот</i>
•	Смеси для специализированного белкового питания
•	Смеси для энтерального питания

Режим соблюдение санитарно гигиенического режима (проветривание помещений, исключение контакта с инфекционными больными, чистое нательное и постельное белье и др.).

Дренажное положение:

Режим дозирования: 1 и/или 2 раза в день, через 1 час после еды и за 2 часа до сна, по 15-20 мин; во время одной дренажной позиции ребенок делает 6-7 вдохов; , чередуясь друг с другом (на 1 занятие приходится не более 3-х различных положений); в лечебный комплекс каждое новое упражнение вводится постепенно, не более 1-го нового положения, обучаясь 5-6 дней.

Массаж дренажный:

Порядок проведения массажа по долям легких	Отделы легких	Положение тела
1 и 2	Для верхне-передних долей легких	Положение сидя или стоя с опорой спины, голова прямо
3 и 4	Для верхне-задних долей легких	Положение сидя или стоя с опорой груди
5	Для правой средней доли	В разогнутом положении на валике на левом боку, правая рука поднята вверх за голову, ноги вниз
6	Для средних отделов	В разогнутом положении на валике

	слева	на правом боку, левая рука поднята вверх за голову, ноги вниз
7 и 8	Для правой и левой нижних долей	Положение лежа на животе, либо на валике, либо на дренажной доске, голова резко опущена вниз, ножной конец приподнят вверх

14.2. Медикаментозное лечение:

Муколитики:

- Ацетилцистеин 400 мг/2 мл раствор для ингаляций, ампула 3 не;
- Амброксол гидрохлорид 30 мг, таблетка; раствор 7,5 мг/мл для перорального применения; сироп 15мг/5мл, флакон; раствор для ингаляционного введения 7,5 мг/мл;
- Дорназа альфа раствор для ингаляций 2,5 мг/2,5 мл.
- Азитромицин таб 250 мг, 500 мг; суспензия 100 мг/5 мл;
- Меропенем 500 мг, флакон, для парентерального введения;
- Пиперациллин\тазабактам 2,5 г лиофилизат для приготовления раствора для в/в введения;
- Тиамфеникола глицинат ацетилцистеинат 500 мг, лиофилизат для приготовления раствора для инъекций и ингаляций, флакон с ампулой растворителем;
- Тобрамицин 300мг\5мл, небулы, раствор для ингаляции;
- Тикарциллин\клавуланат 3,2 г флакон, для парентерального введения;
- Цефтазидим 1 г, флакон;
- Цефтриаксон 1 г, флакон;
- Цефепим 1 г, флакон;
- Ципрофлоксацин 200 мг/100 мл, флакон для внутривенной инфузии;
- Ко-тримоксазол 120 мг, 480 мг таблетка.

Ферменты:

- Панкреатин капсулы в кишечнорастворимой оболочке, содержащие минимикросферы 10 000ЕД; 25 000 ЕД;

Противогрибковые препараты

- Флуконазол 2мг/мл, раствор для инфузий, 50 мг, 100 мг, 150 мг таблетка;
- Вориконазол 200 мг, лиофилизат для приготовления раствора для инфузий; 50 мг таблетка;

Бронхолитики

- Сальбутамол аэрозоль для ингаляций, дозированный 100 мкг/доза, раствор для небулайзера, 5 мг/мл;

- Ипротропия бромид раствор для ингаляций 0,025%, 250мкг/мл;

Витамины:

- Токоферол ацетат 100 мг, капсула;
- Холекальциферол капли для приема внутрь, 15000 МЕ/мл;
- Эргокальциферол раствор для перорального применения, масляный 0,125 %;
- Ретинол ацетат капсулы 5000 МЕ, 33000 МЕ.

Гормоны

- Преднизолон 30 мг/мл, ампула, 5 мг таблетка;

Перечень дополнительных медикаментов:

- Будесонид суспензия для ингаляций 0,25 мг/мл, Порошок для ингаляций дозированный 100 мкг/доза;

14.2.1 Медикаментозное лечение, оказываемое на амбулаторном уровне:

При муковисцидозе проводится пожизненное лечение следующими препаратами:

Дорназа – альфа- муколитический раствор для ингаляций 2,5мг/2,5 мл №6, доза стандартная, по 2,5 мг (1 амп.) 1 раз в сутки, ежедневно, пожизненно, применяется без разведения (уровень А) [1..9];

Панкреатин капсулы в кишечнорастворимой оболочке, содержащие минимикросферы 10 00ЕД, 25 000ЕД, для коррекции панкреатической недостаточности, по 10 000 ЕД/кг /сут, пожизненно, ежедневно, коррекция дозы препарата индивидуальная, по показателю стеатореи в копрограмме (уровень А) [1..9];

Тиамфеникола глицинат ацетилцистеинат - для купирования инфекции в дыхательных путях, порошок для ингаляций во флаконе №3, 1 амп – 500мг, для ингаляционного применения через небулайзер по 250 – 500 мг x 1 раз в день (детям до 12 лет – 250 мг, старше 12 лет – 500 мг), от 10 до 20 дней x 3 курса в году;

Тобрамицин - при хронической синегнойной инфекции по 28 дней 6 курсов в году (уровень А) [1..9];

АквАДЕКс® - витаминно-антиоксидантный комплекс для коррекции функции легких, костей, кишечника.

Больные с МВ нуждаются в постоянном применении антибактериальных препаратов в зависимости от характера микрофлоры в респираторном тракте. В амбулаторных условиях антибиотикотерапия проводится для купирования нетяжелых обострений и профилактически у больных без признаков обострения бронхолегочного процесса.

При обострении бронхолегочного процесса внутривенное введение антибиотиков начинается в стационаре, после появления положительной клинической динамики лечение продолжается в амбулаторных условиях!

Антибиотики, применяемые при высеве из мокроты *Staphylococcus aureus* и *Haemophilus influenzae*[1, 6].

Антибиотик	Доза в сутки для детей	Путь введения	Кратность приема в день
Амоксициллин	50-100 мг\кг в сутки	Внутрь	3-4
Азитромицин	>6мес-10мг\кг в день 15-25кг-200мг 26-35кг-300мг 36-45кг-400мг	внутрь	1 раз 3-5 дней
Цефаклор	До 1 года 125мг 3 раза 1-7лет 250мг 3 раза >7лет 500мг 3 раза	внутрь	3раза
Цефиксим	6мес-1год 75мг 1-4года-100мг 5-10лет-200мг 11-12лет-300мг	внутрь	1-2раза
Ко-тримоксазол	6н.-5мес 120мг 2 раза 6мес-5лет-240мг 2раза 6-12лет-480мг 2раза при тяжелой инфекции возможно увеличение дозы на 50%	Внутрь	2 раза

Антибиотики, применяемые у больных муковисцидозом при высеве *Pseudomonas aeruginosa*[1, 8].

Антибиотик	Доза в сутки для детей	Путь введения	Число приемов в день
Амикацин	30-35 мг\кг в день	В\в	1
Тобрамицин	300 мг	ингаляции	2
Гентамицин	8-12 мг\кг в день	В\в	1
Цефепим	150-300 мг\кг в день	В\в	2

Пиперациллин \тазабактам	90 мг\кг в день	В\в	3
Тикарциллин/кл авуланат	200-400 мг\кг в день	в\в	3
Меропенем	60-120 мг\кг в день	В\в	3

Длительность лечения составляет 14 дней и более. Критерием прекращения антибиотикотерапии является регресс основных клинических симптомов обострения бронхолегочного процесса (уменьшение хрипов, улучшение дренажной функции бронхов, санация мокроты).

Перечень дополнительных лекарственных средств (менее 100% вероятности применения):

- Ретинол ацетат
- Урсодезоксихолиевая кислота;
- Токоферол ацетат
- Холекальцийферол
- Эргокальцийферол

14.2.2. Медикаментозное лечение, оказываемое на стационарном уровне:

Перечень основных лекарственных средств (имеющих 100% вероятность применения):

- Ацетилцистеин раствор для ингаляции
- Амброксол гидрохлорид
- Азитромицин
- Альбумин человеческий
- Амикацин
- Варриканозол
- Дорназа альфа
- Ипротропия бромид
- Меропенем
- Ретинол
- Ранитидин
- Сальбутамол
- Пиперациллин\тазабактам
- Панкреатин капсулы в кишечнорастворимой оболочке, содержащие минимикросферы
- Пиридоксина гидрохлорид
- Преднизолон
- Тиамфеникола глицинат ацетилцистеинат
- Тобрамицин

- Токоферол ацетат
- Тикарциллин\клавуланат
- Урсодезокси-холиевая кислота
- Цефтазидим
- Цфтриаксон
- Цефепим
- Флуканозол

Перечень дополнительных лекарственных средств (менее 100% вероятности применения).

- Будесонид
- Домперидон
- Ко-тримоксазол
- Фосфолипиды
- Холекальцийферол
- Хилак форте
- Ципрофлоксацин

14.2.3 Медикаментозное лечение, оказываемое на этапе скорой неотложной помощи:

- Увлажненный кислород;
- Сальбутамол
- Преднизолон;

14.3. Другие виды лечения:

14.3.2. Другие виды, оказываемые на стационарном уровне:

Лечебная физкультура:

1. «БАНАН» Ребенок лежит на спине. Руки вытянуты вверх и направлены в одну сторону (влево или вправо). Туловище максимально изогнуто. Ноги вытянуты прямо и направлены в ту же сторону, что и руки.
2. «ВИНТ» Голова и верхняя часть туловища прижаты к полу, касаясь его лопатками. Руки вытянуты вверх. Нижняя часть туловища повернута набок в одну сторону (влево или вправо). Нижняя нога вытянута. Верхняя нога максимально согнута в колене.
3. «КОБРА» Ребенок ложится на живот. Ноги вытянуты. Руки тянутся назад до ягодиц. Затем, голова и верхняя часть туловища поднимаются вверх.
4. «УЗЕЛ» Положение сидя. Правая нога согнута в колене, направлена влево и помещена за левой коленкой. Верхняя часть туловища повернута вправо. Правая рука, в виде упора, позади ягодиц, как можно дальше влево. Кончики пальцев направлены назад. Локоть левой руки прижат к правой коленке. Затем в другую сторону.
5. «КУВЫРОК» Из положения сидя вращаться на спине назад, до тех пор, пока колени не коснутся ушей. Руки поддерживают ягодицы.

6. «ГОРКА» Ребенок сидит на пятках. Руки назад, как упор. Варианты упражнения:
- кончики пальцев направлены назад. Грудь приподнять вверх.
- из положения «сидя на пятках» медленно двигаться вперед с вытянутыми руками. Ягодицы позади коленей.

7. «ЖИРАФ» Стоя на коленях, левая рука вытянута вверх. Туловище поворачивается вправо вслед за правой рукой, которая должна коснуться левой пятки. Затем, в другую сторону

8. «ПТИЧКА» В положении лежа на животе верхнюю часть туловища и голову приподнять. Одна рука вытянута вперед. Другая рука сжимает стопу противоположной стороны.

Для маленьких детей (от 2-х до 5-ти лет) удобно использовать упражнения: «банан», «винт», «кувырок», «горка», «жираф», «птичка».

Для более старших детей, подростков и взрослых: «кобра», «узел», «винт», «рыбка», «птичка», «кувырок».

При снижении толерантности к нагрузкам, например, во время ОРЗ, полезны упражнения, требующие наименьшего напряжения мышц», «винт», «кувырок», «горка», «банан».

14.3.3 Другие виды лечения, оказываемые на этапе скорой неотложной помощи: не проводятся

14.4. Хирургическое вмешательство:

14.4.1. Хирургическое вмешательство, оказываемое в амбулаторных условиях: не проводятся.

14.4.2 Хирургическое вмешательство, оказываемое в стационарных условиях:

Частое осложнение со стороны дыхательной системы: пневмоторакс. Проводиться плевральная пункция с дренированием полости плевры по Бюлау.

14.5. Профилактические мероприятия:

- санация очаговых инфекций.

14.6. Дальнейшее ведение:

План амбулаторного осмотра больного МВ в поликлинике

При амбулаторном приеме обследование	Частота проведения
Антропометрия (рост, масса тела, расчет массоростового соотношения МРС)	1 раз в 3 месяца
Общий анализ мочи	1 раз в 3 месяца
Копрология	1 раз в 3 месяца
Клинический анализ крови с гемосиндромом	1 раз в 3 месяца, дополнительно при признаках обострения бронхолегочного процесса

Посев мокроты (при невозможности собрать мокроту - мазок с задней стенки глотки) на микрофлору и чувствительность к антибиотикам	1 раз в 3 месяца, дополнительно при признаках обострения бронхолегочного процесса
Функция внешнего дыхания (ФВД)	1 раз в 3 месяца, дополнительно при признаках обострения бронхолегочного процесса
Определения сатурации кислорода	1 раз в 3 месяца, дополнительно при признаках обострения бронхолегочного процесса
Биохимическое исследование крови (печеночные пробы, протеинограмма, электролиты, глюкоза)	1 раз в год
Рентгенограмма органов грудной клетки в прямой и правой боковой проекциях	1 раз в год
Ультразвуковое исследование органов брюшной полости	1 раз в год
ЭКГ	1 раз в год
Фиброэзофагогастродуоденоскопия (ФЭГДС)	1 раз в год
Осмотр лор-врача	1 раз в год
Глюкозотолерантный тест	1 раз в 2 года детям старше 10 лет

Виды спорта, разрешенные и запрещенные у больных муковисцидозом.

Разрешено	Запрещено*
Плавание	Коньки
Бег	Тяжелая атлетика
Езда на велосипеде	Футбол
Лыжи	Хоккей
Бадмингтон	Бокс
Большой и малый теннис	Прыжки в воду
Верховая езда	Регби
Йога	Дзюдо
Ушу	Баскетбол
Волейбол	Мотоспорт
Гольф	
Туризм	

*Примечание: эти виды спорта запрещены в связи с опасностью повышенной травматизации, следствием которой является длительный период ограничения физической активности, что крайне неблагоприятно сказывается на дренажной функции легких.

15. Индикаторы эффективности лечения и безопасности методов диагностики и лечения:

- улучшение общего состояния больного;
- уменьшение мокроты и хрипов в легких;
- улучшение лабораторных показателей.

III. ОРГАНИЗАЦИОННЫЕ АСПЕКТЫ ВНЕДРЕНИЯ ПРОТОКОЛА:

16. Список разработчиков протокола с указанием квалификационных данных:

- 1) Иманкулова Кульзия Джалешовна – кандидат медицинских наук РГКП «Научный центр педиатрии и детской хирургии» МЗСР РК заведующая отделением пульмонологии, врач высшей категории, главный внештатный детский пульмонолог МЗСР РК.
- 2) Наурызалиева Шамшагуль Тулеповна – кандидат медицинских наук РГКП «Научный центр педиатрии и детской хирургии» МЗСР РК, старший научный сотрудник отделения пульмонологии, врач высшей категории.
- 3) Бакыбаев Дидар Ержомартович – АО «Национальный центр нейрохирургии» клинический фармаколог

17. Указание на отсутствие конфликта интересов: отсутствуют

18. Рецензенты: Садобекова Лейла Данигалиевна – кандидат медицинских наук АО «Национальный научный центр материнства и детства» руководитель отдела педиатрии.

19. Указание условий пересмотра протокола: пересмотр протокола через 3 года и/или при появлении новых методов диагностики/ лечения с более высоким уровнем доказательности.

20. Список использованной литературы:

- 1) Муковисцидоз у детей. Методические рекомендации, 2010 год, Капранов Н.А., Каширская Н.Ю. 31с.
- 2) Clinical Guidelines: Care of Children with Cystic fibrosis. www.rbht.nhs.uk/children/cf 2014 6th edition
- 3) Standards for the Clinical Care of Children and Adults with Cystic Fibrosis in the UK. Second edition. December 2011.
- 4) Standards of Care and Good Clinical Practice for the Physiotherapy Management of Cystic Fibrosis. Second edition. June 2011.
- 5) Consensus document outlining standards of care and food practice for physiotherapy. Laboratory Standards for Processing Microbiological Samples from People with Cystic Fibrosis. First edition. September 2010.
- 6) Antibiotic Treatment for Cystic Fibrosis (Report of the UK Cystic Fibrosis Trust Antibiotic Working Group, Third Edition), Cystic Fibrosis Trust, May 2009. – P.1,0 – 9,4.

- 7) Consensus report. Early intervention and prevention of lung disease in cystic fibrosis: a European consensus. – J. of Cystic Fibrosis.- 2004.-№3.- P.67-91.
- 8) Infection Control Recommendations for Patients With Cystic Fibrosis: Microbiology, Important Pathogens, and Infection Control Practices to Prevent Patient Transmission.- The Official Journal of the Society for Healthcare Epidemiology of America, may 2003.-№5.-S.7-53.
- 9) Клинические рекомендации основанные на доказательной медицине: пер. с англ. / под ред И.Н.Денисова, В.И.Кулакова, Р.М.Хайтова. - м.: гЭотар-мед, 2001. - 1248 с.