



ФАНО России
Федеральное государственное бюджетное научное учреждение
«МЕДИКО-ГЕНЕТИЧЕСКИЙ НАУЧНЫЙ ЦЕНТР»
(ФГБНУ «МГНЦ»)

Москворечье ул., 1, Москва, 115478

Тел. (499) 612-86-07, факс (499) 324-07-02, www.med-gen.ru, e-mail: mgnc@med-gen.ru

№ _____

На № _____ от _____

Министру здравоохранения Республики Татарстан
Вафину А. Ю.

Открытое письмо

**рабочей группы по муковисцидозу при главном внештатном специалисте по
медицинской генетике Министерства здравоохранения Российской Федерации**

Уважаемый Адель Юнусович !

07.12.2017 состоялось заседание рабочей группы по муковисцидозу при главном внештатном специалисте по медицинской генетике Министерства здравоохранения Российской Федерации с участием заслуженного деятеля науки, проф. Капранова Н. И. – организатора медицинской помощи больным муковисцидозом в РФ, члена Общественной палаты РФ Курбангалеевой Е. Ш. На заседании обсуждались вопросы лекарственного обеспечения больных муковисцидозом в регионах России. Была принята резолюция (прилагаем к письму).

На заседании было отмечено, что хроническая инфекция нижних дыхательных путей является ключевым признаком у больных муковисцидозом. При изучении микрофлоры дыхательных путей больных муковисцидозом установлено, что возбудителем тяжелого хронического бронхолегочного процесса является синегнойная палочка (*P. aeruginosa*). Появление синегнойной палочки в дыхательных путях, как правило, утяжеляет состояние бронхолегочной системы больных муковисцидозом, ухудшает прогноз заболевания, снижает продолжительность и качество жизни. В последнее десятилетие очевидную клиническую значимость приобретают неферментирующие грамотрицательные микроорганизмы - *Burkholderia cepacia complex* (Bcc), *Stenotrophomonas maltophilia*, *Achromobacter xylosoxidans*, *Achromobacter ruhlandii*, нетуберкулезные микобактерии, грибы рода *Aspergillus*. Особенностью бактерий *P. aeruginosa*, *S. Aureus*, Bcc, *Achromobacter spp.*, является устойчивость ко многим антибиотикам.

При обсуждении антибактериальной терапии при инфицировании пациентов грамотрицательной резистентной флорой (*Burkholderia cenocepacia*, *Pseudomonas aeruginosa* и тд) было отмечено, что многие регионы не обеспечивают пациентов ингаляционными антибактериальными препаратами, что ведет к необоснованной госпитализации больных до 6 раз в год в стационары на сокращенные курсы ингаляционной терапии (2 недели против 28 дней по инструкции) или больные получают только внутривенную терапию. Исследования ФГБНУ «МГНЦ» и НИИ Пульмонологии ФМБА показали, что профилактика перекрестной инфекции, организация амбулаторной помощи, своевременное проведение курсов эрадикационной ингаляционной противосинегнойной антибактериальной терапии ведет к повышению продолжительности жизни и сокращению от 2 до 4 раз количества проводимой внутривенной терапии и обострений.

Особенно неблагоприятная обстановка сложилась в Татарстане. Было отмечено, что в регионе больным до 6 лет не назначают ингаляционные антибиотики, даже при наличии консилиумов федеральных учреждений и дети получают при удовлетворительном состоянии внутривенную терапию или дожидаются обострения бронхолегочного процесса. Эрадикационные курсы при первом высеве синегнойной палочки с применением ингаляционных противосинегнойных антибактериальных препаратов не проводятся, что увеличивает число хронически инфицированных *Pseudomonas aeruginosa* – по данным национального регистра больных муковисцидозом республика Татарстан лидирует по числу больных с хронической синегнойной инфекцией. Инфицированность больных с муковисцидозом *P. aeruginosa* в Татарстане составляет 64,6%.

В связи с вышеизложенным, члены рабочей группы убедительно просят Вас решить вопрос о включении ингаляционного тобрамицина и ингаляционного колестиметата натрия в региональные списки жизненно важных лекарственных средств. Просить обеспечить всех больных муковисцидозом с синегнойной инфекцией и грамм отрицательной неферментирующей флорой, нуждающихся в ингаляционном введении препарата тобрамицин или колестиметат натрия (колистин) данными лекарственными средствами. Обеспечить профилактику перекрестной инфекции среди больных муковисцидозом при госпитализации в стационар и в амбулаторных условиях.

С уважением,

С.И. Куцев, чл.-корр. РАН,

Директор ФГБНУ «МГНЦ»,

Главный внештатный специалист

по медицинской генетике МЗ РФ

Кондратьева Е.И., д.м.н., профессор, зав. научно-клиническим отделом

муковисцидоза ФГБНУ «МГНЦ», зав. отделением
муковисцидоза ГБУЗ МО «МОКДЦД»,
Чернуха М.Ю. д.м.н., в. н. с. лаб. молекулярной
эпидемиологии госпитальных инфекций
ФГБУ ФНИЦЭМ им. Н.Ф.Гамалеи Минздрава России
Шагинян И.А., д.м.н., гл. н. с., зав. лаб. Молекулярной
эпидемиологии госпитальных инфекций
ФГБУ ФНИЦЭМ им. Н.Ф.Гамалеи Минздрава России
Каширская Н.Ю. д.м.н., профессор, гл.н.с.,
лаб. генетической эпидемиологии ФГБНУ «МГНЦ»,
Президент Общероссийской общественной организации «Российская ассоциация для
больных муковисцидозом»
Воронина О.Л., к.б.н., зав. лаб. анализа геномов
ФГБУ ФНИЦЭМ им. Н.Ф.Гамалеи Минздрава России
Поликарпова С.В., к.м.н., зав. бактериологической
лабораторией ГКБ №15 им. О.М. Филатова
Шерман В.Д. к.м.н., с.н.с. научно-клинического
отдела муковисцидоза ФГБНУ «МГНЦ»
Воронкова А.Ю.. к.м.н., с.н.с. научно-клинического
отдела муковисцидоза ФГБНУ «МГНЦ»
Амелина Е.Л. к.м.н., зав. лабораторией муковисцидоза
ФГБУ НИИ Пульмонологии ФМБА России
Красовский С.А., с.н.с лаборатории муковисцидоза
ФГБУ НИИ Пульмонологии ФМБА России.
Гембицкая Т. Э., профессор, д.м.н., заведующая
отделением терапевтической пульмонологии,
НИИ пульмонологии ГОУ ВПО «СПбГМУ им. акад. И.П. Павлова»
Ашерова И.К., д.м.н., заведующая отделением пульмонологии,
ГУЗ ЯО «Детская клиническая больница №1
Ильенкова Н.А.Б, профессор, д.м.н., заведующая кафедрой
детских болезней с курсом ПО КГМУ им. проф. В.Ф. Войно-Ясенецкого
Назаренко Л.П. профессор, д.м.н., заместитель директора по лечебной работе,
Научно-исследовательский институт медицинской генетики,

Томский национальный исследовательский медицинский центр Российской академии наук

Степаненко Т.А., к.м.н., зав. Отделением пульмонологии МПГБ №2

Сафонова Т.И. зав. педиатрическим отделением с Центром муковисцидоза

БУЗ Омской области «Областная детская клиническая больница»

Семыкин С.Ю. Заведующий отделением педиатрии, к.м.н.

ФГБУ «Российская детская клиническая больница» Минздрава России