

Приложение 6.

Обеспечение больных муковисцидозом, незарегистрированными препаратами, по жизненным показаниям

Наиболее распространенным осложнением муковисцидоза является присоединение госпитальных инфекций, в частности *Pseudomonas aeruginosa*, протекающим с синдромом дыхательной недостаточности. Современный арсенал антибактериальных средств насчитывает большое количество антибиотиков, однако терапия инфекционно-воспалительных заболеваний дыхательного тракта муковисцидоза требует персонифицированного подхода в связи с разной, и не всегда положительной индивидуальной чувствительностью и переносимостью антибактериальных препаратов, прежде всего ингаляционных, используемых в стандартных терапевтических подходах. Кроме того, количество зарегистрированных антибактериальных препаратов для лечения *Pseudomonas aeruginosa* ограничено 2 зарегистрированными препаратами. При развитии резистентности к современным ингаляционным препаратам и их непереносимости для поддержания эффективности базисной терапии успешно применяется препарат CAYSTON (Азтреонам), незарегистрированный в РФ, но доступный на основании Российского законодательства, назначаемый консилиумом по жизненным показаниям. Данный препарат применяется исключительно для лечения больных кистозным фиброзом (КФ) с *Pseudomonas aeruginosa* в легких.

На сегодняшний день успешный опыт применения препарата для элиминации госпитальной инфекции и улучшения легочной функции отмечен у ряда больных в РФ и за рубежом, получавших данный ингаляционный антибиотик курсами, что подтверждено микробиологическими исследованиями, а также результатами диагностического поиска бактериальной ДНК, в том числе секвенированием.

Процесс лекарственного обеспечения больных незарегистрированным препаратом по жизненным показаниям является достаточно сложным, требующим участия в оценке состояния больного мультидисциплинарной бригады, состоящей из врачей разных специальностей, а именно педиатров, терапевтов, пульмонологов, клинических фармакологов, генетиков, микробиологов и т.д. На основании детального анализа текущего статуса пациента и получаемой им терапии консилиумом специалистов выносится решение о необходимости пересмотра или усилении антибактериальной терапии современными препаратами, что фиксируется в заключении консилиума. Доступность препарата, получение разрешения МЗ РФ на ввоз и процедуру ввоза, в настоящее время, обеспечивает Российская фармацевтическая компания АО Мединторг, имеющая ресурсы и возможности для осуществления данной процедуры. В настоящее время в процессе рассмотрения назначения препарата CAYSTON (Азтреонам) находится несколько больных с кистозным фиброзом, имеющих серьезные осложнения на фоне

легочной инфекции. Несколько пациентов в РФ получают препарат, который показал свою безопасность и эффективность благодаря ингаляционному способу доставки и обеспечивает высокую концентрацию в дыхательном тракте. На основании выше изложенного опыта, заключаем, что использование данного препарата считаем необходимым у больных с муковисцидозом по жизненным показаниям при непереносимости или неэффективности текущей антибактериальной терапии.