

I-й Всероссийский специализированный Форум

МИКРОБИОЛОГИЯ ОРФАННЫХ ЗАБОЛЕВАНИЙ



Становление микробиологической диагностики
муковисцидоза в РФ:

ВОСПОМИНАНИЯ микробиологов и клиницистов

Поликарпова С.В., Жилина С. В., Семькин С. Ю.



Самара
14 сентября 2026 года

Команда клинических специалистов РДКБ и МГНЦ в отделении медицинской генетики

- Капранов Н.И. и его научная группа МГНЦ РАНМ
Л. А. Шабалова, Н. Ю. Каширская, О. И. Симонова,
А. Ю. Воронкова, А. К. Углицких, А. И. Стукалова
- РДКБ - отделение медицинской генетики
(сейчас Педиатрическое отделение),
заведующий отделением С. Ю. Семькин
и врач-педиатр Л. В. Передерко

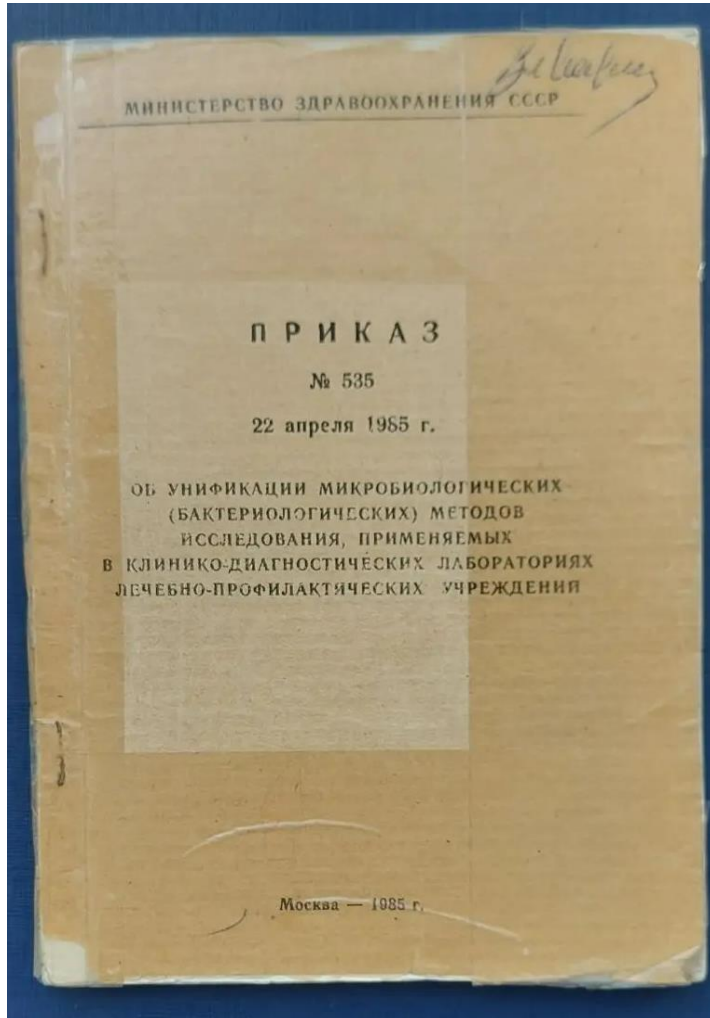


1992-1994 г. г. международные контакты клинических специалистов



- Крис Роллс и его коллеги Университетской больницы Саутгемптона (Великобритания), коллектив коллег МГНЦ и РДКБ сотрудничали:
 - ✓ Программы Креон-1 и Креон-2
 - результаты этой программы повлияли на решение Правительства РФ по государственным закупкам креона
 - ✓ Программы Фортум-1 и Фортум-2
 - успех этих программ способствовал закупкам Цефтазидима (торговое название оригинального препарата – Фортум) для антисинегнойной терапии и старту микробиологических исследований для пациентов с МВ в РФ в связи с необходимостью определять чувствительность

1994 год – стартовые позиции микробиологических лабораторий:



Нормативная база

Приказ Минздрава СССР

от 22.04.1985 N 535

"Об унификации микробиологических (бактериологических) методов исследования, применяемых в клинко-диагностических лабораториях лечебно-профилактических учреждений"

1994 год – стартовые позиции микробиологических лабораторий:

Приказ N 535 - удивительно ёмкий и революционный для своего времени документ, но недостаточный для муковисцидоза

Основная питательная среда: 5% кровяной агар

Могут быть использованы дополнительные питательные среды (см.п.3.2):

1. Среда ВНИИП: агар-агар, 2 г; гидролизат Хоттингера или казеина (1,8 - 2,0 г/л аминного азота), 75 мл; гидролизат бычьих сердец (1,4 - 1,8 г/л аминного азота), 25 мл; экстракт пекарских дрожжей, 0,5 г. К среде добавляют дефибрированную кровь лошади, барана, кролика, 5 мл
2. Желточно-солевой агар
3. Агар с гретой кровью (шоколадный агар)
4. Среда Эндо
5. Среда Сабуро

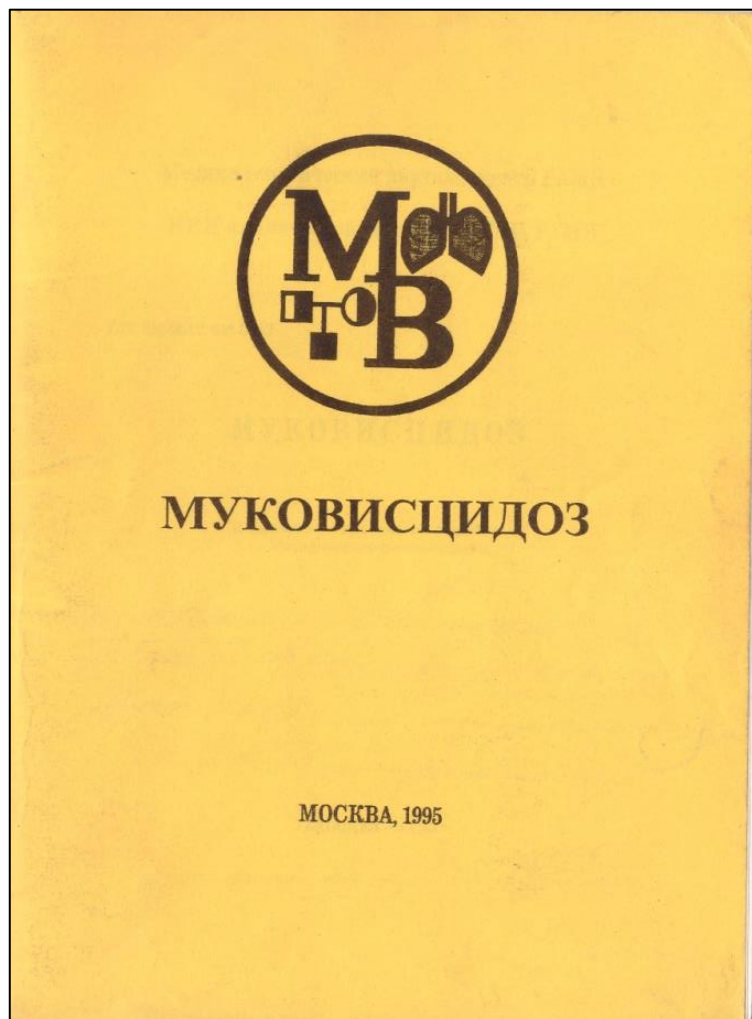
Посевы исследуемого материала (мокрота, содержимое бронхов, отделяемое зева, носа, ротовой полости) **просматривают после 18 - 24-часовой инкубации при 37 °C**

1994-1995 г. г. международные контакты бактериологов



- Поликарпова С. В. – стажировка на рабочем месте по исследованию респираторных образцов от пациентов с МВ в микробиологической лаборатории детской больницы Саутгемптона, входящей в тройку лучших педиатрических лечебных центров в Великобритании
- Аудит микробиологических исследований при МВ, проводимых в ГKB №15 им. О. М. Филатова под руководством Поликарповой С. В., микробиологами из Великобритании в рамках совместной работы

В 1995 г. МГНЦ РАМН подготовил методические рекомендации для клинических специалистов



Медико-генетический научный
центр РАМН

НИИ клинической генетики МГНЦ
РАМН

МУКОВИСЦИДОЗ

(современные достижения и проблемы)

Методические рекомендации

В 1995 г. МГНЦ РАМН подготовил методические рекомендации для клинических специалистов

зы различной протяженности и локализации наблюдались нами у 1/5 части больных, чаще локализовались (до 70%) в верхней правой доле.

Обструктивные нарушения, которые нарастают с длительностью болезни, нередко сочетаются с рестриктивным типом вентиляционной недостаточности (ВН). Газовый состав крови сдвигается в сторону гипоксемии и гиперкапнии. У относительно небольшого числа (29%) мы наблюдали обструктивный синдром, ~~аллергический ринит которого был доказан у 12%.~~

Важную роль в течении хронического бронхолегочного процесса у больных МВ, играет бактериальная инфекция. Инфицирование происходит бронхогенным путем. Микрофлора бронхиального секрета зависит от стадии и степени тяжести болезни. Микробный пейзаж полиморфный, но доминируют золотистый стафилококк, разные типы синегнойной палочки и гемофильная палочка. В последние годы у больных МВ увеличился высеv синегнойной палочки (*Ps.aer.*) и, особенно, ее разновидности *Ps.seracis*. Хроническая колонизация *Ps.aer.* и *Ps.seracis* является плохим прогностическим признаком.

Больные МВ в 32% отстают в массе, а в 60% и в росте, при этом на динамику антропометрических показателей влияют тяжесть бронхолегочного процесса, степень нарушения функции поджелудочной железы, наличие осложнений, адекватность лечения, индивидуальная активность.

Практически у всех больных выявляется хронический синусит, а у 1/3 старше 8 лет - полипы носа. Среди осложнений диагностированных нами следует выделить: хроническое легочное сердце - 55% больных (декомпенсированное - 16%); очаговый или мультилобулярный билиарный цирроз печени у 13%, пневмо- и пиопневмоторакс - 5%; легочное (5%) и желудочное (2%) кровотечение; сахарный диабет - у 1%. Ферментативная недостаточность поджелудочной железы с отсутствием всех ферментов (трипсин, липаза, амилаза) наблюдается у 80%, у 10% - диспанкреатизм и около 10% больных сохраняет функцию этой железы. Основными симптомами кишечного синдрома является метеоризм, обильный, частый (4 - 6 раз в сутки), жирный, зловонный стул, выпадение прямой кишки. Наряду с панкреатической недостаточностью отмечена дисфункция желез тонкого кишечника, которой отводится значительная роль и в развитии меконияльного илеуса новорожденных и его эквивалентов у старших больных. Наиболее ранним проявлением МВ является меконияльный илеус (10 - 15%). В старшем возрасте кишечная непроходимость развивается в результате закупорки плотными массами дистальной части подвздошной кишки или начальных отделов толстой кишки (илео-цекальный "угол").

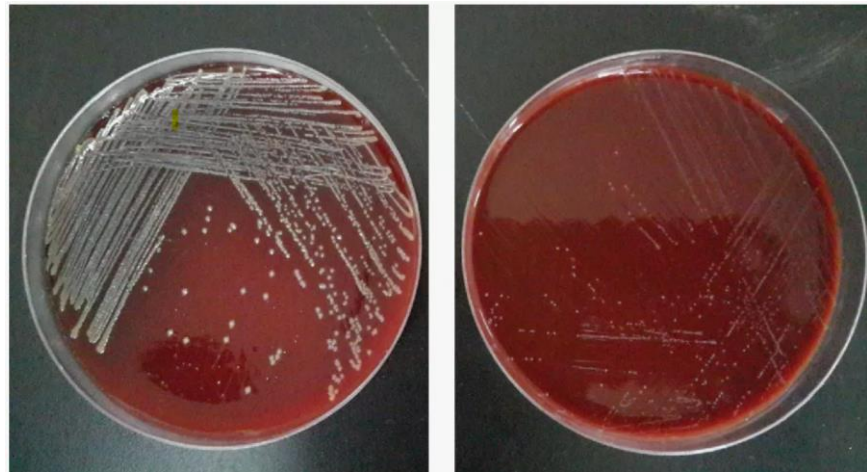
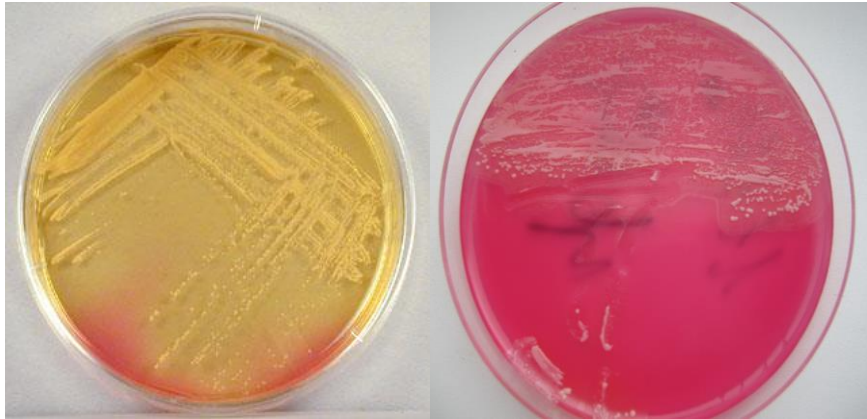
Внешний вид тяжелого больного со смешанной формой МВ довольно характерен: кукольное лицо; расширенная, деформированная грудная клетка бочкообразной формы с выбуханием грудины; большой, вздутый, иногда "лягушачий живот"; у детей грудного возраста, нередко, пупочная грыжа; худые конечности с концевыми фалангами в виде "барабанных палочек и часовых стекол"; кожа сухая, серовато-землистого цвета, с расчесами. Отмечается навязчивый до рвоты кашель с гнойной мокротой в виде комочков, иногда с прожилками крови; цианоз, одышка, сухие свистящие и влажные разнокалиберные хрипы, тахикардия, увеличенная печень, нередко селезенка, типичный стул.

В отношении микробиологии муковисцидоза было указано:

«Микробный пейзаж полиморфный, но доминируют золотистый стафилококк, разные типы синегнойной палочки и гемофильная палочка. В последние годы у больных МВ увеличился высеv синегнойной палочки (*Ps.aer.*) и, особенно, её разновидности *Ps.seracis*»

Многому пришлось научиться самим

Например:



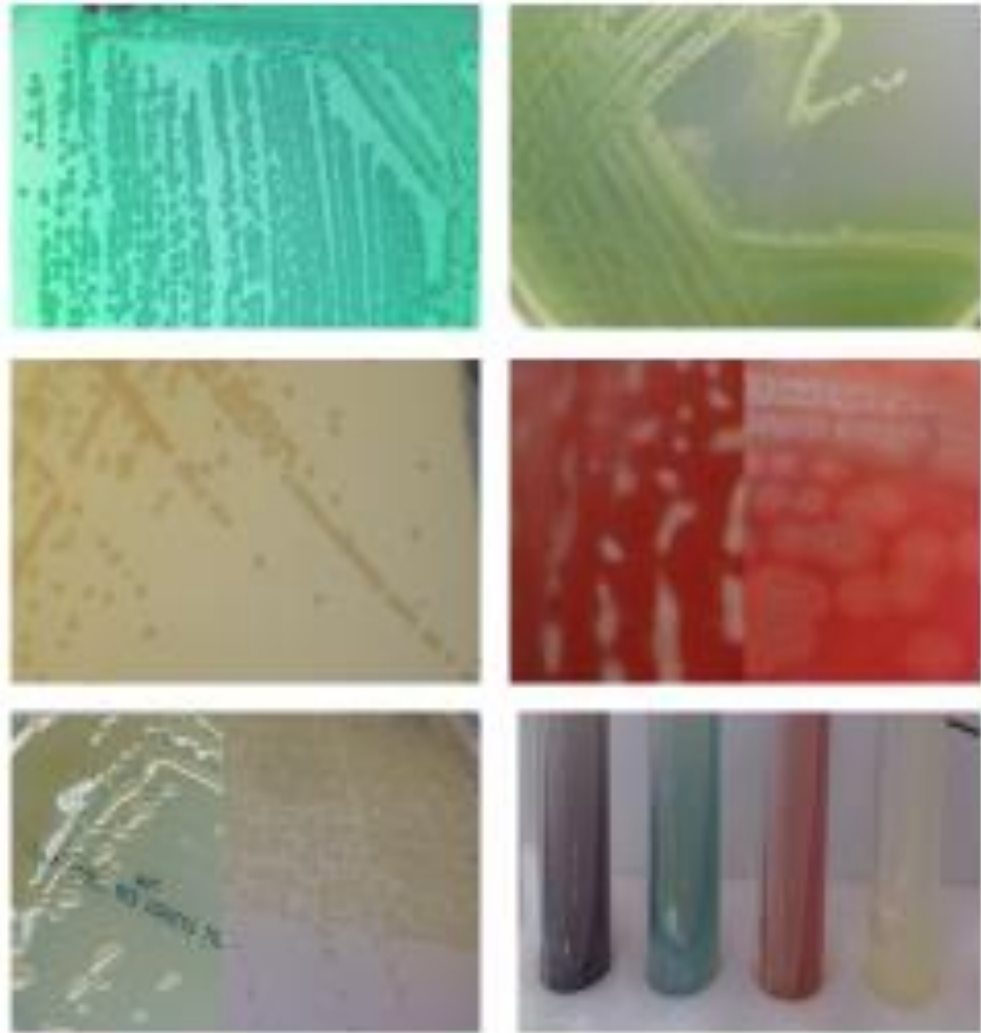
Нормальный
фенотип

Маннит-
отрицательный,
фенотип SCV

- Что *S. aureus* бывает таким (см. фото слева) и его надо узнавать (масс-спектрометрии не было)
- Что *S. aureus* в варианте SCV может погибнуть при пересеве или определении чувствительности
- Что определять чувствительность штамма SCV лучше на МХА-П
- А спасти от аутолиза можно в анаэробных условиях
- И что чаще всего этот штамм - MRSA

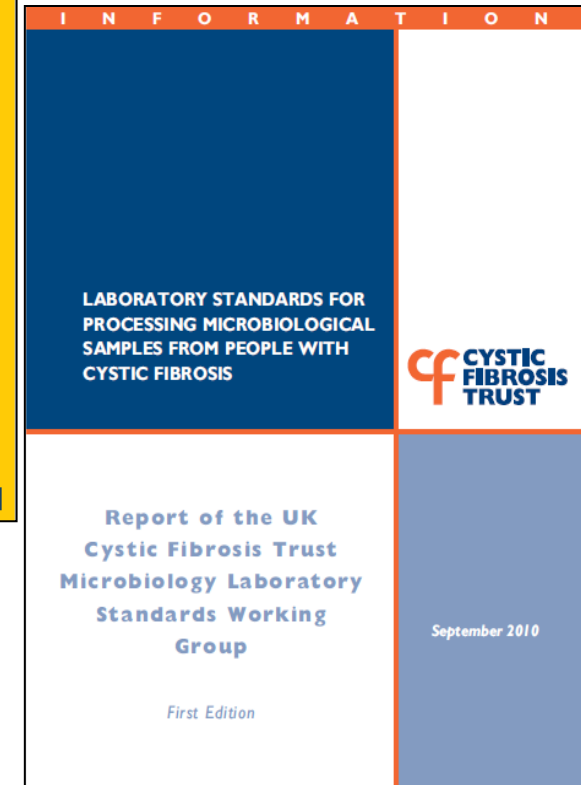
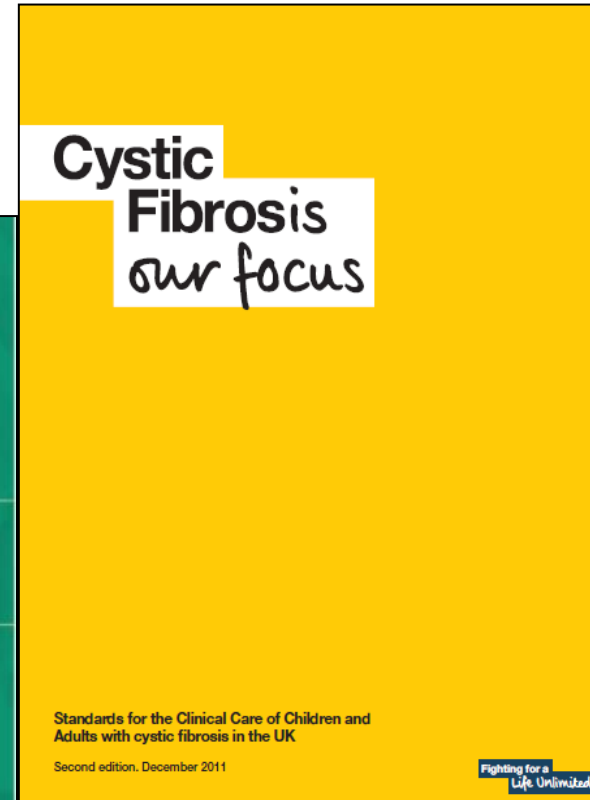
Многому пришлось научиться самим

Например:



- Что палитра пигментов *P. aeruginosa* неисчерпаема
- Что от одного пациента можно получить не один, а несколько фенотипов одного вида *P. aeruginosa*
- Что мутность суспензии мукоидного фенотипа должна быть выше для правильного определения чувствительности, поскольку мукоид, в составе которого альгинат, сам дает муть
- Что длительность инкубации важна и получить рост *P. aeruginosa* можно и на 7-8 день инкубации

Некоторое время спустя мы прочитали это в руководствах – 2006-2011 г. г.



В 2005 г. появился европейский консенсус – Стандарты терапии больных муковисцидозом

СТАНДАРТЫ ТЕРАПИИ БОЛЬНЫХ МУКОВИСЦИДОЗОМ: ЕВРОПЕЙСКИЙ КОНСЕНСУС

STANDARDS OF CARE FOR PATIENTS WITH CYSTIC FIBROSIS: A EUROPEAN CONSENSUS

Eitan Kerem, Steven Conway, Stuart Elborn, Harry Heijerman
For the Consensus Committee
Department of Pediatrics and CF center, Mount Scopus,
Jerusalem 91240, Israel

Journal of cystic fibrosis, 4 (2005), 7–26

• 2005 •

Перевод и комментарии – д.м.н., профессор Н.И. Капранов,
д.м.н. Н.Ю. Каширская

3.9 Клинический микробиолог центра МВ

3.9.1 Микробные патогены при МВ

3.9.2 Лабораторные аспекты

3.9.3 Сотрудничество между клиницистом и клиническим микробиологом.

3.9. Клинический микробиолог центра МВ

3.9.1. Микробные патогены при МВ

Бактериальные инфекции легких являются главными факторами, определяющими тяжесть течения и смертность пациентов с муковисцидозом [26–29]. Респираторная вирусная инфекция также может вызывать тяжелые обострения легочного процесса. У некоторых пациентов развивается аллергический бронхолегочный аспергиллез (АБЛА). Полибактериальные инфекции часто встречаются при заболеваниях легких у больных МВ. Микробиология инфекций часто отличается от аналогичных инфекций у пациентов без МВ, а фенотипы бактерий нередко атипичны.

Наиболее часто выявляются *Pseudomonas aeruginosa*, *Staphylococcus aureus*, *Burkholderia cepacia complex*, включая некоторые родственные геномные кластеры, *Stenotrophomonas maltophilia*, *Achromobacter xylosoxidans*, *Pandora apista*, а также микобактерии, отличные от *M. tuberculosis* (MOTT). Более типичные респираторные патогены, такие как *Haemophilus influenzae*, *Streptococcus pneumoniae* и *Moraxella catarrhalis*, встречаются реже (8), но могут играть важную патогенную роль. В отдельных случаях выявляется хроническая колонизация *Enterobacteriaceae species*, *Aspergillus fumigatus* и *Candida albicans* часто высеваются из мокроты больных МВ. Первая из них может вызывать АБЛА, вторая – напротив, крайне редко (если вообще вызывает подобную патологию).

Частое применение антибиотиков у больных МВ приводит к формированию резистентности к антибактериальным препаратам. В случаях резистентных патогенов могут потребоваться тесты на чувствительность к атипичным антибиотикам и/или тесты на синергизм. Клиническая ценность тестирования синергизма пока не доказана, как и не установлены корреляции между результатами тестирования чувствительности к антибиотикам *in vitro* и клиническим эффектом [30]. Широкое распространение применения антибиотиков через небулайзеры приводит к тому, что значимость стандартных категорий (чувствительность – промежуточное состояние – резистентность) нивелируется, а их использование может привести к ошибочным заключениям в области микробиологии МВ. Более того, у пациентов, страдающих хронической инфекцией *P. aeruginosa*, модус роста биофильных свидетельствует о том, что виртуально бактерии вообще не подвергаются эрадикации. Следовательно, целью терапии становится непрерывное подавление бактерий – стратегия, которая обычно не применяется в лечении других популяций пациентов. Однако интенсивная и ранняя антибиотикотерапия, которая используется во многих странах, является эффективным методом эрадикации первой и/или интермиттирующей колонизации *P. aeruginosa* во всех возрастных группах пациентов. Некоторые виды бактерий могут приводить к перекрестным инфекциям между разными пациентами во время их пребывания в центре МВ или в процессе социальной активности (например, лагеря отдыха, групповые занятия физическими упражнениями и пр.).

3.9.2. Лабораторные аспекты

Сложность микробиологии пациентов с МВ диктует потребность в специальных знаниях и навыках, которые можно приобрести только при сотрудничестве с большими центрами МВ. Проблемы микробиологии МВ: а) не распознаются бактерии или грибки, которые являются типичными патогенами при МВ (например, *B. cepacia complex*, *Aspergillus species*); б) допускаются ошибки в диагностике бактериальной инфекции при МВ вследствие атипичных фенотипических проявлений (например, мукоидная *P. aeruginosa*); в) из микобактерий поиск ограничивается *M. tuberculosis*; г) не выполняются расширенные тесты на чувствительность, включая антибиотики, которые редко используются в других популяциях пациентов; д) неспособность определить типологию МВ-бактерий и отсутствие сотрудничества с референсными лабораториями, выполняющими такие процедуры, для выявления перекрестных инфекций; е) частое и повторное назначение токсичных антибиотиков; г) непонимание необходимости дифференциации фармакокинетики разных антибиотиков у пациентов с МВ и потребности в контроле над концентрациями антибиотиков у каждого пациента; и) у некоторых пациентов с МВ обнаруживаются колонизация или инфицирование *P. aeruginosa* или другими грамотрицательными бактериями в течение длительных периодов времени; для клинической дифференциации между колонизацией и инфекцией может потребоваться определение специфических антител; ж) диагноз и оценка динамики АБЛА также требуют определения антител. Эти проблемы и потребности знакомы, как правило, только специализированным лабораториям МВ. Если важный патоген, такой как *B. cepacia complex*, выявляется в другой лаборатории в контексте раздельной системы помощи, идентификация ТРЕБУЕТ подтверждения в специализированной микробиологической лаборатории МВ.

3.9.3. Сотрудничество между клиницистами и клиническими микробиологами центра МВ

Сложность микробиологии МВ диктует необходимость применения избирательных сред для необычных патогенов и специальных знаний по следующим вопросам: а) профилактики, включая пре-

С начала 2000-х с микробиологией муковисцидоза стали работать научные коллективы



**НАЦИОНАЛЬНЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ
ИССЛЕДОВАТЕЛЬСКИЙ ЦЕНТР
ЗДОРОВЬЯ ДЕТЕЙ**

Федеральное государственное автономное учреждение
Министерства здравоохранения Российской Федерации

Любовь Кирилловна Катосова и ее коллеги работали с биоматериалами и ранее – пульмонологическое отделение НЦЗД (НИИ Педиатрии). В 2000х был разработан протокол исследования биоматериалов от пациентов с МВ



**НАЦИОНАЛЬНЫЙ ИССЛЕДОВАТЕЛЬСКИЙ ЦЕНТР
ЭПИДЕМИОЛОГИИ И МИКРОБИОЛОГИИ
ИМЕНИ Н.Ф. ГАМАЛЕИ**

Игорь Андроникович Шагинян
Марина Юрьевна Чернуха и их коллеги выполнили множество работ, посвященных молекулярным основам патогенности возбудителей респираторной инфекции при МВ и их эпидемиологии

Пробы от пациентов с МВ поступали в микробиологическую лабораторию ГКБ №15 со всей территории бывшего СССР – от пациентов РДКБ





В отделении медицинской генетики РДКБ в начале 2000-х



Открытие микробиологической лаборатории в РДКБ в 2012 г.



РОССИЙСКАЯ ДЕТСКАЯ
КЛИНИЧЕСКАЯ БОЛЬНИЦА
Пироговского Университета Минздрава России

Заведующий лабораторией -
Наталья Игоревна Федорова

Принято решение об открытии бактериологической лаборатории

- На фоне резонанса по вспышке *B. serasia* в 2008 г. - *Burkholderia cepaciosa* ST709 «московский»
- Выявление *B. serasia* у урологических пациентов
- Находки *B. serasia* в реанимации РДКБ



Ремонт и перепланировка в отделении медицинской генетики (педиатрическом отделении) РДКБ



Дальнейшее совершенствование диагностики инфекции у пациентов с МВ



В 2012 г к научной работе присоединилась микробиологическая лаборатория СамГМУ
Артем Викторович Лямин
Ольга Владимировна Кондратенко
Помимо продолжающегося изучения патогенов МВ, в том числе новых, ведется педагогическая работа – СамГМУ обучает практических врачей микробиологии муковисцидоза



МДГКБ включилась в диагностику в 2014 году.

В 2024 году локальную лабораторию МДГКБ закрыли и исследования передали в Московский НПЦЛИ – крупнейшую централизованную лабораторию ДЗМ

2016г. Национальный консенсус «Муковисцидоз: определение, диагностические критерии, терапия»

- Содержание
- Авторы проекта консенсуса
- Обращение координаторов проекта.
- Введение
- Термины и определения
- 3. Классификация заболевания.
- 4. Диагностика муковисцидоза.
- 4.1. Критерии диагноза
- 4.2. Потовая проба
- 4.3. Неонатальный скрининг
- 4.4. Клинические проявления муковисцидоза
- 5. Генетика муковисцидоза.
- Молекулярно-генетическая диагностика при муковисцидозе
- 6. Микробиология и эпидемиология хронической
респираторной инфекции при муковисцидозе
- Профилактика перекрестной инфекции.
- 7.Терапия муковисцидоза.
- 7.1. Ингаляционная терапия
- 7.2. Антибактериальная терапия
- 7.3. Диета, ферментная терапия. Витамины.
- 7.4. Противовоспалительная терапия
- 8. Осложнения и их терапия
- 8.1. Остеопороз



Старт : 2013 г
Финиш: 8-9 декабря 2016 г
47 экспертов

2016-2017г. Особенности микробиологической диагностики инфекций нижних дыхательных путей у больных муковисцидозом в «Справочнике заведующего КДЛ»



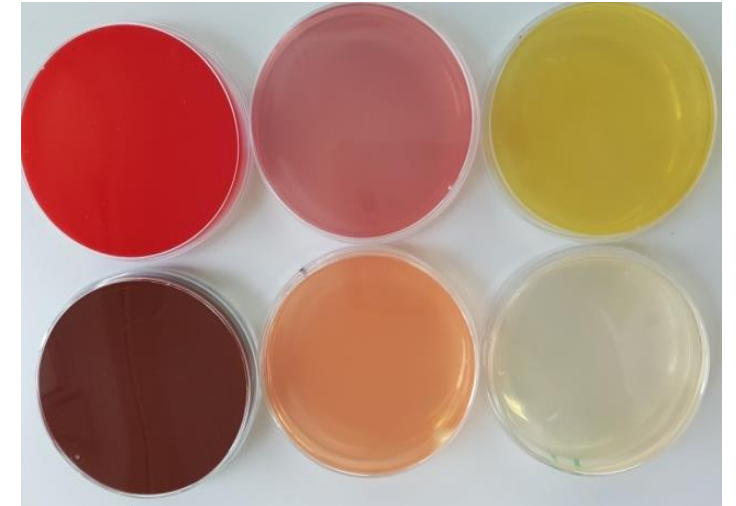
под эгидой ФСВОК справочники попадают почти во все клинические бактериологические лаборатории

В чем сложность микробиологической диагностики хронической респираторной инфекции при МВ:

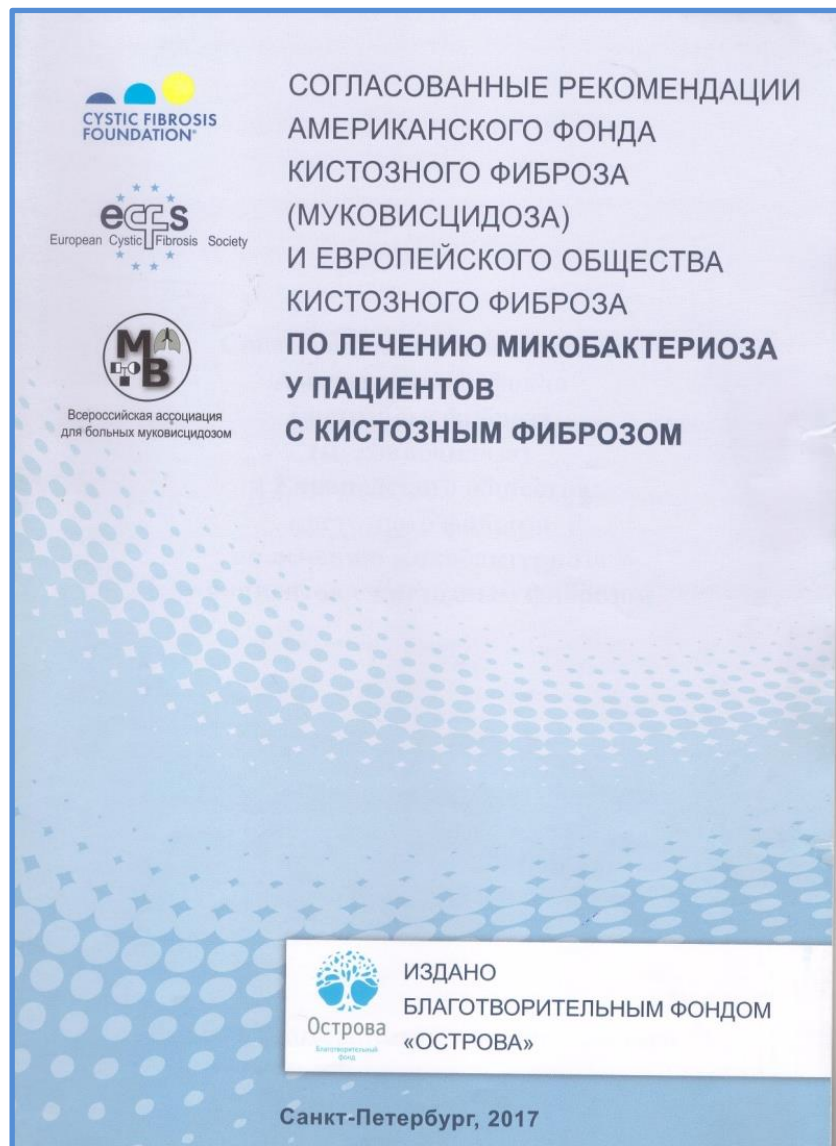
- Выделение некоторых патогенов может потребовать дополнительной инкубации, чтобы позволить медленно растущим колониям стать видимыми
- Наличие многокомпонентных ассоциаций микроорганизмов
- Наличие атипичных патогенов на плотных питательных средах:
 - мукоидные формы (*mucoid*)
 - фенотип мелких колоний (SCVs)

Рекомендуемые питательные среды для первичного посева

Питательная среда	Микроорганизм
Кровяной агар	Качественная оценка все выросшей микрофлоры
Шоколадный агар	<i>Haemophilus influenzae</i>
МакКонки (Эндо) агар	<i>Pseudomonas aeruginosa</i> <i>Stenotrophomonas maltophilia</i> <i>Achromobacter</i> spp. НГОВ, <i>Enterobacteriaceae</i>
МСА (ЖСА, хромогенный агар)	<i>Staphylococcus aureus</i>
Селективный агар для выделения <i>Bulkholderia ceracia complex</i>	<i>Bulkholderia ceracia complex</i>
Сабуро агар	<i>Aspergillus</i> spp.
Кровяной агар с налидиксовой к-той	<i>Streptococcus pneumoniae</i>



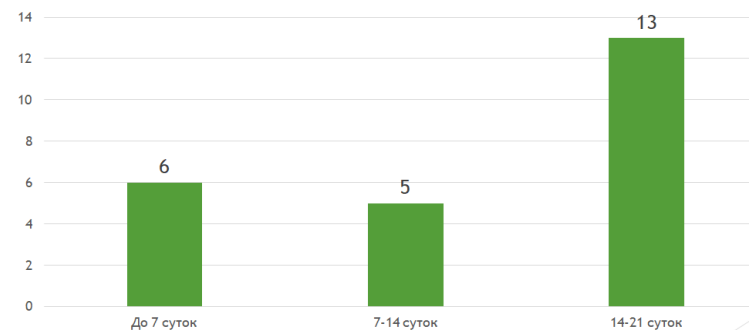
2017-2018 г. г. Микобактериозы у пациентов с МВ



Mycobacterium abscessus

- ▶ Всего было выделено и идентифицировано 4909 штаммов микроорганизмов.
- ▶ *M. abscessus* выделено 24 штамма от 11 пациентов из 9 регионов.
- ▶ *M. abscessus* была выделена у 2,1% пациентов с муковисцидозом (в 3 раза выше чем указано в национальном регистре пациентов с МВ).

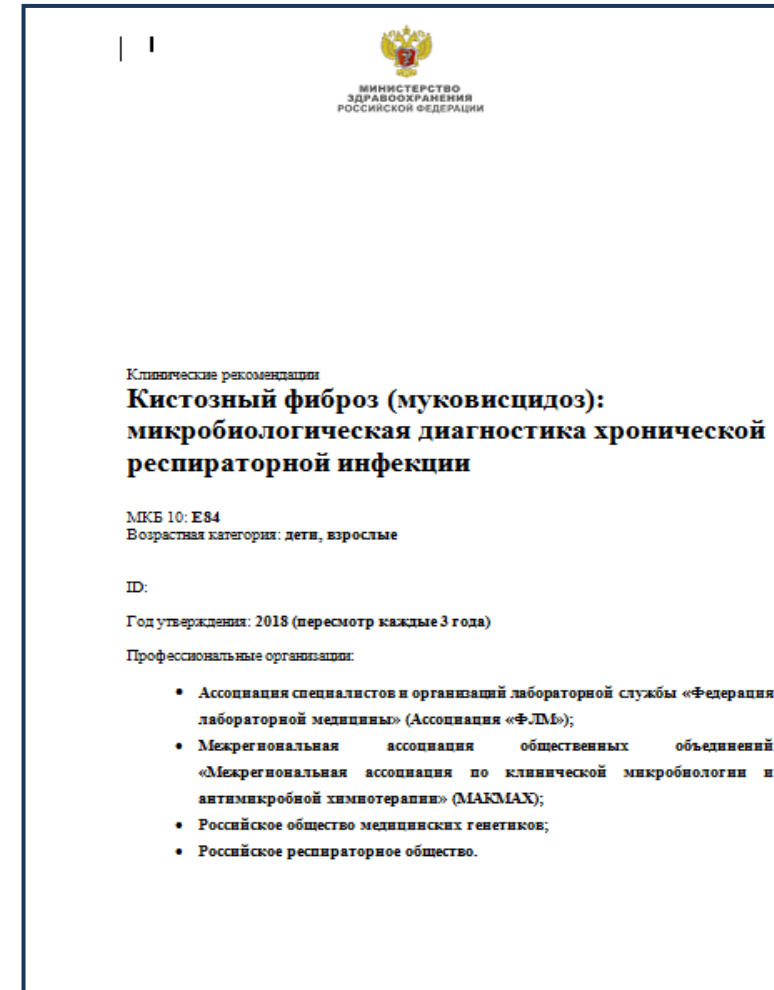
Скорость роста *M. abscessus* при первичном посеве на среде ВСС



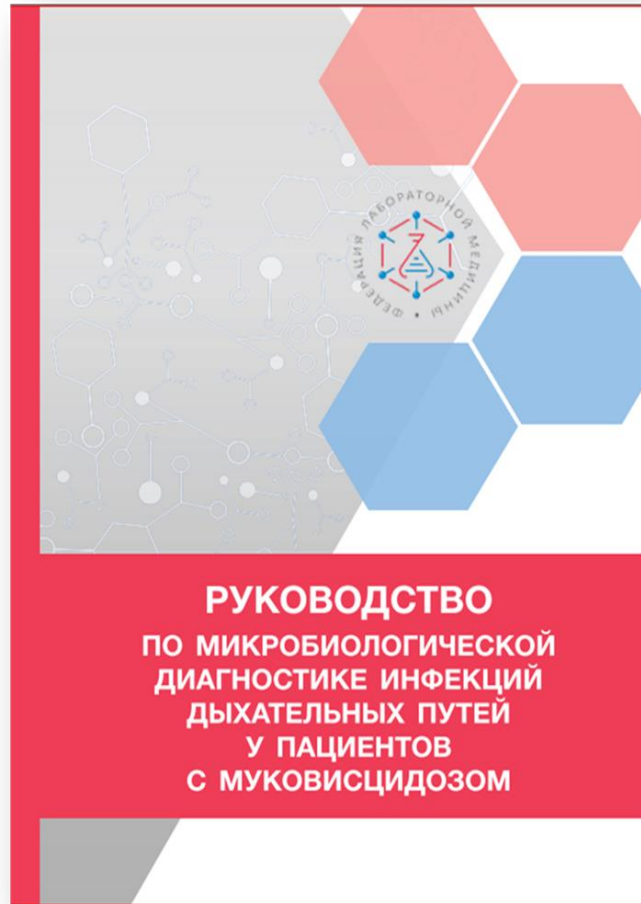
2018г. Проект КР «Кистозный фиброз (муковисцидоз): микробиологическая диагностика хронической респираторной инфекции»



Проект КР был опубликован на сайте Межрегиональной Ассоциации по Клинической Микробиологии и Антимикробной Химиотерапии



2019г. «Руководство по микробиологической диагностике инфекций дыхательных путей у пациентов с муковисцидозом»



Руководство предназначено для ординаторов, обучающихся по образовательной программе высшего образования 32.08.14 «Бактериология», а также может быть полезно практикующим врачам-бактериологам, медицинским микробиологам, преподавателям медицинских вузов.

Коллектив авторов:

С.В. Поликарпова – заведующая бактериологической лабораторией ГБУЗ «ГКБ № 15 им. О.М. Филатова ДЗМ», к. м. н.

С.В. Жилина – руководитель группы микробиологических исследований КДЛ ГБУЗ «Морозовская ДГКБ ДЗМ», к. м. н.

О.В. Кондратенко – доцент кафедры общей и клинической микробиологии, иммунологии и аллергологии ФГБОУ ВО «СамГМУ» Минздрава России, к. м. н.

А.В. Лямин – доцент кафедры общей и клинической микробиологии, иммунологии и аллергологии ФГБОУ ВО «СамГМУ» Минздрава России, к. м. н.

Ю.В. Борзова – заведующая микологической клиникой НИИ медицинской микологии им. П.Н. Кашкина ФГБОУ ВО «СЗГМУ им. И.И. Мечникова» Минздрава России, к. м. н.

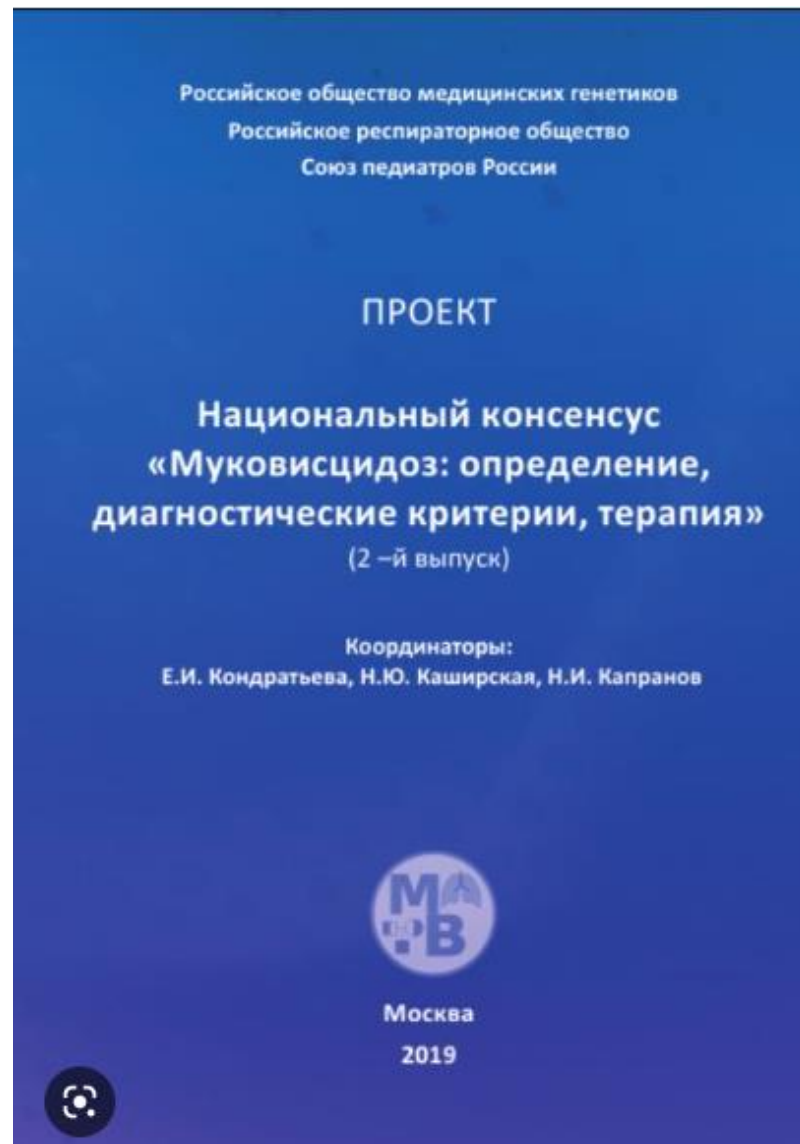
А.В. Жестков – заведующий кафедрой общей и клинической микробиологии, иммунологии и аллергологии ФГБОУ ВО «СамГМУ» Минздрава России, з. д. н. РФ, д. м. н., профессор

2019г. Национальный консенсус

Основные положения, принятые экспертами при разработке раздела «Микробиология и эпидемиология хронической респираторной инфекции при муковисцидозе»

- Стандарт микробиологического обследования при муковисцидозе

- Целесообразность ранжировать микроорганизмы по их клиническому значению на три группы



2019г. Национальный консенсус Стандарт микробиологической диагностики при муковисцидозе

- Регулярное микробиологическое обследование является жизненно важным компонентом для пациентов с муковисцидозом, во многом определяющим прогноз и качество жизни

Рекомендуется следующая частота микробиологического
обследования пациентов с муковисцидозом:

**1 раз в 3 месяца от амбулаторных пациентов без
клинических проявлений респираторной инфекции и
перед каждой госпитализацией (срок актуальности
результата исследования 1 месяц);**

Более частое микробиологическое исследование
рекомендуется проводить по клиническим показаниям
после согласования с клиницистами.



Национальный консенсус, 2019

2019г. Национальный консенсус

Группировка микроорганизмов по степени значимости в хронической инфекции при МВ



I группа

Бактерии, имеющие доказанное клиническое значение в развитии легочной инфекции при МВ, подтвержденное многочисленными клиническими исследованиями, а также многолетним опытом наблюдения за пациентами с МВ



II группа

Бактерии, роль которых в легочной патологии при МВ неизвестна ввиду отсутствия данных по наблюдению за пациентами во всем мире



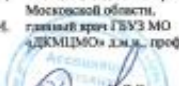
III группа

Микроорганизмы, не имеющие клинического значения в развитии легочной патологии при МВ и являющиеся представителями нормальной микрофлоры верхних дыхательных путей, а также микроорганизмы, выделяемые из окружающей среды

2021г. Кистозный фиброз (муковисцидоз) клинические рекомендации

Микробиологическая диагностика:

- Идентификация патогенов с подтверждением MALDI-ToF или ПЦР-методом
- Внимание к определению чувствительности патогенов
- Акцент на комплексном и динамическом подходе к диагностике
- **Рекомендация проводить исследование в лаборатории экспертного уровня**
- Микробиологическая диагностика микобактериоза

УТВЕРЖДАЮ Президент Союза педиатров России академик РАН, д.м.н., заведующая кафедрой фоновых заболеваний педиатрии ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России  Л.С. Намольева-Баранова	УТВЕРЖДАЮ Президент Ассоциации медицинских генетиков чл.-корр. РАН, д.м.н., директор ФГБНУ «МНЦ»  А.А. Кузнецов	УТВЕРЖДАЮ Президент МОО «Российское Респираторное Общество», д.м.н., профессор, заведующий кафедрой пульмонологии факультета дополнительного профессионального образования ГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России,  А.А. Боловский
УТВЕРЖДАЮ Председатель ООО «Российское трансплантологическое общество», академик РАН, д.м.н., директор НМИЦ «ОНИ» им. ак.В.И. Шумакова Минздрава России  С.В. Гуляев	УТВЕРЖДАЮ Генеральный директор Ассоциации детских врачей Московской области, главный врач ГБУЗ МО «ДКМЦМО» д.м.н., профессор  М.Д. Ольшева	

Клинические рекомендации

Кистозный фиброз (муковисцидоз)

Кодирование по Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем: **E84**

Возрастная группа: Дети/ взрослые

Год утверждения: **2021**

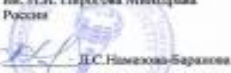
Разработчик клинической рекомендации:

- Союз педиатров России
- Ассоциация медицинских генетиков
- Российское респираторное общество
- Российское трансплантологическое общество
- Ассоциация детских врачей Московской области

2025г. Кистозный фиброз (муковисцидоз) клинические рекомендации

Микробиологическая диагностика:

- Акцент на посеве индуцированной мокроты
- Регулярность исследований не реже 1 раз в квартал (по показаниям – чаще)
- Диагностика НТМБ расширена – возраст >10 лет, при отрицательной динамике на фоне стандартной терапии, отсутствии эффекта от лечения, изменениях на КТ лёгких, выделении мокроты
- Раз в год посев в лабораториях экспертного уровня
- Учёт влияния CFTR-модуляторов
- Антибиотикорезистентность с анализом механизмов
- Расширение внимания к грибам

УТВЕРЖДАЮ Президент Союза педиатров России академик РАН, д.м.н., заведующая кафедрой факультетской педиатрии ФГАОУ ВО РНПМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России  Д.С. Нигметова-Баранова	УТВЕРЖДАЮ Президент Ассоциации медицинских генетиков академик РАН, д.м.н., директор ФГБНУ «МНГЦ»  С.И. Кузнецов	УТВЕРЖДАЮ Президент МОО «Российское Респираторное Общество», д.м.н., профессор, заведующий кафедрой пульмонологии факультета дополнительного профессионального образования ГБОУ ВО РНПМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России  А.С. Березинский
УТВЕРЖДАЮ Председатель ООО «Российское трансплантологическое общество», академик РАН, д.м.н., директор НМБЦ «ТНЦ им. А.Н. Шумякова» Минздрава России  С.В. Герасимов	УТВЕРЖДАЮ Генеральный директор Ассоциации детских врачей Московской области, главный врач ГАУЗ МО «Центр диагностики и лечения»  Н.И. Ошибаева	

Клинические рекомендации

Кистозный фиброз (муковисцидоз)

Кодирование по Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем: **E84**

Возрастная группа: Дети/ взрослые

Год утверждения: **2025**

Разработчик клинической рекомендации:

- Союз педиатров России
- Ассоциация медицинских генетиков
- Российское респираторное общество
- Российское трансплантологическое общество
- Ассоциация детских врачей Московской области

Научно-практический тандем микробиологов, занимающихся диагностикой инфекций при МВ, активный участник



- ✓ Международный конгресс МАКМАХ по антимикробной терапии и клинической микробиологии;



- ✓ Всероссийский конгресс по медицинской микробиологии, клинической микологии иммунологии
Кашкинские чтения;



- ✓ Российский конгресс лабораторной
медицины

2020-2022гг. Регулярное участие микробиологов в онлайн-семинарах посвященных микробиологии муковисцидоза

Ru En iacsmac@antibiotic.ru Вход / Регистрация

Антибиотики и антимикробная терапия

МАКМАХ IASMAC IAC FINIAX

YouTube VK Telegram

НОВОСТИ МАКМАХ ✓ ГЛАВНЫЙ СПЕЦИАЛИСТ ✓ МЕРОПРИЯТИЯ ✓ ИССЛЕДОВАНИЯ БИБЛИОТЕКА 🔍

ОНЛАЙН-СЕМИНАРЫ

«Разговоры об инфекциях и антибиотиках»

Подробнее

Используя наш сайт, вы соглашаетесь, что мы можем хранить куки (cookies) в вашем браузере. Узнать больше

ЗАКРЫТЬ

Наше участие к конференциях, организованных Благотворительным фондом «Острова»



Острова

Благотворительный
фонд

2016-2026гг.- было проведено
около 70 конференций с участием
микробиологов

Ключевой принцип команды -
работаем вместе для достижения общей цели

Микробиолог- клиницист

- Опыт и знания о микробиологии муковисцидоза можно приобрести только при условии тесного и длительного сотрудничества между клиницистами и микробиологами
- Следующие задачи:
 - определение подходов к микробиологии муковисцидоза в эпоху CFTR-модуляторов
 - совместная работа над оценки значения выделенной микрофлоры и разработки и внедрения схем терапии

Ключевой принцип команды -
работаем вместе для достижения общей цели

Микробиолог - микробиолог

- Неотъемлемым условием успешной микробиологической диагностики является взаимный обмен опытом между лабораториями, занимающимися микробиологией муковисцидоза
- Микробиологическая диагностика при МВ требует от врачей-бактериологов консолидации усилий по всем направлениям микробиологической диагностики: начиная от совершенствования методов культивирования и идентификации, заканчивая оптимизацией постаналитического этапа

I-й Всероссийский специализированный Форум

МИКРОБИОЛОГИЯ ОРФАННЫХ ЗАБОЛЕВАНИЙ



14-15 сентября 2026 года



СамГМУ, г. Самара



Формат: очный

**Благодарим
за внимание!**

**Истинную команду
характеризуют три аспекта –
коллегиальное принятие
решений, междисциплинарный
диалог, синхронизация действий
и ориентация на результат**

