

O'zbekiston Respublikasi
Sog'liqni saqlash vazirining
2025 yil "23" iyundagi
180-sonli buyrug'iga
ilova

**O'ZBEKISTON RESPUBLIKASI SOG'LIQNI SAQLASH VAZIRLIGI
RESPUBLIKA IXTISOSLASHTIRILGAN PEDIATRIYA
ILMIY-AMALIY TIBBIYOT MARKAZI**

**“BOLALARDA MUKOVISSIDOZNI
TASHHISLASH VA OLIB BORISH TAKTIKASI”
NOZOLOGIYASI BO'YICHA MILLIY KLINIK
BAYONNOMA**

Toshkent – 2025 yil



«TASDIQLAYMAN»

O'ZR SSV RIPIATM direktori

A.A. Abdukayumov

» _____ 2025 yil

**“BOLALARDA MUKOVISSIDOZNI
TASHHISLASH VA OLIB BORISH TAKTIKASI”
NOZOLOGIYASI BO'YICHA MILLIY KLINIK
BAYONNOMA**

Toshkent – 2025 yil

**“BOLALARDA MUKOVISSIDOZNI
TASHHISLASH VA OLIB BORISH TAKTIKASI”
NOZOLOGIYASI BO'YICHA MILLIY KLINIK
BAYONNOMA**

KIRISH

Bolalarda mukovissidozni tashxislash va davolash bo'yicha ushbu klinik protokol O'zbekiston Respublikasi tuman, viloyat va respublika sog'liqni saqlash tashkilotlarining ambulator va stasionar sharoitida aholiga tibbiy yordam ko'rsatishga mo'ljallangan.

Mukovissidoz (MV) pediatriya amaliyoti uchun dolzarb muammo hisoblanadi. So'nggi yillarda bolalarda mukovissidoz kasalligi ko'paymoqda, ushbu kasallikdan o'lim nisbatan yuqori bo'lib qolmoqda. Amaliyotda esa, ayniqsa ambulatoriya sharoitida, bolalarda MV erta tashxislash va rasional terapiyasi jiddiy muammo hisoblanadi. Uning chiqarilishi MV muammosini o'rganishda ishtirok etayotgan mutaxassislarning va ushbu kontingentning kasal bolalariga amaliy yordam ko'rsatadigan ko'plab pediatrlar, allergologlar, pulmonologlar va boshqa mutaxassislarning, shuningdek tibbiyot oliy o'quv yurtlari o'qituvchilarining kundalik faoliyati uchun zarurdir. Ushbu protokol Rossiya pediatrlari ittifoqining klinik tavsiyalari asosida ishlab chiqilgan <https://www.pediatr-russia.ru/> Rossiya nafas olish organlari mintaqalararo bolalar nafas olish jamiyati <https://minzdrav.midural.ru/>

10-XKT kodlari

10 - qayta ko'rilgan xalqaro kasalliklar klassifikasiyasida (XKK-10) mukovissidoz E84 bo'limiga kiritilgan:

- E84.0 o'pka ko'rinishlariga ega bo'lgan kistozli fibroz
- E84.1 ichak ko'rinishlariga ega bo'lgan kistozli fibroz
- E84.8 boshqa ko'rinishlarga ega bo'lgan kistozli fibroz
- E84.9 aniqlanmagan kistozli fibroz

11-XKT kodlari

- CA25.1 – Atipik kistozli fibroz
- CA25.2 – Subklinik kistozli fibroz
- CA25 - kistozli fibroz
- CA25.0 – Klassik kistozli fibroz
- CA25.Z - aniqlanmagan kistozli fibroz

1) ishlab chiqish sanasi va protokolni qayta ko'rib chiqish sanasi:

Protokolni ishlab chiqish va qayta ko'rib chiqish sanasi: 2025 yil, qayta ko'rib chiqish sanasi 2028 yil yoki yangi asosiy dalillar mavjud bo'lganda. Taqdim etilgan tavsiyalarga kiritilgan barcha o'zgartirishlar tegishli hujjatlarda e'lon qilinadi.

Ushbu klinik protokol va standartni ishlab chiqish uchun mas'ul muassasa: Respublika ixtisoslashtirilgan pediatriya ilmiy-amaliy tibbiyot markazi

Klinik protokol va standartlarni ishlab chiqishda hissa qo'shganlar:

Jarayonni tashkil etish bo'yicha bolalar pulmonologiya yo'nalishi bo'yicha ishchi guruh a'zolari:

1. Shamsiev Furkat Muxitdinovich - t.f.D., professor, O'zR SSV RIPIATM pulmonologiya bo'limi rahbari, bolalar bosh pulmonologi
2. Azizova Nigora Davlyatovna – t.f.D., O'zR SSV RIPIATM pulmonologiya bo'limi e.i.x.
3. Uzakova Shoxsanam Baxromovna - t.f.n., O'zR SSV RIPIATM pulmonologiya bo'limi k.i.x.
4. Abdullaeva Malika Kudratovna- t.f.n., O'zR SSV RIPIATM pulmonologiya bo'limi mudiri

Mas'ul ijrochilar:

1. Shamsiev Furkat Muxitdinovich - t.f.D., professor, O'zR SSV RIPIATM pulmonologiya bo'limi rahbari, bolalar bosh pulmonologi.
2. Kamilova Oltinoy Tursunovna - t.f.D., professor, O'zR SSV RIPIATM gastroenterologiya

bo'limi rahbari.

3. Inoyatova Flora Ilyasovna – t.f.D., professor, akademik ANRUz, O'zR SSV RIPIATM gepatologiya bo'limi rahbari.

4. Mirsalixova Nargis Xayrullaevna – t.f.D., O'zR SSV RIPIATM ilmiy ishlar bo'yicha direktor o'rinbosari.

5. Musajanova Ra'no Anvarbekovna – t.f.D., O'zR SSV RIPIATM ilmiy kotibi.

6. Azizova Nigora Davlyatovna–t.f.D., O'zR SSV RIPIATM pulmonologiya bo'limi e.i.x.

7. Abdullaeva Malika Kudratovna– t.f.n., O'zR SSV RIPIATM pulmonologiya bo'limi mudiri.

8. Uzakova Shoxsanam Baxramovna–t.f.n., O'zR SSV RIPIATM pulmonologiya bo'limi katta ilmiy xodimi.

9. Geller Svetlana Igorevna - t.f.n., O'zR SSV RIPIATM gastroenterologiya bo'limi katta ilmiy xodimi.

10. Karimova Nilufar Irgashevna–t.f.n., O'zR SSV RIPIATM pulmonologiya bo'limi doktoranti

11. Karimova Maftuna Xudoyberganovna– t.f.n., O'zR SSV RIPIATM pulmonologiya bo'limi katta ilmiy xodimi.

Ishchi guruh rahbariyati:

Shamsiev Furkat Muxitdinovich - t.f.D., professor, O'zR SSV RIPIATM pulmonologiya bo'limi rahbari, bolalar bosh pulmonologi klinik protokol 2024 yil 27 aprelda Respublika ixtisoslashtirilgan Pediatriya ilmiy-amaliy tibbiyot markazi ilmiy Kengashi tomonidan ko'rib chiqildi va tasdiqlandi.

Ilmiy Kengash raisi - RIPIATM direktori, tibbiyot fanlari doktori A.A. Abdukayumov

Sharhlovchilar:

1. Movlonova Sh.S.- t.f.D.,O'zR SSV RIPIATM umumiy pediatriya bo'limi mudiri

2. Shomansurova Elmira Amanullaevna – t.f.D., professor, ToshPTI ambulator tibbiyot, jismoniy tarbiya kafedrasini mudiri.

Texnik ekspertiza va tahrirlash:

1. Shomansurova Elmira Amanullaevna – t.f.D., professor, ToshPTI ambulator tibbiyot, jismoniy tarbiya kafedrasini mudiri.

2. Fayziev Obid Nishanovich t.f.n., dosent, ToshPTI ambulator tibbiyot, jismoniy tarbiya kafedrasini dosenti.

Muxokama qilish vaqti: 2025 yil _____

Mazkur klinik protokol va standartlar O‘zbekiston Respublikasi Sog‘liqni saqlash vazir o‘rinbosari Basitxanova E.I, Tibbiy sug‘urta boshqarmasi boshlig‘i Sh. Almardanov, klinik protokollar va standartlarni ishlab chiqish va joriy etish bo‘limi boshlig‘i Sh.R. Nurimova boshchiligida, Klinik protokollar va standartlarni ishlab chiqish va joriy etish bo‘limi bosh mutaxassisi G.Djumayeva, yetakchi mutaxassisi N.Raximova tomonidan tashkiliy va uslubiy ko‘magi asosida ishlab chiqilgan.

Mundarija:

1.	TARIF VA TASNIFI	12
2	MUKOVISSIDOZNI DIAGNOSTIKASI	14
3	DIFFERENTIAL TASHXIS	29
4	MUKOVISSIDOZNI DAVOLASH	30
5	REABILITASIYA	53
6	ADABIYOTLAR RUYXATI	53
7	ILOVA	54

Foydalanilgan qisqartmalar ro'yxati

ABT - antibakterial terapiya
ABP - antibakterial preparat
Rfv (AVR) – rekalsifikasiyani faol vaqti
Alat – alaninaminotransferaza
Asat – aspartataminotransferaza
FQTV (AChTV) – faol, qisman tromboplastin vaqti
Oen-oqsil-energetik etishmovchilik
VVK - venalarni varikoz kengayishi
GKS-glyukokortikosteroidlar
Ne - nafas etishmovchiligi
O'TS-o'pkani tiriklik sig'imi
MIT-me'da-ichak trakti
KT – kompyuter tomografiyasi
MV - mukovissidoz
MVTR/CFTR – mukovissidoz transmembran regulyator
NPVP-nosteroid yallig'lanishga qarshi preparatlar
Qut – qonni umumiy taxlili
Put – peshobni umumiy taxlili
O'RZ - o'tkir respirator kasallik
IYUHH 1 - ichga yutilgan havo hajmi 1 sekundda
YATYOK - yarim to'yingan yog'kislotlari

O'zt (STST)- o'rtazanjirli trigliseridlar
UTT – ultratovushli tekshirish
O'HBTH (FJEL)-o'pkani havo bilan to'yinishi hajmi
EKG – elektrokardiogramma
ExoKG – exokardiografiya
FEGDS - fibroezofagogastroduodenoskopiya
TV -trombin vaqti
RaO2 - kislorodni parsial bosimi
Raso2 - karbonat angidridni parsial bosimi
Sao2 - saturasiya, qonni kislorod bilan to'yinishi

Protokolni maqsadli guruhlar:

1. Sog'liqni saqlash tashkilo-chilari
2. pediatrlar, terapevtlar
3. umumiy amaliyot shifokorlari
4. pulmonologlar
5. genetiklar
6. gastroenterologlar
7. otorinolaringologlar
8. tez va shoshilinch tibbiy yordam shifokorlari
9. reabilitologlar
10. dietologlar
11. endokrinologlar
12. torakal va Portal xirurglar
13. gepatologlar
14. fizioterapevtlar
15. tibbiyot OO'YU talabalari va kollej o'quvchilari,
16. tibbiyot OO'YU va kollej o'qituvchilari,
17. ordinatorlar, magistratura rezidentlari (diplomdan keyingi ta'lim).

Bemorlar toifasi

MV ga gumon qilingan va mukovissidoz tasdiqlangan bemorlar.

Tibbiyotga asoslangan dalillar darajasi shkalasi:

Ushbu qo'llanmadagi barcha asosiy tavsiyalar lotin harflarida A dan C gacha bo'lgan o'z gradatsiyasiga ega. Bundan tashqari, har bir gradatsiya ma'lumotlarning ma'lum darajasiga mos keladi. Bu shuni anglatadiki, tavsiyalar turli darajadagi aniqlikka ega bo'lgan tadqiqot ma'lumotlariga asoslangan. Tavsiyaning bahosi qanchalik yuqori bo'lsa, u asoslangan tadqiqotlarning ishonchliligi shunchalik yuqori bo'ladi. Quyida ushbu qo'llanmaga kiritilgan tavsiyalar darajasining turli darajalarini tavsiflovchi shkala mavjud.

<i>Tavsiyalarning ishonchliligi toifasi</i>	<i>Tavsifi</i>
---	----------------

A (ishonchlilik darajasi I)	Dalillar Koxran markazining tizimli sharhlarida yoki tizimli ko'rib chiqishlarda va meta-tahlillarda bildirilgan yirik, randomizatsiyalangan klinik sinovlardan (RKS) olingan.
B (ishonchlilik darajasi II)	Dalillar randomizatsiyasiz kamida bitta nazorat ostidagi sinovdan olingan.
C (ishonchlilik darajasi III)	Dalillar qiyosiy tadqiqotlar, korrelyatsion tadqiqotlar, vaziyatni nazorat qilish tadqiqotlari kabi tavsifiy tadqiqotlardan kelib chiqadi.
D (ishonchlilik darajasi IV)	Dalillar ekspert komissiyalarining hisobotlaridan olinadi, shuningdek:
	<ul style="list-style-type: none"> • Xodisa seriyasining tavsifi yoki • Nazoratsiz tadqiqot • Nufuzli ekspertlarning fikrlari va/yoki klinik tajribasi.

Shu munosabat bilan, mukovissidozli bemorlarni davolash va parvarish qilish uchun so'nggi va eng to'liq dalillarga asoslangan strategik tavsiyalarga ehtiyoj mavjud. Hozirgi kunda O'zbekistonda mukovissidoz tashhisi tasdiqlangan 176 nafar bemorlar qayd qilingan, ularning eng ko'p qismi Toshkent shahar va Toshkent viloyatiga to'g'ri keladi. Mukovissidozli bemorlarning o'rtacha yoshi 5,2 yoshni tashkil qiladi. O'zbekiston Respublikasida ularning umr davomiyligi 21 yoshni (176/2) tashkil qiladi.

Hozirgi kunda mukovissidoz bilan kasallangan bemorlarning o'rtacha umr davomiyligi 41,1 yilni tashkil qiladi. Mukovissidozni davolashning standart usullari o'pkaning va ovqatlanish xolatlarini optimallashtirish, shuningdek surunkali respirator infeksiyani davolash va xayot sifatini yaxshilashini xisobga olib, asosiy genetik defektni davolashga qaratilgan yangi davolash usullari bemorning sog'lig'i va xayot sifatini yaxshilash uchun katta istiqbollarga ega [38]. Ушбу клиник протокол, Жаҳон Соғлиқни Сақлаш Ташкилотининг муковисцидозли беморларни даволаш ва парвариш қилиш тўғрисидаги тавсияларини ўз ичига олган.

Klinik protokolning chop etilishi mukovissidoz muammosini o'rganuvchi mutaxassislar uchun, shuningdek, ushbu bemorlarga yordam ko'rsatuvchi pediatrlar, genetiklar, pulmonologlar, gastroenterologlar, gepatologlar va boshqa shifokorlar uchun juda muhimdir.

Shunday qilib, kasallikning davosi va tashhisiga umumiy yondashuv, uning samadorligini oshishiga, bemorlar umrining davomiyligiga va hayot tarzini yaxshilanishiga olib kelishi mumkin.

1 - TA'RIF VA TASNIFLASH

Kirish

Mukovissidoz (MV) – MVTR (mukovissidoz transmembran regulyator) geni mutasiyasi bilan bog'liq, barcha ekzokrin bezlar, hayotiy muhim organ va sistemalarning shikastlanishi xos bo'lgan, autosom-resessiv monogen irsiy kasallikdir.

MV geni 1989 yilda ajratilgan, 7-autosomning uzun elkasida joylashgan, tarkibida 27 ekzogen mavjud bo'lib, 250 000 juft nukleotidlarni qamraydi. U MVTR – MV transmembran regulyatori deb

nomlangan oqsil strukturasi va funksiyasini nazorat qiladi. Bugungi kunda MV simptomlarini rivojlanishiga javobgar bo'lgan, taxminan 2 000 ta mukovissidoz o'tkazuvchi transmembran regulyator (MVTR) genlari ajratib olingan. Bu o'rinda, nafas yo'llari patologiyasi asoratlar va o'limning asosiy sabablari hisoblanadi (90% dan ortiq holatlar). Obstruksiya va yaqqol yallig'lanish jarayonini keltirib chiqaradigan quyuq infeksiyalangan ajralma (sekret)ning to'planishi natijasida bronx - o'pka tizimining shikastlanishi, nafas olish yo'llarining zararlanishi, o'pka funksiyasini barqaror yomonlashishi va natijada nafas etishmovchiligi rivojlanadi. Qaytalanuvchi respirator epizodlar bilan kechuvchi kasalliklar (bronxit, pnevmoniya, bronxiolit), odatda, balg'am yopishqoqligini oshishi, nafas yo'llari obstruksiyasi, infeksiyasi va tez-tez yallig'lanish bilan kechuvchi "ayanchli doira" ning shakllanishi bilan yakun topadi.

Shu munosabat bilan, mukovissidozli bemorlarni davolash va parvarish qilish uchun so'nggi va eng to'liq dalillarga asoslangan strategik tavsiyalarga ehtiyoj mavjud. Hozirgi kunda O'zbekistonda mukovissidoz tashhisi tasdiqlangan 310 nafar bemorlar qayd qilingan, ularning eng ko'p qismi Toshkent shahar va Toshkent viloyatiga to'g'ri keladi .

Xozirgi kunda mukovissidoz bilan kasallangan bemorlarning o'rtacha umr davomiyligi 41,1 yilni tashkil qiladi. Mukovissidozni davolashning standart usullari o'pkaning va ovqatlanish xolatlarini optimallashtirish, shuningdek surunkali respirator infeksiyani davolash va xayot sifatini yaxshilashini xisobga olib, asosiy genetik defektini davolashga qaratilgan yangi davolash usullari bemorning sog'lig'i va xayot sifatini yaxshilash uchun katta istiqbollarga ega [38].

Keluchi Sog'liqni saqlash vazirligining bayonnomasiga ko'ra, O'zbekiston Respublikasida shifokorlar bemorni etkazib berish sifati tufayli og'ir ahvolda deb hisoblashadi, shifokorlar esa uzoq vaqt davomida so'nggi ilmiy ma'lumotlarga asoslanib.

1.1 MV ta'rifi

Mukovissidoz transmembran regulyatori tashqi sekresiya (ter, so'lak, bronxlardagi bezlar, oshqozon osti, ichaklar, urogenital trakt) bezlarining chiqarish yo'llarini qoplagan epiteliyal hujayralarning apikal qismida joylashib, hujayralararo va hujayra ichi suyuqligida elektrolitlar transportini (asosan, xlor) boshqaradi. Oxirgi tadqiqotlar, MVTR xlorid kanal ekanligini isbotladi. MV geni mutasiyasi nafaqat transport, balki, xlor ionlarini sekresiyasini ham izdan chiqaradi. Ularni hujayra membranasi orqali o'tishi qiyinlashganda, bez hujayralarida natriy reabsorbtsiyasi oshadi, tirqishni elektrik imkoniyati buziladi va tashqi sekresiya bezlarini elektrolit tarkibi va sekretni degidratasiyasi o'zgarishini keltirib chiqaradi. Natijada, ajralayotgan sekret juda ham quyuuq va yopishqoq bo'lib qoladi.

Bunda o'pka, me'da-ichak trakti, jigar, oshqozon osti bezi, siydik-tanosil sistemasi zararlanadi [46]. CFTR faoliyatidagi buzilishlar birdaniga bir necha a'zo va sistemalardagi sekretni quyuuqlashishi va suvsizlanishiga olib keladi, lekin, bronx-o'pka sistemasidagi o'zgarishlar kasallikni kechishiga eng ko'p ta'sir ko'rsatadi va o'limning asosiy sababi hisoblanadi [55, 63]. O'pka funksiyasini progressiv ravishda yo'qolishi surunkali bakterial infeksiyaning rivojlanishi, yallig'lanish, bronx-o'pka jarayonlarini davriy zo'rayishi, nafas yo'llarini qaytmas obstruksiyasi, va oqibatda bronxoektazlarni shakllanishi bilan bog'liqdir [55,63]. Bolalarda bronx-o'pka o'zgarishlari mukovissidozni klinik ko'rinishida xal qiluvchi rol o'ynaydi va 90% holatlarda kasallikni kechishi va prognozini aniqlaydi [61].

MV patogenezi.

1-jadval.

A'zo va sistemalar	patologik jarayonlar	yakuniy natija
O'pkalar	Bronxoobstruksiya, infeksiyalarga sezuvchanlikni pasayishi, Pseudomonas aeruginosa (P. aeruginosa) va boshqa patologik mikroorganizmlarni nafas yo'llarida ko'payishi, nafas yo'llarini surunkali yallig'lanishi, bronxoektazlar, o'pka parenxemasi destruksiyasi	Nafas etishmovchiligi, o'pka gipertenziyasi, yurak etishmovchiligi.
Oshqozon osti bezi	Bezlarini chiqarish yo'llarini torayishi, kistalar hosil bo'lishi, oshqozon osti bezini etishmovchiligi (ichki va tashqi sekretor), ichaklar malabsorbtsiyasi	Ich kelishini buzilishi (tez-tez, yog'li, sassiq hidli, ko'p miqdorda), oziqlanishning buzilishi (bolalarda – rivojlanishdan orqada qolish), avitaminozlar,

		to'g'ri ichakni tushishi, qandli diabet.
Jigar	xolestaz, xolelitiaz.	
Ichaklar	Najasni yopishqoqligini/adgezivligini ortishi	Ichaklar tutilishi
Reproduktiv tizim (erkaklarda)	Moyaklarni chiqarish yo'llarini obstruksiyasi va keyingi atreziyasi, azoospermiya	Bepushtlik

Jigar tsirrozi, Portal gipertenziya sindromi, gipersplenizm, jigar etishmovchiligi, o'pka va yurak etishmovchiligini rivojlanishi bemorlar o'limi sabablarini tashkil qiladi (95%) [46]. **1.2. Mukovissidoz klassifikatsiyasi**

Jahon Sog'liqni saqlash tashkiloti, mukovissidoz halqaro assosiasiyasi, mukovissidoz muammolari bo'yicha Evropa mavzuiy tarmog'i, mukovissidoz Evropa assosiasiyasi hamkorlikda yangi klassifikatsiya ishlab chiqish maqsadida ishchi guruh tashkil qildilar. Zamonaviy klinik amaliyotda 2-jadvalda keltirilgan klassifikatsiyadan foydalaniladi. Shubhasiz, bilimlarni yangilanishi bilan ushbu klassifikatsiya ham qayta ko'rishni talab qiladi [45].

Mukovissidozni klinik klassifikatsiyasi

2-jadval.

Kasallikni shalki	Jarayon fazasi va faolligi	Bronx-o'pka o'zgarishlari xarakteristikasi				Asoratlari
		Klinik	Endoskopik	Funksional: ventilyasion etishmovchilik		
				turi	darajasi	
Aralash (o'pka-ichak) O'pka	Remissiya faolligi: past, o'rtacha, yuqori Zo'riqish: bronxit, pnevmoniya	Bronxit: o'tkir, qaytalanuvchi, surunkali Pnevmoniya: takroriy, qaytalanuvchi	Endobronxit: kataral, kataral-yiringli Yiringli Cheklangan, tarqoq	Obstruktiv Restriktiv Kombinir	I II III	Abssesslar, atelektazlar, pnevmopiopnevotoraks, "o'pka yuragi", qon qusish, qon ketishi (o'pka, oshqozon), sinusit, shish sindromi, jigar tsirrozi, mekonial ileus ekvivalentlari, to'g'ri ichakni tushishi, jismoniy rivojlanishdan orqada qolish

2. MUKOVISSIDOZ TASHXISI

Tashxis usullari, yondashish va muolajalar.

2.1. Diagnostik mezonlar

MV asosan erta yoshda aniqlanadi (90% holatlarda – bir yoshgacha). MV klassik fenotipini kattalarda ham uchrashi (surunkali/qaytalanuvchi bronxit, sinusit, pankreatit) hollari qayd qilinmoqda. Klassik fenotip mukovissidoz transmembran regulyator (CFTR) geni ikkita mutant nusxalari natijasi hisoblanadi, va nafas yo'llari, burun bo'shliqlari surunkali bakterial infeksiyasi, oshqozon osti bezi tashqi sekretor etishmovchiligi oqibatida steatoreya, azoospermiya oqibatida erkaklarda bepustlik, ter bezlarida xloridlar konsentratsiyasini oshishi bilan namoyon bo'ladi.

MVni tashhislashdagi qiyinchiliklar, genetik polimorfizm tufayli, fenotipik xilma-xillik bilan bog'liqdir. Atipik MV li bemorlarda, hech bo'lmasa bitta, CFTR mutant geni nusxasi mavjud bo'lib, ularning funksiyasi qisman saqlangandir ("yumshoq" mutasiya). Bu kattalarda MV tashhis qilinishiga olib keladi, bunday bemorlarda, oshqozon osti bezi funksiyasi saqlanganligi sababli, kasallikni engilroq kechishi va nafas olish a'zolarini og'ir bo'lmagan shikastlanishlari qayd qilinadi [6,40-41,7-8,1,51,39,47,46,62,52]. MV tashhisi, MVTR genining mutasiyasini tasdiqlovchi dalillar bilan birgalikda, MV bir yoki bir necha fenotipik namoyon bo'lishi mavjudligi bilan tasdiqlanadi: genotiplashda MVTR geni klinik ahamiyatli mutasiyasi yoki bemorni ter bezlari sekretida xloridlar miqdorini ortishi. Tashhisni tasdiqlash uchun ikkala ustundan bittadan, jami ikkita belgi bo'lsa etarlidir (3-jadval).

Mukovissidozni diagnostik mezonlari [51]

3-jadval

MV o'ziga xos klinik ko'rinishlari (nafas a'zolari, burun bo'shlig'i patologiyasi, oshqozon-ichak buzilishlari, ovqatlanishni buzilishi, tuz yo'qotish sindromi, obstruktiv azoospermiya)	Plyus	Ijobiy ter sinamasi
Qarindoshlarda MV		MVTR genini ikkita ahamiyatli mutasiyasi

Diagnostik mezonlarning boshqa varianti belgilar kombinatsiyasi hisoblanadi (4-jadv) [29].

Diagnostik mezonlar:

4-jadval

Ijobiy ter sinamasi va/yoki MV chaqiruvchi MVTR mutasiyalari (CFTR-2 bazasi asosida)
Va
Neonatal gipertripsinogenemiya yoki diffuz bronxoektazlar, balg'amda MV ga xos patogen mikroflorani (ayniqsa, ko'k yiringli tayyoqchani) o'stirilishi, ekzokrin pankreatik etimovchilik, tuz yo'qotish sindromi, obstruktiv azoospermiya kabi o'ziga xos klinik ko'rinishlar

MVning quyidagi simptomlari ro'yxati MV li bemorlar yosh guruhlariga mos kelish ehtimoli bilan tuzilgan. Keltirilgan simptomlar erta yosh va katta yoshli bolalarda kuzatilishi mumkin.

2.2 Turli yosh guruhlarida MV klinik ko'rinishlari [52]:

5-jadval

Yoshi	Simptomlar va sindromlar
Emizikli davr	Qaytalanuvchi yoki surunkali yo'tal, nafas qisishi qaytalanuvchi bronxitlar/bronxiolitlar vazn qo'shmaslik takroriy pnevmoniyalar/empiema chaqaloqlar cho'ziluvchan sariqligi shakllanmagan, ko'p miqdorli, yog'li, sassiq hidli ich kelishi, steatoreya Mekonial ileus, surunkali diareya to'g'ri ichakni tushishi jismoniy rivojlanishdan orqada qolish Gipoproteinemik shishlar

	<p>terida tuzli ta'm Psevdo-Bartter sindromi K vitamini tanqisligi bilan bog'liq qon ketishlar</p>
Maktabgacha	<p>Yiringli/yiringsiz turg'un yo'tal; qaytalanuvchi/surunkali hansirash Nafas a'zolari qaytalanuvchi infeksiyalari yoki astma Idiopatik bronxoektazlar Vazn qo'shilishi va bo'y o'sishidan ortda qolish to'g'ri ichakni tushishi, invaginasiya Surunkali diareya, steatoreya "Baraban tayyoqchalari" simptomi Terida tuz kristallari Gipotonik dehidratsiya Gipoelektrolitemiya va metabolik alkaloz Gepatomegaliya yoki jigar funksiyasini diagnostik noaniq buzilishlari Sinusitlar va burun polipozi giponatriemiya bilan issiq urishi</p>
Maktab	<p>Nafas a'zolari qaytalanuvchi infeksiyalari yoki astma Balg'amda Pseudomonas aeruginosa Surunkali sinusit, burun polipozi Idiopatik bronxoektazlar "Baraban tayyoqchalari" simptomi Steatoreya, surunkali diareya distal intestinal obstruktsiya sindromi Pankreatit To'g'ri ichakni tushishi Uglevodlarga sezuvchanlikni buzilishi/qandli diabet Gepatomegaliya yoki jigarning noaniq etiologiyali kasalliklari Fokal biliar tsirroz Surunkali intestinal obstruktsiya, invaginasiya giponatriemiya bilan issiq urishi</p>
O'smirlar va kattalar	<p>O'pkani noaniq etiologiyali yiringli kasalligi Bronxoektazlar Surunkali sinusit "Baraban tayyoqchalari" simptomi Allergik bronx-o'pka aspergillezi O'tkir yoki surunkali pankreatit distal intestinal obstruktsiya sindromi Uglevodlarga sezuvchanlikni buzilishi/respirator simptom bilan qandli diabet Bo'y o'sishdan orqada qolish. Jinsiy rivojlanishdan orqada qolish Erkaklarda azoospermiya/ urug'chiqarish yo'llarini ikki tomonlama atreziyasi. Ayollarda reproduktiv funktsiyani pasayishi Fokal biliar tsirroz. Portal gipertenziya. Xolelitiaz</p>

Anamnez:

oilada boshqa bir yoshgacha farzand(lar) ushbu kasallikdan vafot etganligi yoki o'xshash klinik simptomlari mavjud qarindoshlar haqidagi ma'lumotlar **Физикал текшириш:**

- Antropometriya;
- umumiy ko'rik;
- o'pkaning auskultasiyasi va perkussiyasi;
- limfa tugunlari palpasiyasi;
- jigar va taloq o'lchamlarini aniqlagan xolda qorin bo'shlig'i a'zolarini tekshirish;

- termometriya;
- qon bosimini, yurak qisqarishlar sonini, nafas olish chastotasini aniqlash;

Laborator tekshirish:

2B IRT 8 haftalik dozasi (IRT iste'mol darajasi <99,5 sent, 40 ng/ml gacha)

Mvga ter bezlari sekresiyasida natriy va xlor moddalari kontsentrasiyasini ortishi xosdir: tuzning miqdori me'yoriy ko'rsatkichdan taxminan 5 barobar ko'p. Bu chiqarish yo'llarida natriy va xlor ionlarini reabsorbtsiyasini buzilishi bilan bog'liq. Ter bezlarining bunday anomaliyasi tug'ilganda aniqlanadi va bemorning butun umri davomida saqlanib turadi. Ter sinamasiga asoslangan natriy va xlor kontsentrasiyasi miqdorini aniqlash MV tashhisini qo'yish uchun asosiy laborator test hisoblanadi [54,60].

1A Terda xloridlarni 3 marotaba aniqlash: xloridlar miqdori 60 mmol/l dan ortiq (Gibson-Kuk bo'yicha klassik usul)
Terda xloridlar o'tkazuvchanligini Macroduct, Nanoduct sistemasi yordamida, Sweat-Chek ter analizatori to'plamida terni yig'ish va tahlil qilish orqali aniqlash, me'yor - 60 mmol/l gacha, chegara ko'rsatkichlari – 60-80 mmol/l, musbat natija – 80 mmol/l dan yuqori

Terda xloridlar miqdorining pastligi mukovissidozni inkor qilmaydi

1A MVTR (CFTR) genini molekulyar-genetik tahlili [6, 51, 29, 5, 12]: MV tashhisi, mukovissidoz chaqiruvchi CFTR genida, transholatda, ikkita patogen mutasiya aniqlansa, tasdiqlanadi.

• Molekulyar-genetik tahlillarni quyidagi holatlarda o'tkazish majburiydir:

- ter sinamasini chegara ko'rsatkichlari;
- ter sinamasini o'tkazish imkoniyati mavjud emas (vazn etishmasligi, chaqaloqning etilmaganligi, umumiy ahvolini og'irligi, boshq.);
- neonatal gipertripsinogenemiya va ter sinamasini manfiy natijasida;

1A MV li barcha bemorlarga genetik tekshirishlar o'tkazish tavsiya qilinishi kerak.

- Balg'amni mikrobiologik tekshirish.

Odatda mikrob flora birikmalar bilan ifodalanadi (S. aigeis, Pseudomonas aeruginosa, Burkholderia cepacia complex, Achromobacter spp, Stenotrophomonas maltophilia, Acinetobacter, mikromisetlar va boshq.).

1A Balg'amdan tashqari, tekshirish uchun tomoqdan surtma, nazofaringeal aspirat, bronxoalveolyar lavajdan foydalanish mumkin. [18, 33, 42,3, 22, 35].

1A Pankreatik etishmovchilikni aniqlash uchun najasda pankreatik elastaza miqdorini aniqlash; surunkali pankreatik etishmovchilik o'rta og'ir darajasi - elastaza miqdori 100 dan 199 mg/g gacha; og'ir darajasida - <100 mg/g; o'ta og'ir – 15 mg/g dan kam [45, 6,51, 29, 5,12].

Tekshirish bir yoshgacha bolalarda 3 oydan keyin, keyinchalik, bolalik davrida har yili, shuningdek, bo'y o'sishni sekinlashishi, vazn yo'qotish va diareya kuzatilsa, o'tkaziladi

1A Neytral yog'ni aniqlash bilan koprogramma tekshiruvi [6, 53, 29, 5,6]:
 I tipli steatoreyada:
 yaqqol – umumiy ko'rikda yog'li najas;
 biroz – umumiy ko'rikda yog'ko'rinmaydi, Koprogrammada neytral yog'ortiqcha miqdorda;
 yashirin – umumiy ko'rikda yog'ko'rinmaydi, Koprogrammada neytral yog'biroz oshgan.

- Qonni umumiy taxlili: [Nb pasayishi, leykositoz/leykopeniya, trombositoz/trombositopeniya, ECHT ortishi]
- Qonni biokimyoviy taxlili: bilirubin (umumiy va to'g'ri), alaninaminotransferaza (Alat) va aspartaminotransferaza (Asat) [ko'pincha bu ko'rsatkichlar oshadi], glyukoza [ko'pincha oshadi], umumiy oqsil va albumin [ko'pincha pasayadi];
- S-reaktiv oqsilni aniqlash [yallig'lanish jarayoni oqibatida oshgan];
- immunogramma + A, M, G, E immunoglobulinlari [ko'pincha oshgan];
- temir (Fe), ferritin, V12, folatlar, vitamin D (25(OH)D3), qon zardobida tseruloplazmin [ko'pincha pasaygan];
- qon zardobida elektrolitlarni aniqlash (natriy, kaliy, ionlashgan kaltsiy) [ko'pincha pasaygan];
- koagulogramma: autokoagulyasion test, rekaltsifikasiyani faol davri (RFD), qisman faol tromboplastin vaqti (QFTV), trombin vaqti (TV) (DVS-sindrom belgilari va yiringli-yallig'lanishli o'zgarishlar);
- peshobni umumiy taxlili (proteinuriya, leykosituriya, uratlar);
- osteopeniya/osteoporoz diagnostikasi: qonda umumiy va ionlashgan kaltsiy, elektrolitlar, 25(OH) D3, ishqorli fosfataza, organik fosfor, osteokaltsin, kaltsitonin, paratgormon, beta-cross laps; suyak almashinuvi markerlari: P1NP (suyak hosil bo'lish markeri) va STX (suyak rezorbtsiyasi markeri);
- allergik bronx-o'pka aspergilleziga laborator tekshirish: E immunoglobulin (IgE) umumiy miqdori, Aspergillus fumigatus ga spesifik IgE va IgG, Aspergillus fumigates antigeni bilan

Instrumental tekshirish:

6-jadval.

Tekshirishlar turi	Текшириш мақсади
Ko'krak qafasi a'zolari rentgenografiyasi	Deformasiya va o'pka soyasini kuchayishi, pnevmofibroz, peribronxial infiltrasiya, atelettazni aniqlash, ushbu usul mukovissidozda etarlicha axborotli emas
Burun bo'shliqlari rentgenografiyasi	Pansinusitni aniqlash
Pulsoksimetriya	Qonni kislorod bilan to'yinishini aniqlash (periferik saturasiyani pasayishi qayd qilinadi).
Spirometriya (5 yoshdan katta bolalarga)	Tashqi nafas funksiyasini restriktiv xarakterli buzilishi. O'TH ni bo'yi va jinsiga qarab me'yordan 10-15% ga pasayishi. Surunkali bronx-

	o'pka jarayonini rivojlanishiga qarab, 1 sekunda o'pkaga kirib chiqayotgan havo hajmini, o'pkani tiriklik hajmini pasayishi
Pikfloumetriya	Nafas chiqarish eng yuqori tezligi (NCHEYUT) – MV da bo'yi va jinsiga qarab me'yordan 80% dan past (5 yoshdan)
Me'da-ichak trakti rentgenologik tekshiruvi (irrigoskopiya)	Ingichka ichak diskineziyasini aniqlash, shilliq qavat reliefi qo'pol, "spikulalar" yoki psevdodivertikullar, ichaklarda ko'p miqdorda shilliq (ingichka va yo'g'on ichak shilliq qavati bioplatini tekshirish – shilliq qavatlarida bokalsimon hujayralar sonini sezilarli ortishi).
Qorin bo'shlig'i a'zolarini UTT	Oshqozon osti bezi diffuz o'zgarishlarini aniqlash, kistofibrozo, o'lchamlarini o'zgarishi
Ko'krak qafasi a'zolarini KT	Tarqoq bronxoektazlarni aniqlash
FEGDS	Me'da-ichak trakti shilliq qismlarini ahvolini aniqlash, Portal gipertenziya belgilarini inkor qilish/tasdiqlash.

3 –jadval – og'irlik darajasiga ko'ra nafas etishmovchiligi klassifikatsiyasi.

Darajasi	PaO ₂ , мм снм. уст.	SaO ₂ , %	PaCO ₂
Me'yor	> 80	> 95	36-44
I	70—79	90—94	<50
II	50—69	75—89	50-70
III	<50	<75	> 70

MV asosiy asorati, nogironlik va o'limni sababi – nafas etishmovchiligidir (ne)

3. DIFFERENTIAL TASHXIS

3.1. MV bilan differentsial tashhis uchun xavf guruhlari [63].

7-jadval.

I. Bronx-o'pka buzilishlari	<ul style="list-style-type: none"> • takrorlanuvchi va qaytalanuvchi cho'ziluvchan kechadigan pnevmoniyalar, ayniqsa ikki tomonlama • • Bronxial astma, an'anaviy terapiyaga nisbatan chidamli • • Qaytalanuvchi, ayniqsa, Ps.aeruginosa aniqlangan bronxitlar, bronxiolitlar,
II. MIT o'zgarishlari	<ul style="list-style-type: none"> • • Noaniq genezli ichak so'rilishini buzilishi sindromi • • Mekonial ileus va unga tenglashtirilganlar

	<ul style="list-style-type: none"> • • Homila ichaklarini giperexogenligi • • Yangi tug'ilgan chaqaloqlarda cho'ziluvchan kechadigan obstruktiv tipdagi sariqlik • • Jigar tsirrozi • • Qandli diabet • • Gastroezofageal refllyuks • • To'g'ri ichakni tushishi
<i>III. Boshqa a'zolar patologiyasi</i>	<ul style="list-style-type: none"> • • Bo'y o'sishi va rivojlanishni buzilishi • • Jinsiy rivojlanishdan orqada qolish • • Erkaklar bepushtligi • • Surunkali sinusit • • Burun poliplari • • Elektrolit buzilishlar
<i>IV. Mvli bemorlar oila a'zolari</i>	

Mukovissidozni differentsial tashxisi [52].

8-jadval

MV bilan differentsial diagnostika talab qilinadigan kasalliklar va holatlar ro'yxati, bemorni yoshiga ko'ra farq qiladi.

Belgilar	Mukovissidoz	Astma	Tseliakiya	O'pkani tug'ma nuqsonlari
Kasallikni boshlanishi	Tug'ilgandan biroz keyin	Keyinroq	Ko'proq 6 oydan keyin, 2-3 yoshgacha	Ko'proq chaqaloqlik paytida va birinchi oylarda
Tug'ilgandagi vazni	Ko'pincha past	Me'yorda	me'yorda	o'rtacha/o'rtadan past
Oilaviy moyillik	Ko'pincha o'xshash kasalliklar qarindosh-akakalar va opa-singillarda kuzatiladi, oilada MV li bemor	Allergiya, atopiyaga nasliy moyillik	Ba'zan ota-onalarda kuzatiladi	yo'q
Akusherlik anamnezi	Og'ir akusherlik anamnezi: o'lik tug'ilish, bola tushishi	Xususiyatlar yo'q	Xususiyatlar yo'q	Хомилаторликни биринчи уч ойлигида онанинг касалликлари
Nafas olish a'zolari kasalliklari	Bronx-o'pka sistemasini tug'ilgandan davolanish qiyin bo'lgan og'ir shikastlanishlari	To'satdan, allergen ta'sir qilishi bilan bog'liq.	Sekin kechuvchi, majmuiy terapiyada yaxshi davolanadigan pnevmoniya bo'lishi mumkin	Xos, davolanishga moyil
Ishtahasi	Yaxshi, oshgan	O'zgarishsiz	Pasaygan	O'zgarishsiz
Jigarni zararlanishi	Tez-tez	Xos emas	Xos emas	Xos emas

Oqsil-energetik etishmovchilik	Birinchi oylardan, sekin-asta II - III darajaga ortishi	Xos emas	Odatda ikkinchi yarim yillikda, tez rivojlanadi	Камдан-кам
Terida tuz ta'mi	Xos	Xos emas	Xos emas	Xos emas
"Baraban tayoqchalari" simptomi	Ko'proq erta yoshlarda	Xos emas	Xos emas	Кейинроқ ривожланади
Nevrologik status	O'zgarishsiz	O'zgarishsiz	Jizzakilik, mushaklar gipotoniyasi, talvasalar	O'zgarishsiz
Laborator-diagnostik test	Terda xloridlar miqdorini ortishi, neytral yog'ortishi bilan steatoreya	Ig E ortishi	Uglevodlar, yog'lar, oqsillarni so'rilishini buzilishi, qonda IgA oshishi	Xos emas
Oqsil almashinuvi	Gipoproteinemiya	me'yorda	Og'ir	me'yorda
IgA, Ig G, Ig M	Oshgan	me'yorda	IgA ortishi	me'yorda
Najasni tekshirish	Suyuq, och-sariq, loysimon, yog'li, "sassiq"	Xususiyatlar yo'q	Ko'p miqdorda, suyultirilgan, och-sariq, loysimon	Xususiyatlar yo'q
Neytral yog'	Ko'p miqdorda	yo'q	Unchalik ko'p emas	Xos emas
Tripsin	Keskin pasaygan, yo'q bo'lishgacha	me'yorda	Biroz kamaygan	me'yorda
CFTR gen mutasiyasi	Ha	yo'q	yo'q	yo'q
Terda xloridlar	Oshgan	me'yorda	me'yorda	me'yorda
Ko'krak qafasi va me'da-ichak traktini rentgenologik tekshirish	Bronx-o'pka suratini deformatsiyasi, atelektazlar, pnevmofibroza, kasallikni erta muddatlarida bronxoektazlar	Kechki bosqichlarida emfizema belgilari	Xususiyatlar yo'q	Traxeyani harakatchanligi va orqa devorini yumshoqligi, gipoplaziya belgilari
	Ingichka ichak diskineziyasi, shilliq qavatlar reliefi qattiq, "spikulalar" psevdodivertikul, ichaklarda ko'p miqdorda shilliq	Xususiyatlar yo'q	Ичак тугунларини кенгайтиши, гипотония, ичак дискинезиyasi, горизонтал даражада суюқлик	Xususiyatlar yo'q
Спирография	Ventilyasiya buzilishini aralash turi	Ventilyasiya buzilishini obstruktiv turi	Xususiyatlar yo'q	Kichik nuqsonlarda xususiyatlari yo'q, katta nuqsonlarda - buzilishni restriktiv turi
Балғамни бактериологик текшируви	Erta yoshda stafilokokk, gemofil, ko'k yiringli infektsiya	Xususiyatlar yo'q	Xususiyatlar yo'q	Ko'pincha pnevmokokk, mikroblar assosiasiyasi,

				gospital shtammlar ham bo'lishi mumkin
Prognoz	Og'ir, bolalar ko'pincha nafas etishmovchiligi, jigarni shikastlanishi, infeksiyon asoratlardan nobud bo'ladi	Ijobiy	Ijobiy	Ijobiy

Mutaxassislar maslahatiga ko'rsatma:

- dietolog (ovqatlanishni korrektsiya qilish);
- pulmonolog – bronx-o'pka o'zgarishlarini tashhis qilish va korrektsiya qilish;
- genetik– tibbiy-genetik maslahat va CFTR geni molekulyar-genetik tahlili o'tkazish uchun;
- reabilitolog – o'pka va umumiy reabilitasiyasini tanlash va uni hajmini aniqlash uchun;
- psixolog – bemorga, shuningdek, uning oilasi a'zolari/vasiylariga ruhiy yordam ko'rsatish uchun;
- endokrinolog – uglevod almashinuvi buzilishida, osteopeniya/osteoporozda;
- otorinolaringolog (surunkali infeksiya o'choqlarini aniqlash va ularni sanasiyasi);
- stomatolog (surunkali infeksiya o'choqlarini aniqlash va ularni sanasiyasi);
- torakal xirurg (pnevmotoraks).
- gastroenterolog, gepatolog – me'da-ichak buzilishlari va jigar funksiyasini buzilishlarini korrektsiya qilish uchun;
- Boshqa soha mutaxassislari maslahati zaruratga ko'ra.

Gospitalizasiyaga ko'rsatma

Rejali gospitalizasiyaga ko'rsatma:

- Mukovissidozni zo'rayishi;
- Bir va undan ortiq oy davomida sababi noaniq bo'lgan tez-tez qaytalanuvchi ichak buzilishlari sindromi.
- Ambulator sharoitda tekshirish imkoni bo'lmaganda, chuqurroq tekshirish zarurati;
- Davolashni tanlash va korrektsiyasi;
- Rejali davolash yoki og'ir asoratlari kelib chiqqanda, kunduzgi stasionarda vena ichiga antibakterial terapiya o'tkazish imkoniyati bo'lmaganda;
- Rejali operativ jarrohlik talab qilinganda;
- venoz portlar, gastrostomalar qo'yish uchun;
- mukovissidoz asoratlarini (polipotomiya, radikal gaymorotomiya, splenektomiya, qizilo'ngach venalarini sklerozida va boshq.) operativ davolashga zarurat bo'lganda

• *Shoshilinch gospitalizasiya uchun ko'rsatma:*

- • birlamchi aniqlangan MV;
- • og'ir nafas etishmovchiligi;
- • yog'simon ich kelishini ko'payishi, 5% dan ortiq vazn yo'qotish;
- • o'pkadan qon ketishi, to'xtatib bo'lmaydigan qon qusish;
- • pnevmotoraks;
- • qizilo'ngachni varikoz kengaygan venalaridan (vkv), oshqozonni yuqori qismi (vkv) qon ketishi;
- • ichak tutilishi belgilari;

- og'ir darajali tuz yo'qotish sindromi (psevdo-Bartter sindromi: gipokaliemiya, giponatriemiya, gipoxloremiya, alkaloz), kunu-tun elektrolitlar monitoringi talab qilinadigan, vena ichiga elektrolitlar yuborishga ehtiyoj bo'lganda;
- o'tkir pankreatit va surunkali pankreatitni zo'rayishi.

3.2 Asosiy va qo'shimcha tekshirishlar ro'yxati:

Ambulator sharoitda o'tkazilishi kerak bo'lgan asosiy (majburiy) tekshirish turlari:

- antropometriya;
- shikoyat va anamnez yig'ish;
- umumiy ahvolini baholab, fizikal tekshirish;
- QUT (OAK);

2B

Balg'amni bakteriologik tekshirish;

MV da erkin ajraladigan balg'am respirator infeksiyaga mikrobiologik tekshirish uchun eng yaxshi biomaterialdir.

- najasni umumklinik tekshirish (koprogramma);
- elektrokardiografik tekshirish (12 og'ishmada);
- ko'krak qafasini umumiy rentgenografiyasi (1 proektsiya);
- burun bo'shlig'i rentgenografiyasi;
- spirografiya.

Ambulator sharoitda o'tkaziladigan qo'shimcha tekshirishlar:

- Exokardiografiya (EKG);
- qorin bo'shlig'i UTT. 3.3 Rejali hospitalizatsiyaга юборишда ўтказиладиган энг кам текширишлар рўйхати:
- QUT (OAK);
- najasni umumklinik tekshirish (koprogramma).

3.4 Stasionar sharoitda o'tkaziladigan asosiy (majburiy) tekshirishlar:

- QUT (OAK);
- balg'amni bakteriologik tekshirish;
- najasni umumklinik tekshirish (koprogramma).
- elektrokardiografik tekshirish (12 og'ishmada);
- ko'krak qafasini umumiy rentgenografiyasi (1 proektsiya);
- spirografiya;
- qon zardobida alaninaminotransferazani (Alat) aniqlash;
- qon zardobida aspartataminotransferazani (Asat) aniqlash;
- qon zardobida glyukozani aniqlash;
- qon zardobida analizatorida umumiy oqsilni aniqlash;
- qon zardobida analizatorida albuminni aniqlash;
- qorin bo'shlig'i, kichik tos (suyuqlikka) Uttekshiruvi;
- DNKda molekulyar-genetik usulda gen mutasiyasini aniqlash.

3.5 Stasionar sharoitda o'tkaziladigan qo'shimcha tekshirishlar:

9-jadval.

Tekshirish turlari	Maqsad
Autokoagulyasion test	DVS-sindromni inkor qilish
Qon zardobida faol rekaltsifikatsiya vaqtini aniqlash	O'pkada yiringli-yallig'lanish asoratlarini aniqlash
Qon zardobida qisman tromboplastin vaqtini	DVS sindromni aniqlash

aniqlash	
Qon zardobida trombin vaqtini aniqlash	DVS sindromni aniqlash
Analizatorida qon zardobida temirni (Fe) aniqlash	gemoglobin 90g/l dan past bo'lganda
Burun bo'shlig'i rentgenografiyasi	Surunkali rinosinusit va polipni inkor qilish
Najasda elastaza miqdorini aniqlash	Pankreatik etishmovchilikni aniqlash
O'pkani bir fotonli emission kompyuter tomografiyasi; (4 proektsiya)	Davolash muvaffaqiyatsiz bo'lsa
Irrigokopiya/irrigografiya (ikki tomonlama kontrastlash)	MITda asoratlar paydo bo'lganda yoki gumon qilinganda

Ter suyuqligida xloridlarni 3 marotaba aniqlash – tashhisni "oltin standarti"

3.6 Shoshilinch tez yordam bosqichida o'tkaziladigan tekshirishlar:

- Elektrokardiografik tekshirish - o'tkir o'pka-yurak etishmovchiligida.

3.7. Mukovissidozli bemorlarda tashhisni shakllantirish

Mukovissidozli bemorlarda tashhisni quyidagicha shakllantirish tavsiya qilinadi: klinik shaklni xarakteristikasi, genotiplash, jarayon fazasi, bakteriya ajralishi, asoratlar, yondosh kasalliklar.

1. Mukovissidoz, aralash shakli - E84.8, genotip F508del/F508del (mukovissidoz, pankreatik etishmovchiligi bilan), E84.8. Surunkali obstruktiv bronxit, zo'rayishi. Bronxoektazlar (chapda - S9, 10; o'ngda - S4, 5). Ne 0 dar. Nafas yo'llari surunkali stafilokokk infeksiyasi. Pseudomonas aeruginosa ni birlamchi o'sishi - iyun 2016.

Surunkali pankreatit etishmovchiligi. Anamnezida psevd-Bartter sindromi (2010, 2011).

Asoratlar: uglevodlarga sezuvchanlikni buzilishi, oqsil-energetik etishmochilik 1 dar.

2. Mukovissidoz, o'pka shakli - E84.0. Surunkali obstruktiv bronxit, zo'rayishi. O'ng tomonlama pastki bo'lak pnevmoniyasi (S7-10). Ne 1-2 dar. Ikkala o'pkani

4. MUKOVISSIDOZLI BOLALARNI DAVOLASH

Davolashdan maqsad:

1. Bemor uchun hayotni eng yuqori sifatini ta'minlash;
2. Sistemali asoratlarni profilaktikasi va davolash;
4. Zaruriy ovqatlanish va parhezni ta'minlash, ovqatlanish holatini to'g'rilash

Davolash taktikasi:

4.1. Nomedikamentoz davolash: 10 - jadval.

Yuqori kaloriyali, yog'lar cheklanmagan, vitaminlarga boy parhez.

Sut oqsillariga asoslangan yoki qisman osqil gidrolizi***	Yuqori oqsil kvotasi va kaloriyali, STST qo'shilgan bolalar sut aralashmalari
Yog'komponenti tarkibiga STST qo'shilgan, oqsil chuqur gidrolizlari asosida*	Nutritiv etishmovchiligi bo'lgan, malabsorbtsiya sindromi, sigir suti oqsiliga allergiyali, tug'ilgandan bir yoshgacha bolalarda ko'krak sutini almashtirish va qo'shimcha ovqatlanish

*, ** ushbu mahsulotlarni qo'llaganda, qo'shimcha pankreatik fermentlar talab qilinadi.

* kam dozada. ** ko'p dozada, chunki tarkibiga oddiy yog'lar kiradi.

*** aralashmalar qisman gidrolizlangan oqsillar saqlaydi.

Nomi
Parenteral oziqlantirish uchun aralashmalar
<ul style="list-style-type: none"> • Aminokislotalar eritmasi

4.2 Mukovsisidozda parhez

Oziqlanish etishmovchiligi bir tomondan ko'p uchraydigan simptom, ikkinchi tomondan mukovissidozning asorati hisoblanadi. Oziqlanish etishmovchiligini MV da o'pka funksiyasi va yashab ketish bilan uzviy bog'liqligi ko'p sonli tadqiqotlarda qayd qilingan [47]. Shuning uchun MV da parhez terapiya majmuiy davolashning muhim qismini tashkil qiladi.

2B MV li bemorlar parhezi maksimal darajada me'yoriy, oqsil va kaloriyaga boy, yog'miqdori cheklanmagan bo'lishi kerak.

Parhez terapiya maqsadi – optimal bo'y o'sishini, jismoniy va jinsiy rivojlanishi, mushak massasini qo'llab-quvvatlash, mushak kuchayishi, hayot sifatini yaxshilash va omon qolishni yaxshilashdan iborat. Bu tana vazni indeksini me'yorda ushlab turish ($TVI = \text{tana vazni (kg)/bo'y (m)}^2$) - 18,5 dan 24,99 gacha (maqsadli ko'rsatkichlar - 22 ayollar uchun va 23 erkaklar uchun - kattalarga) – va bolalarda yoshiga mos, me'yoriy, jismoniy, jinsiy va aqliy rivojlanishni ushlab turishni nazarda tutadi.

2B bir oygacha bolalarda optimal ozuqa har bir emizishda ona sutiga mikrokapsulali pankreatin o'rnini bosuvchilarni qo'shgan holda berish hisoblanadi.

Pasterizatsiya qilinmagan ko'krak suti eng maqbul hisoblanadi, chunki uning tarkibida keng spektrli himoya omillari va biologik faol qo'shimchalar mavjud: immunokompetent hujayralar, immunoglobulinlar, laktoferrin, lizosim, komplement, gormonlar, o'sish omillari, uzun zanjirli yog'kislotalari, nukleotidlar. MV li bolalar uchun tabiiy oziqlantirishni himoya roli ko'rsatilgan: ko'krak suti bilan boqilayotgan go'daklarda, sun'iy oziqlantirilayotgan go'daklarga nisbatan, o'pka funksiyasi ko'rsatkichlari yaxshi, infeksiyaga chalinish holatlari kamroq uchraydi [47]. Ko'krak sutining afzalligiga sigir suti oqsiliga allergiyani profilaktikasini ham kiritish mumkin.

Asosiy tamoyil – har qanday yoshda bemorni ovqatlanishiga faol yondashish.

Ko'p miqdorda oqsil kerak, ularning manbai – tabiiy mahsulotlar (go'sht, parranda, baliq, dengiz mahsulotlari, sut, sut mahsulotlari, tvorog, pishloq, tuxum). Bir yoshdan katta bolalar uchun yuqori miqdorda oqsil saqlovchi mahsulotlar (tuxum, baliq, tvorog, pishloq) kuniga 3 mahaldan kam emas, sut va sut mahsulotlari 500-800ml/kuniga tavsiya qilinadi. Oshqozon osti bezi etishmovchiligi bo'lgan barcha bemorlarga qo'shimcha oqsil manbai – enteral oziqlantirish uchun 150-250ml dan kuniga 1-3 mahal davolovchi aralashmalar (ikkinchi nonushta, ikkinchi tushlik, uyqudan oldin) tavsiya etiladi. Qo'shimcha oziqlantirish hajmi oziqlanish etishmovchiligi darajasiga ko'ra aniqlanadi.

Energiya jixatidan "zich" energiya tashuvchi bo'lgan yog'larni adekvat ferment o'rnini bosuvchi terapiya yo'li bilan ko'p miqdorda iste'mol qilish muximdir (9 kkal/g). Yog'larni sifat tarkibi muhimdir: to'yingan va oraliq-yog'lar miqdori cheklangan; o'simlik yog'larida, dengiz baliqlari yog'idagi Omega-3 yarim to'yingan yog'kislotlari (YATYOK) ko'proq tavsiya qilinadi.

Energiya zichligi, 40-70% yog'tarkibiga ega bo'lgan o'rtacha zanjirli trigliseridlar (O'zt), shuningdek, O'zt maxsus preparatlari bilan qo'shimcha ovqat aralashmalari orqali, oshiriladi. Energiya tanqisligi uglevodlar hisobiga ham to'ldiriladi. Oddiy uglevodlar cheklanmaydi, biroq, MV bilan kechuvchi qandli diabet havfini inobatga olib, ularni asosiy ovqatdan keyin qabul qilish tavsiya qilinadi. Laktozani cheklash talab qilinmaydi. Maltodekstrinlar, mono - va disaxaridlarga nisbatan, juda ham past osmolyarlikka ega, ularni aralashmalar tarkibida foydalanish kaloriyani oshiradi, bunda ichaklarga osmotik yuklama oshmaydi. Amiloreya, kreatoreya, steatoreya oshqozon osti bezi o'rnini bos

NB! MV bilan bog'liq diabetda: rasion kaloriyasi va yog'miqdori yuqorilgicha qoladi.

Qonda qandning miqdori insulin hisobiga korrektsiyalanadi. Energiya ehtiyoji yog'lar hisobiga 35-45%, oqsillar 15% va uglevodlar hisobiga 45-50% ta'minlanadi. Oqsil yosh me'yoriga nisbatan 200% hisobidan beriladi.

Ovqatlanish tartibli bo'lishi kerak (maktab o'quvchilari uchun kuniga 6 marotaba, 3+3 formulasi): 3 asosiy (nonushta, tushlik, kechki ovqat) va 3 qo'shimcha ovqatlanish (2-nonushta, kechki tushlik, uyqudan oldin).

Ovqatlanish to'yimli bo'lishi kerak: har bir asosiy ovqatga sifatli, hayvon oqsillari, rux (go'sht, yarim tayyor mahsulotlar, baliq, tuxum yoki sut mahsulotlari - pishloq, tvorog), sifatli yog'lar (o'simlik yog'i - soya, zig'ir, qovoq, zaytun, kam miqdorda – kungaboqar yog'i, jo'xori, saryog', smetana, slivki), murakkab (yormalar, non, sabzavotlar) va juda kam, oddiy uglevodlar (shirinliklar, murabbo, asal).

Qo'shimcha ovqatlanish (oraliq ovqatlanish: 2-nonushta, 2-tushlik, uyqudan oldin) albatta bo'lishi kerak; ular, odatda, sut mahsulotlari,

4.3. Дренаж ҳолат:

Doza tartibi: kuniga 1 va/yoki 2 marotaba, ovqatdan 1 soat keyin va uyqudan 2 soat oldin, 15-20 minutdan; har bir drenaj holatida bola 6-7 ta nafas oladi; navbatma-navbat (1 mashg'ulotga 3-xildan ko'p bo'lmagan turlicha holatlar to'g'ri keladi); davolash majmuasiga har bir yangi harakat sekin-asta kiritiladi, bittadan ko'p bo'lmagan holatlar, 5-6 kun davomida o'rgatiladi [52].

11 jadval

Drenaj massaj

O'pka bo'laklari bo'ylab o'tkaziladigan massaj tartibi	O'pka bo'laklari	tana holati
1 va 2	O'pkani yuqori-old bo'laklari uchun	O'tirgan holda yoki gavdani tirab, tik turgan holda, boshni to'g'ri tutib
3 va 4	O'pkani yuqori-orqa bo'laklari uchun	O'tirgan holda yoki ko'krakka tayangan holda
5	O'ng o'rta bo'laklari uchun	Chap yonboshiga yostiqcha qo'yib, erkin holatda, o'ng qo'l yuqorida boshni orqasida, oyoqlar pastda
6	Chap o'rta bo'laklari uchun	O'ng yonboshiga yostiqcha qo'yib, erkin holatda, chap qo'l yuqorida boshni orqasida, oyoqlar pastda
7 va 8	O'ng va chap pastki bo'laklar uchun	Yostiqcha yoki drenaj taxtada qorin bilan erga yotish holati, bosh kesikin pastda, oyoqlar biroz yuqoriga ko'tarilgan

4.4. Medikamentoz davolash [52].

Medikamentoz davolashlar orasida quyidagilar eng ahamiyatlidir:

- Mukolitik terapiya;
- Bronxolitik terapiya;
- Oshqozon osti bezining ekzokrin funksiyasi etishmovchiligida, o'rnini bosuvchi terapiya;
- Antibakterial terapiya;
- Zamburug'larga qarshi terapiya;
- Yallig'lanishga qarshi terapiya;
- Vitaminoterapiya
 - Patogenetik terapiya (Target terapiya) CFTR mutasiyasining polimorfizmidan kelib chikgan xolda (Target terapiya preparatlari Uzbekiston Respublikasi xududida ruyxatga olinmagan) - Trikafta, Orkambi, Aliftek, Kalydeco, Simdeco

Mukolitik terapiya [51,52, 29, 30].

Maqsad – sekretni yopishqoqligi va elastikligini me'yorga keltirish va mukosiliar transportni optimallashtirishdir. Etarlicha gidratasiya va kinezoterapiya talab etiladi.

Mukolitiklar:

- | | |
|-----------|--|
| 1A | Dornaza alfa 2,5 mg/2,5 ml, ingalyasiya uchun eritma, kuniga 1 marotaba. Asosiy mukolitik hisoblanib, barcha MV bemorlarga tashhis tasdiqlanishi bilan buyuriladi. |
| 2B | N-atsetilsistein ingalyasiya, ichishga, v/i. 30mg/kg/sut hisobidan kuniga 2-3 marotaba [46] |
| 2B | Ambroksol gidroklorid 30 mg, tabletka; eritma 7,5 mg/ml peroral qo'llash uchun; sirop 15mg/5ml, flakon; ingalyasiya uchun eritma 7,5 mg/ml |
| 2B | 7% gipertonik eritma – nebulayzer orqali ingalyasiya uchun 4,5 ml x kuniga 2 marotaba, nafas yo'llari klirensini yaxshilaydi [46]. |

Yo'talga qarshi dori vositalarni qo'llash mumkin emas.

Bronxolitiklar MV bemorlarga tavsiya etiladi [48, 53]:

- nafasni qiyinlashishi va qisishida;
- kineziterapiyada;

- | | |
|-----------|---|
| 2B | Bronxolitik preparatlarni mukolitiklar bilan ingalyasiyadan avval qabul qilish tavsiya qilinadi |
|-----------|---|

- Salbutamol ingalyasiya uchun aerosol, dozalangan 100 mkg/doza, nebulayzer uchun eritma, 5 mg/ml (2V);
- Ipratropiya bromid (berodual) ingalyasiya uchun eritma 0,025%, 250mkg/ml;

- *Mukovissidozda oshqozon osti bezi etishmovchiligi korreksiyasi*

- Mukovissidozda oshqozon osti bezi fermentlari bilan o'rnini bosuvchi davolashda halqaro tavsiyalarga ko'ra, faqat mikrosferik shakldagi zamonaviy oshqozon osti bezi preparatlaridan

foydalanish kerak (mikrogranulalar). Ularning samaradorligi, birinchidan, dastlabki substratni (pankreatinni) ishlab chiqarishdagi yuqori darajadagi faolligi, ikkinchidan, ularning alohida shakli (minimikrosferalar, mikrosferalar va 0,4 dan 1,2 mm gacha o'lchamli mikrotabletkalar (kreon)), ular oshqozon tarkibidagi tarkibiy qismlarni aralashtirish va oziq-ovqat bilan o'n ikki barmoqli ichakka sinxron o'tishini ta'minlanishi bilan belgilanadi.

• Oshqozon osti bezi o'rnini bosuvchi fermentlarni etariligi klinik, ovqatlanish holati, so'rilish belgilari va simptomlari, ishtahaning haddan tashqari bo'lib, sekinlik bilan vazn qo'shilishini kuzatib aniqlanadi.

Tavsiya etiladi:

- mikrosferani oz miqdorda sut yoki meva pyuresi bilan aralashtirib, ovqatdan oldin qoshiq bilan beriladi; kichik yoshli bolalar uchun kapsulalarni ochib, hisoblangan talabiga ko'ra, bo'lish mumkin;
- klinik simptomlar, najas, kaprogramma ma'lumotlari (neytral yog'), tana vazni va bo'y o'sishini o'lchab, sekin-asta dozani oshirish;
- ovqat rasioniga qattiq oziq-ovqatlar kiritilgandan keyin, ovqatdagi yog'miqdoriga qarab, fermentlar dozasini tanlash. Eng yuqori samaradorlikka erishish uchun dietolog bilan doimiy maslahatlashish.

12 - jadval

Mukovissidozli bemorlar uchun mikrosferik pankreatik fermentlarni tanlash bo'yicha tavsiyalar

Ko'krak yoshidagi bolalar	1 yoshdan katta bolalar
120 ml sut (sut aralashmasi)ga taxminan 2500-3300 XB (ED), ovqatdagi 1 g yog'dagi taxminan 600-800 XB (ED) lipazaga teng.	2000-6000 ED/kg/sut
	Iste'mol qiladigan ovqatdagi 1 g yog'dagi 500-4000 ED lipazaga teng
	500-1000 ED/kg asosiy ovqatga
Sutkasiga 3000 ED/kg dan ortiq yoki 10 000 ED/kg dozalar mukovissidozli bemorlarda MITni qo'shimcha tekshirish kerakligini bildiradi .	
Sutkasiga ovqatdagi 6000 ED/kg dan ortiq yoki 18 000-20 000 ED/kg fibroz kolonopatiya rivojlanish xavfini keltirib chiqaradi	

Antibakterial terapiya- [5, 39, 1, 51, 4, 29,58, 5, 18,33,42, 25, 30, 56, 13, 14, 15, 11] (ABT)

respirator infeksiyada kasallik prognozini belgilaydi. MV da Staphylococcus aureus, Haemophilus influenzae, Streptococcus pneumoniae, Pseudomonas aeruginosa, Burkholderia cepacia complex tashuvchanlik qayd qilinadi. Hayotining birinchi yilida St.aureus va Haemophilus influenzae, keyin – Ps.aeruginosa ustunlik qiladi. 2/3 holatlarda surunkali infeksiyani mikroorganizmlar birikmasi keltirib chiqaradi.

MB da антибиотикларни тайинлашга кўрсатма:

- Profilaktika maqsadida;
- Qo'zg'atuvchini birlamchi chiqarib tashlash uchun;
- Surunkali o'pka infeksiyasini davolash uchun;

- O'pka infeksiyasini zo'rayishini davolash uchun.
 - MV da ABT xususiyatlari [40,3,29,30, 13,14,26]
 - ABTni o'tkazishda ajratilgan mikroorganizm/mikroblar birikmasini sezuvchanligi, shuningdek, avvalgi zo'rayishda qo'llanilgan terapiyaning ijobiy samarasiga e'tibor beriladi. 2 xil mikroorganizmlar ajratilganda, ABTni tanlash rezistentligi ko'proq bo'lgan qo'zg'atuvchi xususiyatlariga bog'liqdir.

Antibakterial preparatlarga rezistentlik, davolashga ijobiy ta'sir bo'layotgan holatda, davolashni o'zgartirish uchun asos bo'la olmaydi.

- Preparatning yoshga bog'liq eng yuqori dozalari tayinlanadi.
 - O'pka infeksiyasi zo'rayganda, dorini vena ichiga yuborish usuli maqsadga muvofiq bo'lib, stasionarda boshlanadi va ambulator sharoitda davom ettiriladi.
 - Ham ingalyasiya, ham vena ichiga bir xil farmakologik guruhga tegishli preparatlarni bir vaqtda tayinlash tavsiya etilmaydi.
 - Ta'sir mexanizmi turlicha bo'lgan ABP birikmasidan foydalanish tavsiya etiladi (masalan, β -laktam + aminoglikozidlar).
 - O'pkalarni surunkali mikrob-yallig'lanishli zararlanishida bazis terapiya uchun ingalyasiyali ABP tanlanadi; etarlicha samara bermaganda, vena ichiga yuborish yoki ichishga ham tayinlanadi.
 - ABT ni faol kineziterapiya bilan birlashtirish kerak.
 - ABT davomiyligi kasallik zo'rayishini klinik, laborator, rentgenologik va funktsional belgilari asosida aniqlanadi. Davolash kursi 14-21 kun va undan ortiqdir.
 - Ingalyasiya ko'rinishidagi ABP ni nebulayzer orqali qo'llash stasionarda va uy sharoitida o'tkaziladi.
 - ABP ingalyasiyasidan 15-30 minut avval bronxolitiklar, mukolitiklar ingalyasiyasini, shuningdek, postural drenaj o'tkazish kerak.

Abpni vena ichiga yuborishga ko'rsatmalar:

- MV og'ir zo'rayishlarida (DPM sharoitida davolanganda);
- Ps.Aeruginosa bilan zararlangan bemorlarda profilaktik davolash uchun Abpni ichish samarasiz bo'lganda (uy sharoitida vena ichiga yuborish);
- ABP ichayotgan bemorlarda kasallik kechishi yomonlashganda va yangi belgilar paydo bo'lganda (uy sharoitida vena ichiga yuborish). МВ да антибиотикларни профилактик тайинлаш:
 - Kechayotgan bakterial yoki virusli jarayonda Pseudomonas aeruginosa-infeksiyasini tezlikda kelib chiqishi haqidagi ma'lumotlarga asoslangan.
 - MV li va stafilakokk infeksiyasili bemorlarda o'tkir respirator infeksiyalarda amoksisillin, amoksisillin/klavulanat, 2-3 avlod tsefalosporinlari, azitromisin tayinlanadi.
 - Surunkali ko'k yiringli infeksiyada O'RVI paydo bo'lganda, tsiprofloksasin tavsiya qilinadi.
 - Pastki nafas yo'llari Ps. Aegidiposa bilan surunkali zararlanganda profilaktik antibakterial terapiya tavsiya qilinadi.
 - ABT profilaktik qabul qilish mikroorganizmlar shtammi turg'unligiga ta'sir qilmaydi, biroq, o'z vaqtida almashtirilganda ta'siri ko'rinadi. Infektsion-yallig'lanishli jarayonni tez-tez zo'rayishida ABT kursini 3 haftagacha davom ettirish kerak, bunda vena ichiga yuborish usulidan foydalanish, va (yoki) kurslar orasidagi intervalni qisqartirish, va (yoki) kurslar oralig'ida tsiprofloksasin ichish kerak [29, 31, 44, 30, 13, 14, 26].

Antibakterial preparatlar

- Azitromisin Tab. 250 mg, 500 mg; suspenziya 100 mg/5 ml;
- Klaritromisin suspenziya 125MG/5ml;

2B Makrolidlar (klaritromisin, azitromisin) surunkali ko'kyiringli infeksiyalarda bemorlarga yallig'lanishga qarshi va immunomodulyator DV, shuningdek, antioksidant sifatida tayinlanadi.

- Meropenem 500 mg, flakon, parenteral yuborish uchun;
 - Piperasilli/tazobaktam 2,5 g liofilizat vena ichiga yuborish uchun eritma tayyorlash uchun;
 - Tiamfenikolaglisinatasetilsisteinat 500 mg, liofilizat in'ektsiya va ingalyasiya uchun eritma tayyorlash uchun, erituvchi ampulali flakon;
 - Tobramisin 300mg\5ml, Nebulalar, ingalyasiya uchun eritma;
 - Tikarsillin\klavulanat 3,2 g flakon, parenteral yuborish uchun;
 - Tseftazidim 1 g, flakon;
 - Tseftriakson 1 g, flakon;
 - Tsefaperazon-sulbaktam 1 g, flakon;
 - Tsefepim 1 g, flakon;
 - Tsefepim /tazobaktam 1 g, flakon;
- Tsiprofloksasin 200 mg/100 ml, vena ichiga infuziya uchun flakon.

Mvli bemorning mikrobiologik ko'rinishi:

oxirgi 12 oy davomida nafas yo'llari mikroflorasini bakteriologik tekshirish natijalari asosida 4 guruh bemorlar farqlanadi [22]:

1. Surunkali ko'kyiringli infeksiyali: avvalgi 12 oy davomida balg'am yoki faringeal ajrilmalarning 50% da Ps. aeruginosa aniqlangan bemorlar;
2. Avvalgi 12 oy davomida 50% dan kam hollatlarda bionamunalarda ko'kyiringli infeksiya holatida Ps. aeruginosa aniqlanganda;
3. Oxirgi 12 oy davomida Ps. Aeruginosa dan holi;
4. Ps.aeruginosa bilan hech qachon zararlanmagan.

Klinik amaliyotda Ps. Aeruginosa birinchi marotaba o'stirilgan bemorlar alohida farqlanadi. Ushbu mezonlarni qo'llash uchun eng zaruriy shart nafas yo'llari mikroflorasini, doimiy, 3oyda bir marotabadan kam bo'lmagan, bakteriologik nazorati hisoblanadi. Mikrobiologik status ABP tanlash, kombinatsiyalangan terapiya, yuborish yo'llari, davolash davomiyligi, bektiologik nazorat tartibini aniqlashtiradi [6,51,49, 56, 57, 62, 2]

Balg'amda Staphylococcus aureus va Haemophilus influenzae aniqlanganda qo'llaniladigan antibiotiklar

13 - jadval

Antibiotik	Bolalar uchun kunlik doza	Yuborish yo'li	Kuniga qabul qilish
Amoksisillin+	Sutkasiga 50-100 mg\kg	ichishga	3-4
Klavulan kislota	>6oy-10mg\kg kuniga 15-25kg-	ichishga	3-5 kunda 1 marta

	200mg 26-35kg-300mg 36-45kg-400mg		
(amoksisillin bo'yicha hisob-kitob)	15mg/kg 1-2 g-125 mg 3-6 let-250 mg 7-9 let-375 mg >10 let-500 mg	ichishga	2 marta
Azitromisin	1 yoshgacha 125MG 3 marta 1-7 yosh 250mg 3 marta >7 yosh 500mg 3 marta	ichishga	3 marta
Klaritromisin	8mg/kg 6oy-1yosh 75mg 1-4yosh-100mg 5-10yosh-200mg 11-12yosh-300mg	ichishga	1-2 marta
Tsefaklor	100-150 mg/kg kuniga	V /v	2 marta
Tsefiksım	1 ойдан 12 ёшгача болалар -80 мг/кг цефоперазон бўйича оғир инфекцияларда 160 мг/кг гача	V /v	2 marta
Tsefepim	500-1000 mg	ingalyasiya	2 marta

MV da Ps. aeruginosa infeksiyani antibiotikoterapiya strategiyasi

Faol antimikrob terapiya, 80% dan ortiq bemorlarda surunkali Ps.Aeruginosa infeksiyasi rivojlanishini oldini olish yoki ortga surish imkonini beradi. Agarda o'tkazilgan ABT kursidan keyin Ps.Aeruginosa eradikatsiyasi yuz bermasa, va bemorda surunkali ko'kyiringli infeksiya rivojlansa, ko'kyiringli infeksiyaga qarshi terapiya ingalyasiyada (Tobramisin) o'tkazilishi respirator ko'rinishlar zo'rayishi xavfini va namoyon bo'lish darajasini kamaytiradi [47,50, 56-59, 20-27].

Mukovissidozli bemorlarda Pseudomonas aeruginosa aniqlanganda qo'llaniladigan antibiotiklar. 14 - jadval

Antibiotik	Bolalar uchun kunlik doza	Yuborish yo'li	Kuniga qabul qilish
Amikasin	30-35 mg/kg kuniga	V/i	1
Tobramisin	300 mg/5ml	ingalyasiya	2
Gentamisin	8-12 mg/kg kuniga	V/i	1
Tsefepim	150-300 mg/kg kuniga	V/i	2
Piperasillin	90 mg/kg kuniga	V/i	3
\tazabaktam	80-200 mg/kg kuniga	V/i	2-3
Tikarsillin/klavulanat	60-120 mg/kg kuniga	V/i	3
Meropenem	0,25-0,5 g kuniga	Per OS	1
Tsiprofloksasin	150-300 mg/kg kuniga	V/i	2
Tsefaperazon/sulbaktam	50-75 ming ED/kg	V/i	3
Kolistimetat natriya	1-4 mln ED	ingalyasiya	2
Kolistimetat	500-1000 mg	ingalyasiya	2

1A Тобрамицин 300мг\5мл, небулалар, кунига ингаляция учун эритма 28 кун қабул қилиш, 28 кун танаффус, йилига жами 6 курс

Tobramisin 300 mg/5ml ingalyasiya uchun, yo'riqnomada 6 yoshgacha bolalarga mumkin emasligi qayd qilingan. Ko'kyiringli tayyoqcha bilan zararlanish erta bolalik davrida qo'proq qayd qilinganligi uchun (ko'proq 3-5 yoshda), Tobramisini tavsiya qilinadigan dozasi 28 kun davomida kuniga 2 mahal 112mg (28mg dan 4ta kapsula)ni tashkil qilib, bu 6 yoshdan boshlab, 28 kun davomida kuniga 2 marta 1 ampuladan (300mg tobramisin) dozasi mos keladi. Davolash kursi 14 va undan ortiq kunni tashkil qiladi. ABTni to'xtatish mezoni bronx-o'pka jarayoni klinik belgilari zo'rayishini regressiyasi hisoblanadi (xirillashlarni kamayishi, bronxlar drenaj funksiyasini yaxshilanishi, balg'am sanasiyasi).

Birinchi marotaba *Ps.aeruginosa* o'sib chiqqanda eradikasion antibakterial terapiya sxemasi [6, 40, 4, 29, 31, 23, 30, 18-20]: (dori-darmon bilan ta'minlanish, kuzatish doimiyligi va bemorni tekshirishga ko'ra, sxemalardan birini tanlang).

15 jadval

Birinchi marotaba *Ps.aeruginosa* o'sib chiqqanda eradikasion antibakterial terapiya sxemalari

1-sxema

Sanitar-epidemik tadbirlar o'tkazish

1. 1-oy – kuniga 300mgx2 marta tobramisin eritmasi bilan ingalyasiya yoki tobramisin kukuni kuniga 112 mgx2marta 28 kun. Balg'am ekmasi – davolash tugagandan 7-10 kun o'tgach.
2. 2-oy – salbiy natijada davolash sxemasiga asosan tanaffus.
3. 3-oy – kuniga 300mgx2 marta tobramisin eritmasi bilan ingalyasiya yoki tobramisin kukuni kuniga 112 mgx2marta 28 kun. Balg'am ekmasi – davolash tugagandan 7-10 kun o'tgach.
4. 4-oy – salbiy natijada davolash sxemasiga asosan tanaffus.
5. 5-oy – kuniga 300mgx2 marta tobramisin eritmasi bilan ingalyasiya yoki tobramisin kukuni kuniga 112 mgx2marta 28 kun. Balg'am ekmasi – davolash tugagandan 7-10 kun o'tgach
6. Balg'am ekmasini salbiy natijasida – stop-terapiya.

Tobramisin bilan birinchi ingalyasiyadan keyin ijobiy natijada:

1. Kolistimetat natriy bilan ingalyasiyalar kuniga 1-2 mlnx2 marta 1 oy. Balg'am ekmasi – davolash tugagandan 7-10 kun o'tgach.
2. Tobramisin eritmasi bilan ingalyasiya kuniga 300 mgx2 marta yoki tobramisin kukuni kuniga 112 mgx2 marta, 28 kun. Balg'am ekmasi – davolash tugagandan 7-10 kun o'tgach.
3. *Ps.aeruginosa* turg'un ekmasida– sezgirliги bo'yicha sinergid bo'lgan ikkita antibakterial preparat bilan 14 kun davomida vena ichiga antibakterial terapiya.
4. Keyin kuniga kolistimetat natriy bilan ingalyasiya 1-2 mlnx2-3 Raza, tobramisin eritmasi bilan ingalyasiya kuniga 300 mgx2 marta yoki tobramisin kukuni kuniga 112 mgx2 marta, 28 kun 3oy davomida ingalyasiya.
5. *Ps.aeruginosa* ekilishi saqlanganda:
 - a. Tobramisin eritmasi bilan ingalyasiya kuniga 300 mgx2 marta yoki tobramisin kukuni kuniga 112 mgx2 marta, 28 kun, yilda 6 kurs
 - b. yoki kolistimetat natriy bilan ingalyasiya kuniga 1-2 mlnx2-3 marta doimiy.
 - c. Yoki navbati bilan kolistimetat natriy bilan ingalyasiya 1-2 mlnx2-3 Raza, tobramisin eritmasi bilan ingalyasiya kuniga 300 mgx2 marta yoki tobramisin kukuni kuniga 112 mgx2 marta, har biridan yilda 6 kurs.

2-sxema

Sanitar-epidemik tadbirlar o'tkazish

1. 1-oy
 - a. Tsiprofloksasin 30-40 mg/kg/sutki 2 mahal 1 oy

- b. Kolistimetat natriy ingalyasiyada kuniga 1-2 mlnx2 marta 1 oy
- c. Balg'am ekmasi – davolash tugagandan 7-10 kun o'tgach. 3 yoshgacha bolalar guruhida o'sish manfiy, bronx-o'pka sistemasida zararlanish belgilari bo'lmaganda, davolashni to'xtatish mumkin. Bakteriologik nazorat 6 oyogacha har oyda o'tkaziladi.
2. 2-3-oy – kolistimetat natriy ingalyasiya kuniga 1-2 mln x 2 marta 2oy. Tsiprofloksasin 30-40 mg/kg/sut kuniga 2 marta 1 oy. Balg'am ekmasi – davolash tugagandan 7-10 kun o'tgach.
3. O'sish manfiy bo'lganda –kolistimetat natriy kuniga 1-2 mln x 2 marta 3 oy ingalyasiyani davom ettirish. Manfiy o'sish saqlanib turganda – stop-terapiya.
4. Ps.aeruginosa o'sishi saqlanganda – 14 kun davomida floraga ta'siriga sezgirligi bo'yicha sinergid bo'lgan ikkita antibakterial preparatni vena ichiga yuborish.
5. Vena ichiga o'tkazilgan davolash kursidan keyin tobramisin eritmasi bilan kuniga 300 mg x 2 marta yoki tobramisin kukuni bilan kuniga 112 mg x 2 marta 28 kun, kolistimetat natriy bilan kuniga 1-2 mln x 2 marta, 1 oy, 3 oy davomida (2 kurs tobramisin va 1 kurs kolistimetat natriy) ingalyasiyani galma-gal davom ettirish.
6. Ps.aeruginosa o'sishi saqlanganda, sezgirligiga ko'ra, quyidagi terapiya variantlaridan biri tayinlanadi:
- I. Tobramisin eritmasi bilan ingalyasiya kuniga 300 mg x 2 Raza yoki tobramisin kukun kuniga 112 mg x 2 marta tsikl bilan 28 kundan, yiliga 6 kurs.
- II. Kolistimetat natriy bilan ingalyasiya doimiy kuniga 1-2 mln x 2-3 marta.
- III. Galma-gal kolistimetat natriy bilan ingalyasiya kuniga 1-2 mln x 2 marta, tobramisin eritmasi bilan ingalyasiya kuniga 300 mg x 2 marta yoki tobramisin kukuni bilan kuniga 112 mg x 2 marta, har birida yilda 6 kurs. P. Aeruginosa mukoid shaklida va/yoki infisirlanish darajasi ortganda.

***Burkholderia cepacia complex, Achromobacter xylosoxidans* aniqlanganda qo'llaniladigan antibiotiklar**

16 - jadval

Preparat nomi	Sutkalik doza (bolalar)	Yuborish yo'li	Yuborish soni
Tseftazidim	50-200 mg/kg	Vena ichiga	2
Tseftazidim	2 oygacha: 25-50 mg/kg/sut,	Ingalyasiya	2
Meropenem	2 oydan katta: 50-100 mg/kg/sut	Vena ichiga	2
Meropenem	120 mg/kg	Ingalyasiya	2
Piperasillin/	250-500 mg	Vena ichiga	2
Tazobaktam	100-200 mg	Ichishga	1
Doksisiklin (12 yoshdan katta)	50-100 mg/kg	Ichishga	3-4
Xloramfenikol	500-1000 mg	Vena ichiga	2
Fluimusil - antibiotik (tiamfenikol)	2-4 mln ED	Ingalyasiya	2

2B Burkholderia cepacia complex bilan zararlenganda, uning yuqori virulentligini inobatga olib, zudlik bilan davolashni boshlash tavsiya etiladi.

B. cepacia bilan zararlanish klinik holat va prognozni yomonlashtiradi.

ABT ga tavsiya (ham birlamchi o'sib chiqqanda, ham bronx-o'pka jarayonini zo'rayishini davolash uchun):

1. Uchta preparat kombinatsiyasi. Kurs 3 hafta va undan ortiq.
2. Vena ichiga va ingalyasiyani kombinatsiyasi va/yoki antibakterial preparatni ichishga buyurish maqsadga muvofiq.
3. Dorilarni uzoq muddat ichish (3-12 hafta) samaralidir. Ko-trimaksozol va/yoki doksisisiklin va/yoki Xloramfenikolm (v/i yuborish paytida yoki undan keyin). Burkholderia cepacia surunkali infeksiyasida sulfametoksazol va Trimetoprimni tabletkasi tavsiya etiladi.

3C Juda og'ir kechishida ikkita laktam antibiotiklarni birikmasidan (v/i va ingalyasiya) foydalanish mumkin. 12 yoshdan katta bolalar va kattalarga v/i qo'llash uchun mo'ljallangan Tobramisin, meropenem va Tseftazidimni ingalyasiya orqali qo'llash tavsiya etiladi.

Antibakterial terapiyaning davomiyligi 14 kun va undan ortiq. Antibiotik terapiyani to'xtatish mezonini bronx-o'pka jarayoni asosiy klinik belgilarini regressiyasi hisoblanadi (xirillashlarni kamayishi, bronxlarni drenaj funksiyasini yaxshilanishi, balg'am sanasiyasi).

Burkholderia cepacia ni butunlay yo'q bo'lganligiga, oxirgi marta ekmada aniqlanganidan 1 yildan keyin, eng kamida uchta salbiy natijali bakteriologik tahlillardan keyin ishonch hosil qilish mumkin. Zamburug'larga qarshi preparatlar

- Flukonazol 2mg/ml, infuziya uchun eritma, 50 mg, 100 mg, 150 mg tabletkasi;
- Vorikonazol 200 mg, liofilizat infuziya tayyorlash uchun eritma; 50mg tabletkasi;

Yallig'lanishga qarshi davolash.

MV li bemorlarning umr ko'rishi davomiyligiga nafas a'zolaridagi infeksiya asoratlari eng katta ta'sir ko'rsatadi. MV da o'pka kasalligini o'ziga xos xususiyati, yallig'lanishga qarshi tsitokinlarni ko'p miqdorda ajralishi va yaqqol neytrofil infiltratsiyasi bilan kechuvchi, shiddatli yallig'lanish reaksiyasi hisoblanadi. Shuning uchun, MVda yallig'lanishga qarshi davolash dolzarbdir [25,31, 16, 36,32,34, 9, 10].

Yallig'lanishga qarshi preparatlar sifatida quyidagilardan foydalaniladi:

- makrolid antibiotiklar (azitromisin yoki klaritromisin);
- nosteroid yallig'lanishga qarshi preparatlar (ibuprofen);
- sistemali va ingalyasion kortikosteroidlar.

Azitromisin 250mg dozada (vazni 40kgdan kam bo'lgan bemorlarda) va 500 mg (vazni 40kg va undan ortiq bemorlarda) ikki kundan keyin, uchinchi kuni (har uch kunda) ovqatlanish oralig'ida; davolanish davomiyligi har kishi uchun individual.

Klaritromisin 125 mg dozada (vazni 40kgdan kam bo'lgan bemorlarda) va 250 mg (vazni 40kg va undan ortiq bemorlarda) kun ora ovqat qabul qilishga bog'liq emas, 21-28 kun [9].

Nosteroid yallig'lanishga qarshi preparatlar (NYAQP) MVda GKS (faqat ibuprofen) alternativ sifatida qaraladi. Ibuprofenni yuqori dozalari (plazmada konsentratsiyasi 50-100 g/ml) o'pka

funksiyasini saqlanganligi, MV da o'pka shikastlanishlari rivojlanishini sekinlashganligini namoyish qildi [17], nojo'ya ta'sirlar xavfi asosan me'da-ichak buzilishlari va qon ketishi bilan bog'liqdir, bunda foydasi havfdan ustun turadi [19, 37].

2B Nosteroid yallig'lanishga qarshi preparatlar (NYAQP) yallig'lanishga qarshi yaqqol samara beradi, biroq, ularni uzoq muddat qo'llanilishi natijasida, ko'pincha, jiddiy asoratlar kelib chiqadi. MV da tsiklooksigenaza-2 ni tanlab ingibitsiya qiluvchi Nyaqplarni uzoq muddatli qo'llanish imkoni muxokama qilinmoqda, biroq, ularning yallig'lanishga qarshi faolligi avvalgi analoglariga nisbatan pastroqdir.

- Ibuprofen 20-30 mg/kg dozada kuniga 2 marta – 6 yoshdan katta bolalar va kattalarga; maksimal sutkalik dozasi kattalar uchun 1,2 g; bolalar va o'smirlar uchun 12 dan 17 yoshgacha – 1,0 g ni tashkil qiladi.
 -
 - Glyukokortikosteroidlar (GKS) tizimli yallig'lanishga qarshi yuqori faollik ega. Ba'zi hollarda GKS lardan foydalanish juda ham zarur, MV da yagona echimdir. Ichiladigan GKS lar o'pka funksiyasini yaxshilaydi (prednizolonni 4-5 yil 1-2 mg/kg qo'llaniladigan dozasi), MV da ularni qo'llash jiddiy nojo'ya ta'sirlar bilan cheklanadi [35]:
 - тез-тез учрайдиган, ҳаёт ва саломатлик учун хавфсиз, дозага боғлиқ: экзоген гиперкортисизм (ishtahasini ochilishi, vazn qo'shish, teri-trofik o'zgarishlari, yupqalishishi, terini quruqligi, striyalar, husnbuzarlar, kapillyar to'rini kuchayishi), leykositoz, gipokaliemiya, gepatomegaliya;
 - • tez-tez uchramaydigan, individual xususiyatlari, genetik va konstitusional moyilligiga bog'liq: buyrak usti bezi funksiyasi va AKTG ishlab chiqarilishini susayishi, infeksiyon asoratlar, me'da-ichak traktida yarali jarayon, giperglikemiya va glyukozuriya, ruxiy buzilishlari, miopatiya, katarakta, bo'y o'sishdan orqada qolish.
- Ushbu ta'sirlarni kamaytirish uchun ingalyasion kortikosteroidlardan (IGKS) foydalaniladi [34, 9, 10].
 - IGKS qo'llashga ko'rsatma: MV ni bronxial astma bilan birga kelishi, bronxlarni giperreaktivligi, allergik rinitning mavjudligi. Beklometazon dipropionat, budesonid, flutikazon propionat monoterapiya shaklida yoki ta'sir davomiyligi turlicha bo'lgan β 2-agonistlari (formoterol, salmeterol, salbutamol) bilan kombinasiyada qo'llaniladi. Ushbu kasalliklarda turli xil ingalyasiyalar uchun tavsiya etilgan dozalar ishlatiladi.
 - GKS peroral qo'llash, MV ni o'pka va aralash shakllarida quyidagi hollarda tavsiya etiladi [34, 9, 10]:
 - tez-tez zo'rayishlar, yaqqol nafas etishmovchiligi bilan MV og'ir kechishi;
 - obstruktiv sindrom, β 2-agonistlar ta'siriga chidamli;
 - o'pkada atelektazlar hosil bo'lishi bilan yallig'lanishi;
 - allergik bronx-o'pka aspergillezi (ABO'A).
- Prednizolonni tayinlash usuli:** 1 (1-2) mg/kg haqiqiy vazn hisobidan, 15-20 kun ichishga; kamaytirish tezligi dastlabki doza bilan aniqlanadi: 15 mg/sut va undan ko'p bo'lsa, har 3-4 kunda 1-1,25 mgga kamaytiriladi; 15-10 mg/sut da har 5-7 kunda 1-1,25 mgga kamaytiriladi; davolanish uzoq davom etishi talab qilinganda – prednizolonni o'zgaruvchan kursi.

Vitaminlar:

- Tokoferol atsetat 100 mg, kapsula;
- Kolekalsiferol ichishga tomchilar, suvli eritma 15000 me/ml;
- Retinol atsetat kapsulalari 5000 me, 33000 me.

Akvadeks chaynash uchun tabletkalar 4 dan 10 yoshgacha – kuniga 2 tabletkalar, jelatin kapsulalari 4 dan 10 yoshgacha – kuniga 1 ta jelatin kapsulasi va ichishga suspenziya 0 dan 12 oygacha – kuniga 1 ml dan, 1 dan 3 yoshgacha – kuniga 2 ml.

MV bemorlar uchun tavsiya etiladigan yog'da eruvchi vitaminlar va beta-karotin dozalari.

17 jadval

Vitaminlar	Bemorlar xarakteristikasi	Dozalar
A	Barcha OOB bilan*	4000-10000 me/sut**
D	Barcha OOB bilan *	400 - 2000 me/sut**
E	barcha: 0-6 oy 6-12 oy 1-4 yosh 4-10 yosh 10 yoshdan katta	25 me/sut ** 50 me/sut 100 me/sut 100-200 me/sut 200 – 400 me/sut
K	Barcha OOB bilan bemorlarda jigar patologiyasi bo'lganda	2– 5 mg/sut 2-10 mg/sut
Beta-karotin	Barcha OOB bilan	0,5 – 1 mg/kg/sut, Maks. 50 mg/sut
*OOB – oshqozon osti bezi etishmovchiligi		
**vitaminni bir dozasini boshqasiga o'tkazish: vitamin A: 1 mg = 3333,3 me vitamin D: 1 mkg = 40 me; vitamin E: 1 mg = 1,36 me		

Mikroelementlar:

Natriy

- 1-2 mmol/kg vaznga – natriy tanqisligi xavfi bo'lgan go'daklarga kun davomida suvda yoki sharbatda eritib tuz berish
- 4 mmol/kg gacha – issiq iqlimda yashaydigan, natriyga ehtiyoji katta bo'lgan go'daklarga; ko'p suv yo'qotganda (qayt qilish, isitma, diareya, taxipnoe) yoki stomali bolalarga

Natriy, xlorid yoki xlorid natriyni mmolni mg ga aylantirish uchun, mmolni mos ravishda 23, 35 yoki 58 (natriy, xlorid va xlorid natriyni molekulyar massasi) ko'paytiring. ¼ Choy qoshiqda 25mmol yoki 575 mg natriy bor.

- **Sho'r ovqat yoki natriy xlorid kapsulalari – bolalar va kattalarga ter ajralishi kuchayishi bilan stress holatlari mavjud bo'lganda**

Kaltsiy

Kunlik kaltsiy iste'mol qilish, shu yoshdagi sog'lom kishilar uchun etalon ko'rsatkichiga mos kelishi tavsiya qilinadi (isbotlanganlik darajasi: past)

Maqbul miqdorda kaltsiy iste'mol qilmaydigan shaxslar uchun kaltsiyga boy mahsulotlar, asosan, sut mahsulotlari iste'mol qilish tavsiya etiladi. Agar ovqat bilan qabul qilish past darajada qolsa, kaltsiy qo'shimchalarini qabul qilish kerak (isbotlanganlik darajasi: past)

Tavsiyalarga ko'ra, MV li bemorlarda kaltsiy iste'mol qilish dozasi, EFSA [29].

18 – jadval

Yoshi	Doza
0 - 6 oy	200 mg
7 - 11 oy	280 mg
1 - 3 yosh	450 mg
4-10 yosh	800 mg
11-17 yosh	1150 mg
18 - 25 yosh	1000 mg
>25 yosh	950 mg

Temir

Temir tanqisligi holatlarida yallig'lanishning asosiy sabablarini bartaraf etish, qo'shimcha temir moddasini qabul qilish esa faqat tanqislik saqlanganda, tavsiya etiladi (isbotlanganlik darajasi: o'rtacha)

Monitoring:

Bolalar, o'smirlar va katta yoshli bemorlarni har yili monitoring qilish taklif etiladi, bunda qon zardobida temir miqdori aniqlanadi, temir etishmovchiligi kamqonligi va surunkali kamqonlik farqlanadi; agarda temirtanqisligi gumon qilinsa, monitoringni tez-tez o'tkazish kerak (isbotlanganlik darajasi: past)

Rux

- rux etishmovchiligi xavfi bo'lgan go'daklar va 2 yoshdan kichik bolalar - 1 mg/kg/kun (Maks 15 mg/kun) – davomiyligi 6 oy

- rux etishmovchiligi xavfi bo'lgan go'daklar va 2 yoshdan 18 yoshgacha bolalar - 15 mg/kun – davomiyligi 6 oy

- rux etishmovchiligi xavfi bo'lgan 18 yoshdan kattalar - 25 mg/kun – davomiyligi 6 oy [43,52].

Qo'shimcha dori vositalari ro'yxati:

- Budesonid suspenziya ingalyasiya uchun, 0,25 mg/ml, ingalyasiya uchun dozali kukun 100 mkg/doza;

4.5. Ambulator sharoitda ko'rsatiladigan medikamentoz davolash:

Mukovissidozda umri davomida quyidagi preparatlar bilan davolanadi:

Dornaza – alfa – ingalyasiya uchun mukolitik eritma 2,5 mg/2,5 ml №6, standart doza, 2,5 mg (1 amp.) dan kuniga 1 marta, har kuni, umri davomida, suyultirmasdan qo'llaniladi;

1A	Mikrokapsulali pankreatik o'rnini bosuvchilar ichaklarda eruvchan qobiqli, 10 000ED, 25 000ED minimikrosferalar saqlaydi, pankreatik etishmovchilikni korrektsiya qilish uchun, umri davomida, har kuni, preparat dozasi individual, Koprogrammada steatoreya ko'rsatkichiga ko'ra.
-----------	---

Tobramisin – surunkali ko'kyiringli infeksiyada har biri 28 kundan, bir yil davomida 6 kurs;

MV li bemorlar respirator traktidagi mikroflora xarakteriga ko'ra, doimiy antibakterial terapiyaga muxtojdir. Ambulator sharoitda antibiotik terapiya og'ir bo'lmagan zo'rayishlar va bronx-o'pka jarayonlarini zo'rayish belgilari bo'lmagan bemorlarda profilaktika uchun o'tkaziladi. Bronx-o'pka jarayonini zo'rayishida vena ichiga antibiotik yuborish stasionarda boshlanadi, ijobiy klinik dinamika ko'ringanda, davolash ambulator sharoitda davom ettiriladi!

Gipertonik eritma 3 dan 7% gacha ingalyasiya uchun kuniga 2 marta doimiy.

Akvadeks – chaynash uchun tabletkalar 4 dan 10 yoshgacha – kuniga 2 tabletkalar, jelatinli kapsulalar 4 dan 10 yoshgacha – kuniga 1 ta jelatinli kapsula va ichishga suspenziya 0 dan 12 oygacha – kuniga 1 ml, 1 dan 3 yoshgacha – kuniga 2 ml.

Qo'shimcha dori vositalari ro'yxati (qo'llash ehtimoli 100% kam):

- Retinol atsetat
- Ursodezoksixol kislotasi;
- Tokoferol atsetat
- Xolekalsiferol

4.6. Stasionar sharoitda ko'rsatiladigan medikamentoz davolash:

Asosiy dori vositalari ro'yxati (qo'llash ehtimoli 100%):

- Atsetilsistein eritmasi ingalyasiya uchun
- Ambroksol gidrokslorid
- Makrolidlar
- odam albumini
- Amikasin
- Tsefaperazon-sulbaktam
- Vorikanozol
- Dornaza alfa
- Iprotropiya bromid
- Meropenem
- Retinol
- Salbutamol (Nebutamol)
- Piperasillin\tazabaktam
- Pankreatin kapsulalari, ichaklarda eriydigan qobiqli, minimikrosfera saqllovchi
- Prednizolon
- Tobramisin tokoferol atsetat
- Tikarsillin\klavulanat
- Ursodezoksi-xol kislotasi
- Tseftazidim
- Tseftriakson
- Tsefepim
- Tsefepim /tazobaktam1 g, flakon;
- Fosfomisin (Fosfosineo)
- Flukanozol
- Flyutikazon(Nebuflyuzon)
- odam immunoglobulini Ig G
- Bioterol
- Longidaza
- Galavit
- Polioksidoniy
- Askoril
- Fluimusil - antibiotik (tiamfenikol) • Mannito

Qo'shimcha dori vositalari ro'yxati (qo'llash ehtimoli 100% kam):

- Budesonid
- Fosfolipidlar
- Ergokaltsiferol
- Tsiprofloksasin
- Ftorxinolonlar
- Fosfomisin (Fosfosineo)

4.7. Shoshilinich tez tibbiy yordam bosqichida ko'rsatiladigan medikamentoz davolash:

- Namlangan kislorod;
- Salbutamol

3C Prednizolon kichik dozalarda nafaqat bemorni ahvolini barqarorlashtirishga yordam beradi, balki funktsional va klinik ko'rsatkichlarni ham yaxshilaydi.

MV da sanitar-gigienik tartibga rioya qilish juda muhimdir (xonalarni shamollatish, bemorni infeksiyon bemorlar bilan muloqotini cheklash, toza kiyim – bosh, toza choyshablar va boshq).

4.8. Davolashning boshqa turlari:

Stasionar sharoitda ko'rsatiladigan boshqa davolash turlari:

1A Kineziterapiya— MV kompleks davolashning muhim komponentlaridan biri. Kineziterapiya o'tkazishning asosiy maqsadi — bronx daraxtini, bronx-o'pka tizimida infeksiyon kasalliklar rivojlanishiga olib keluvchi va bronxlarni bloklovchi, yopishqoq balg'amdan tozalashdir.

Kineziteriyaning eng ko'p qo'llaniladigan usullari:

- postural drenaj;
- ko'krak qafasini perkussion massaji;
- nafasning faol tsikli;
- nazorat qilinadigan yo'talish.

Kineziterapiya barcha MV li bemor yangi tug'ilgan chaqaloqlarga va 1 oygacha bolalarga tavsiya etilgan. Ko'krak yoshidagi bolalarda, odatda, kineziterapiyaning passiv texnikasi qo'llaniladi, unga quyidagilar kiradi:

- o'pkadan shilliq chiqishi yaxshilanadigan holat;
- kontakt nafas;
- engil vibrasiyali va silab massaj;
- koptok bilan mashg'ulot;
- maxsus vibrasiya yordamida drenaj: turli yoshdagi MV bemorlarda (chaqaloqlardan kattalargacha).

u yoki bu usullarning samaradorligi MV bemorlarni individual xususiyatlariga bog'liq. Bola qanchalik kichik bo'lsa, shunchalik, drenajni passiv usullaridan foydalanish kerak. Yangi tug'ilgan chaqaloqlarga faqat ko'krak qafasi perkussiyasi va kompressiyasi qo'llaniladi.

Bola o'sgani sari, sekin-asta faolroq usullarni kiritish kerak, bunda bemorlarga nazorat qilinadigan yo'talish texnikasi o'rgatiladi.

Davolash jismoniy tarbiyasi bilan

Davolovchi jismoniy mashqlar:

1. "Banan" chalqancha yotish. Qo'llar yuqoriga ko'tarilgan va bir tomonga qaratilgan (o'ng yoki chap). Tana maksimal darajada egilgan. Oyoqlar oldinga cho'zilgan va qo'l bilan bir tomonga yo'naltirilgan.
2. "Vint" bosh va gavdaning yuqori qismi erga yopishgan, kuraklar erga tegadi. Qo'llar yuqoriga ko'tarilgan. Tananing pastki qismi bir tomonga qaragan (o'ng yoki chap). Pastki oyoq cho'zilgan. Yuqoridagi oyoq tizzada maksimal bukilgan.
3. "Kobra" qorinda yotish holati. Oyoqlar uzatilgan. Qo'llar orqada pastga tushirilgan. Keyin bosh va qo'llar yuqoriga ko'tariladi.

4. "Tugun" o'tirgan holat. O'ng oyoq tizzadan bukilgan, chapga qaragan va chap tizza orqasida. Qo'llar o'ngga qaragan. O'ng qo'l tirkak vazifasida dumba orqasida, imkoni boricha o'ngda. Barmoq uchlari orqaga qaragan. Chap tirsak o'ng tizzaga yopishgan. Keyin boshqa tomonga.
 5. "O'mbaloq oshish" o'tirgan holatda gavda orqaga aylanadi, tizzalar quloqqa etishi kerak. Qo'llar dumbani ushlab turadi.
 6. "Tepalik" tovonlarga o'tirish holati. Qo'llar orqada tirkak. Mashq variantlari:
 - barmoq uchlari orqaga yo'naltirilgan. Ko'krak yuqoriga ko'tarilgan.
 - "tovonga o'tirish" holatidan sekin-asta qo'llarin cho'zib, oldinga intilish. Dumbalar tizza orqasida.
 7. "Jiraf" tizzada turib, chap qo'l yuqoriga cho'zilgan. Tana o'ng tomonga o'ng qo'l ortidan aylanib, chap tovonni ushlaydi. Keyin boshqa tomonga.
 8. "Qushcha" qoringa yotib, qo'llar va boshni yuqoriga ko'tariladi. Bir qo'l oldinga cho'zilgan. Ikkinchi qo'l qarama-qarshi tomondagi tovonni siqadi.
- Davolovchi fizikultura kichik yoshli bolalar uchun (2 dan 5 yoshgacha) quyidagilarni qo'llash qulay: "banan", "vint", "o'mbaloq oshish", "tepalik", "jiraf", "qushcha".

Shoshilinch tez tibbiy yordam bosqichida ko'rsatiladigan boshqa davolash turlari:

o'tkazilmaydixirurgik aralashuv:

Ambulator sharoitda ko'rsatiladigan xirurgik aralashuv: o'tkazilmaydi.

Stasionar sharoitda ko'rsatiladigan xirurgik aralashuv:

Nafas sistemasidagi ko'p uchraydigan asorat: pnevmotoraks.

Byulau bo'yicha plevra bo'shlig'ini drenajlab, plevral punktsiya o'tkaziladi, maqsad – burun poliplarini, ovqat hazm qilish sistemasidagi tiqinlarni olib tashlash yoki o'pka va jigar transplantasiyasi.

REABILITASIYA VA DISPANSERIZASIYA

5.1 profilaktik tadbirlar:

- infeksiya o'chog'i sanasiyasi.

MV li bemorlar va ular bilan ishlayotgan tibbiy xodimlarda tegishli profilaktika tadbirlarini o'tkazish shart. MV li bemorlar bilan muloqotni cheklash kerak.

5.2. Keyingi olib borish:

19 jadval.

Poliklinikada Mvli bemorni ambulator ko'rik rejasi

Tekshirishlar turi	O'tkazilish chastotasi
Pulmonolog maslahati	3 oyda 1 marta
Gastroenterolog maslahati	3 oyda 1 marta
Gepatolog maslahati	Yilda 1 marta
LOR-shifokor maslahati	Yilda 1 marta
Antropometriya (bo'y, tana vazni, bo'y-vazn nisbati hisobi)	Yilda 1 marta
	3 oyda 1 marta, bronx-o'pka jarayoni zo'rayishi belgilarida qo'shimcha
Balg'am ekmasi (balg'am yig'ish imkoni bo'lmaganda – tomoq orqa devoridan surtma)	3 oyda 1 marta, bronx-o'pka jarayoni zo'rayishi belgilarida qo'shimcha
Qonni klinik taxlili	3 oyda 1 marta

Koprologiya	3 oyda 1 marta
Fekal elastaza	Ko'rsatmaga ko'ra
Qonni biokimyoviy tekshirish (jigar sinamallari, proteinogramma, elektrolitlar, glyukoza)	Yilda 1 marta
Tashqi nafas funksiyasini aniqlash (TNF)	3 oyda 1 marta, bronx-o'pka jarayoni zo'rayishi belgilarida qo'shimcha
Kislorod saturasiyasini aniqlash	3 oyda 1 marta, bronx-o'pka jarayoni zo'rayishi belgilarida qo'shimcha
Ko'krak qafasi rentgenogrammasi	Yilda 1 marta
Qorin bo'shlig'i a'zolarini ultratovushli tekshirish	Yilda 1 marta
Glyukozotolerant test	10 yoshdan katta bolalarga 2 yilda 1 marta

20 jadval.

Mukovissidozli bemorlarda ruxsat berilgan va berilmagan sport turlari.

Ruxsat berilgan	Man qilingan*
Suzish	Konki
Yugurish	Og'ir atletika
Velosipedda yurish	Futbol
Chang'ilar	Xokkey
Katta va kichik tennis	Suvga sakrash
Ot minish	Regbi
Yoga	Dzyudo
Ushu	Basketbol
Voleybol	Motosport
Golf	Badmington
Turizm	

**Izoh: ushbu sport turlarida jarohatlanish xavfini yuqoriligi, natijada bir qancha muddat jismoniy harakatlanishlarni cheklash talab etilishi, bu esa o'pkani drenaj funksiyasiga juda yomon ta'sir qilishi sababli, man qilingan.*

5.3. Mukovissidozli bolalarni emlash

Mukovissidoz Milliy kalendar doirasida profilaktik emlashlarni o'tkazish uchun bevosita ko'rsatmadir.

Mukovissidoz profilaktik emlashlarni o'tkazish uchun qarshi ko'rsatma emas

Mukovissidozli bolalar yuqumli kasallik rivojlanishi hamda Staphylococcus aureus, Haemophilus influenzae, Streptococcus pneumoniae mikroorganizmlar, Pseudomonas aeruginosa va Burkholderia cepacia larni mukoid va nomukoid shakllarini tashuvchilari bo'yicha, xavf guruhiga kirishi ma'lum. Ular orasida, infeksiya kechishini og'irlik darajasini oshiruvchi va turli asoratlar kelib chiqishga olib keluvchi, yondosh surunkali patologiyalar tarqalishi darajasi yuqoridir. MV li bemorlarda infeksiyalar profilaktikasini vaqti-vaqti bilan emas, balki infeksiya tarqalishini oldini oladigan, shuningdek, organizmni umumiy va spetsifik qarshiligini oshiruvchi, rejali bajariladigan chora-tadbirlar orqali amalga oshirish kerak. Yuqumli kasalliklarni oldini olishning samarali usuli emlash hisoblanadi.

Pnevmonokk va gemofil infeksiyaga qarshi emlash qo'shilgan Milliy kalendaridagi emlashlardan tashqari, MV li bolalarni quyidagilarga qarshi emlash maqsadga muvofiqdir:

- meningokokk infeksiya (2 yoshdan);
- gepatit A;
- suvchechak (12 oydan);
- rotavirus infeksiyalar (6 haftadan);
- grippga qarshi har yillik emlash dolzarbligicha qolmoqda [47].

MVni spesifik davolash mavjud emas. Mukovissidozda bemorlarni davolash ularni hayot sifatini eng yuqori darajasini ta'minlashga yo'naltirilgan bo'lishi va bu ixtisoslashtirilgan markazlarda amalga oshirilishi kerak.

DAVOLANISHGA RIOYA QILISH

Mukovissidoz – bu kasallik bemorning o'zi uchun ham, oila a'zolari uchun ham ruxiy zarbadir. Bundan tashqari, umr bo'yi davolanish va dori-darmonlarni qabul qilish natijasida yuzaga keladigan nojo'ya ta'sirlar depressiya, bezovtalik rivojlanishiga va bemorning rioya qilishiga salbiy ta'sir ko'rsatishi mumkin. Mukovissidozni jamiyat salomatligiga halokatli ta'sirini hisobga olgan holda, hayot sifatini muvaffaqiyatli ta'minlash uchun javobgarlik sog'liqni saqlash xodimlari, shifokorlar va bemorlarning zimmasiga tushadi. Davolanishga qat'iy rioya qilmaslik bemorlarning hayotiga xavf tug'dirishi mumkin, unga qat'iy rioya qilinishini oshirish aholi salomatligi uchun kurashda ustuvor bo'lishi kerak.

Rioya qilish muammosiga umumiy yondoshish

Rioya qilmaslikni birinchi belgilarida vaziyatni baholash va sababini aniqlash kerak.

Quyidagi omillarni hisobga olish kerak:

- Nojo'ya belgilarni (nojo'ya ta'sirlar) yo'qotish;
- Tibbiy madaniyatni oshirish, mukovissidoz haqida ma'lumotlarni bilish va davolash qoidalariga rioya qilish

- **Davolash kunlarini ko'p marta o'tkazib yuborish**

- Ba'zi bemorlar dorilarni doimiy qabul qilmaydilar yoki tanaffus bilan qabul qiladilar. Buning sababi, moliyaviy qiyinchiliklar, mavsumiy mehnat migrasiyasi yoki ijtimoiy omillar, yangi yoki o'tib ketmaydigan nojo'ya ta'sirlar, shuningdek, davolanishdan umidini uzishi bo'lishi mumkin.

-

- **Harakatlar algoritmi:**

- Bemorning ota-onasi ikki haftani o'tkazib yubordilar, agar bola 3 oygacha bo'lsa (barcha holatlarda):
 - Hamshira bemorning ota-onalariga kelmasliklar sababini bilish uchun qo'ng'iroq qiladi;
 - Hamshira shifokorni ogohlantiradi;
 - Shifokor va konsultant bemorni ko'rikdan o'tkazadi;
 - QVP shifokori bemorning ota-onalari bilan davolashni o'tkazib yuborishning sababi va uning oqibatlarini muxokama qiladi;

- Узоқда яшайдиган беморлар учун даволашни вақтинчалик бошқа туманларда tashkillashtirish mumkin. Ushbu masala bilan pediater shug'ullanadi;
- • Hamshira tuman peditrini ogohlantiradi.
-
- Ota-onalar uch oyni o'tkazib yubordilar, agarda bola 1 yoshdan katta bo'lsa (barcha holatlarda):
- • Ushbu vaziyatni davolashga rioya qilishni oshirish maqsadida maslahatga qo'yiladi (rioya qilmaslik sabablarini va rioya qilishni oshirish chora-tadbirlari muxokama qilinadi);
- • Agarda, doimiy maslahatlar va vaziyatni yaxshilash bo'yicha chora-tadbirlar belgilanishiga qaramay, bemor uch oydan ortiq davolanishni o'tkazib yuborsa, bu vaziyat muxokamaga qo'yiladi;
- Ayrim dori vositalarini qabul qilishni rad etish
- Bemor davolanishni rad etishi mumkin. Tibbiyot nuqtai nazaridan sabablarni asosli bo'lishidan qat'iy nazar, ularni jiddiy qabul qilish va ayblamaslik kerak. Biror dori vositasidan yoki umumiy dozani rad etish samarasiz davolanish belgisi hisoblanadi. Rad etish bemorni davolanish qoidalariga to'liq rioya qilishni etarlicha tushunmaganligi sababli kelib chiqishi mumkin. Odatda, bemorlarga bir dori vositasini qabul qilishni rad etmaslikni **Харакатлар алгоритми:**
- Hamshira butunlay doza yoki biror bir dori vositasini rad etish sababini aniqlashi kerak;
- Keyin tibbiy jamoa bemor bilan birgalikda barcha dori vositalarini qabul qilish imkoniyatlarini ishlab chiqishi kerak; balki davolash protokoli bo'yicha dozani korrektsiya qilish talab etilishi mumkin;
- Nojo'ya ta'sirlarni yanada intensiv davolash, maslahatlarni kuchaytirish, shuningdek, ba'zi hollarda davolash tartibi yoki dozasini o'zgartirish haqidagi qarorlar konsiliumda qabul qilinadi;
- Nojo'ya ta'sirlarni yo'qotishga tegishli masalalar, davolash tartibini o'zgartirish haqidagi masalalardan avval muxokama qilinishi kerak;

Izoh: agarda shifokor, hamshira va maslahatchi bemorni davolashni davom ettirishiga ko'ndirish bo'yicha barcha choralarni qo'llaganlaridan keyin ham bemor davolanishni rad etsa, konsilium davolashni to'xtatish haqida qaror qabul qilishi mumkin.

- **Davolanishni rad etish va keyingi nazoratni yo'qotishdan keyin davolanishni tiklash**
- Ba'zi hollarda, avval nazoratda qolgan yoki davolanishni rad etgan bemorlar, davolanishni davom ettirishni istashlari mumkin. Ushbu holatlarni konsiliumga qo'yish kerak.
-
- Davolash samara bermaganda bemorlarni olib borish
- Ba'zi bemorlarda davolanishda ijobiy dinamika (klinik belgilar, rentgenografiya, balg'amni ekish bo'yicha konversiya) kuzatilmasligi mumkin. Bunday holatlar, qo'shimcha dorilarga chidamliligi, davolash samaradorligi va tartibini kuchaytirish uchun tekshirishni talab qiladi.
-
- **Dinamikada yaxshilanmaslikni ehtimoliy sabablari:**
- • Davolanishga rioya qilmaslik;
- • Davolash tartibini boshqa dori vositalariga chidamliligi;
- • Qo'shimcha chidamlilikni rivojlanishi;

- Jarayonni tarqoqligi yaxshilanishni sekin borishi sababli kutilayotgan natijani bermasligi;
- Yondosh kasalliklar (OIV, qandli diabet) etarlicha nazorat qilinmasa, yoki dori vositalarini yaxshi so'rilmasligi.

Samarasiz davolanish ("muvaffaqiyatsiz davolash") belgilariga quyidagilar kiradi:

- 10 oy davolanish davomida surtma va kultura taxlilida ijobiy natijalarni saqlanishi;
- Avval qo'llanilmagan ikkita dori vositasini qo'shish imkoni yo'qligi;
- Davolanishga moyil bo'lmagan, og'ir nojo'ya ta'sirlar;
- Klinik holatni umumiy yomonlashishi;
- Vazn yo'qotishni davom etishi;
- Nafas etishmovchiligini zo'rayishi.

Tibbiy konsilium, bemorda davolanish samarasizligi va hozirgi paytda alternativ davolash mavjud emasligini aniqlasa, ushbu bemor uchun mVni davolash to'xtatilishi kerak. Bu, bemorni keyingi nojo'ya ta'sirlarni kelib chiqishi va dori vositalariga qo'shimcha chidamlilik rivojlanishini oldini olish uchun amalga oshiriladi.

Bemor va uning oilasiga ruxiy ko'mak berilishi hamda bemor stasionarda davolanish yoki uyga ketish imkoniyatiga ega bo'lishi kerak. Bemorga shifokor qabuliga borish bilan uyda davolanish va uyda infeksiyon nazoratni yoki palatada palliativ yordamni ta'minlashni taklif qilish mumkin.

Palliativ parvarish

Samarasiz davolanishdan keyin va davolanishni boshqa variantlari mavjud bo'lmaganda bemorlarni olib borish, ruxiy ko'mak, oilani tibbiy savodxonligini oshirish va tibbiy palliativ davolashdan iborat bo'lishi kerak.

Palliativ parvarish uyda yoki stasionarda, palliativ parvarish mavjud bo'lgan joylarda amalga oshirilishi mumkin. Stasionar parvarish, bemorni umumiy ahvolini monitoring, parvarishni o'z ichiga oladi.

Palliativ davolash quyidagilardan iborat:

- og'riq va boshqa noxush alomatlarni engillashtirish;
- bemorga hayot va o'limni oddiy jarayonlar sifatida qarashga yordam berish;
- o'limni kelishini tezlashtirmaslik yoki sekinlashtirmaslik istagi;
- davolashga ruxiy-ijtimoiy va ma'naviy jihatlarini kiritish;
- bemorga o'limiga faol hayot kechirishiga ko'mak berish;
- oilaga yordam berish (og'ir yo'qotishni engib o'tish);
- jamoadan foydalanish (do'stlar, qarindoshlar, mutaxassislar, ruxshunoslar);
- palliativ davolash ixtisoslashtirilgan markazlar va uyda o'tkazilishi.

Bemor va uning oilasi kasallik haqida to'liq va aniq ma'lumot olishlari kerak. Har kuni yashash uchun kurashayotgan bemor, og'riqlarsiz va izzat-hurmatda o'lishga haqqi bor. Ushbu so'nggi kunlarda bemorni og'riqli muolajalardan iloji boricha cheklash kerak (oddiy sharoitda MV da davolash muolajalari etarlicha og'riqlidir). Imkon qadar bemorga so'nggi kunlarini maksimal qulaylikda o'tkazishni ta'minlanishi kerak.

Stasionardagi palliativ parvarishga quyidagilar kiradi:

- Ruxiy kuydagi palliativ yordam uchastka shifokori va uchastka hamshirasi tomonidan amalga oshiriladi, unga quyidagilar kiradi:
- Ruxiy ko'mak;
- Simptomatik davolash (mukovissidozni davolash dasturi bo'yicha);
- Hamshira parvarishi;
- Bemor yoki uning ota-onasining yashash joyi, ma'naviy va oilaviy ehtiyojlari haqidagi istaklarini muxokama qilish kerak;
- Infeksiyon nazoratga rioya qilish kerak.

Ota-onalarni qo'llab-quvvatlashning asosiy elementlari nimalardan iborat, post-diaagnostika.

MV diagnostikasi ko'pchilikda, kasallanish va o'limni kamaytirishga yo'naltirilgan bo'lib, yangi tug'ilgan chaqaloqlarni skrininggi orqali o'tkaziladi. Shunga qaramay, yuzaga kelishi mumkin bo'lgan kamchiliklarni tan olish va hal qilish kerak [2,4]. MV tashhisini qo'yish, ayniqsa, sog'lom bola uchun jarohatlidir. Ota-onalar, birinchi haftadagilardan ko'ra, ancha uzoq davom etadigan tashhisga ishonmaslik va undan chetlanishni his qilishlari mumkin [2,29]. Mvli bemorlarning ota-onalariga, ma'lumotlarni baholash, tashhis to'g'riligi, omon qolish usuli, qo'llab-quvvatlash va manbalarga bo'lgan ehtiyoji haqida axborot olishda maslahatlar berish va ruxiy qo'llab-quvvatlash kerak.

Ota-onalar farzandlarini ta'lim olishlari bilan shug'ullanishlari, salomatligidagi muammolar va ularni boshqarish o'rtasidagi muvozanatni ta'minlashlari kerak, bu esa bolani o'zini yaxshi baholash qobiliyatiga ega bo'lishiga imkon beradi

Asosiy vazifalar:

- bolani kundalik ishlari bilan davolanishini tashkil etish;
- ota-onalarga davolanishni qabul qilish va tayinlashga yordam berish;
- oila va do'stlari bilan tibbiy muammolar haqida maslahatlashish;
- zarur hollarda, ota-onalar uchun ruxiy-ijtimoiy maslahatlarni tashkil qilish;
- arzon moliyaviy yordam/imtiyoz/nafaqa va boshqa qo'llab-quvvatlash manbalari;
- Internet va ijtimoiy tarmoqlar saytlaridan MV va uni davolashni yangicha usullari haqida aniq ma'lumotlar olish; [2]

HISOB KITOB VA KUZATISH GURUHI

Umumiy tamoyillar

Dispanser kuzatuv – bu o'z vaqtida kasallikni va boshqa patologik jarayonlarni aniqlash maqsadida, bemorlarni salomatligini kuzatib borish, kasallik asoratlarini oldini olish, davolash va reabilitasiya qilish hamda ruxiy qo'llab-quvvatlashdir.

Dispanser nazorat quyidagilarda olib boriladi:

- Mukovissidozli bemorlar
- Mukovissidozga gumon qilinganlar – tibbiy yordam ko'rsatish yoki tibbiy ko'rik, dispanserizasiya vaqtida mukovissidoz belgilari aniqlanganda, qo'shimcha tekshirish o'tkaziladi va (yoki) dispanser kuzatishga olinadi;

Dispanser nazoratidagi shaxslar huquqlari

1. Hurmat va insoniy munosabat;
2. Diagnostika va davolanish;
3. Sanator-kurort davolanish;
4. Tekshirish va (yoki) davolanish uchun tibbiy muassasalar, stasionarda etarlicha muddatda bo'lish.

Dispanser nazoratidagi shaxslarning majburiyatlari

1. Tibbiy xodimlar tomonidan tayinlangan davolash-sog'lomlashtirish tadbirlariga rioya qilish;
2. Jamoat joylarida mukovissidozli bemorlar uchun sanitar-gigienik qoidalarga rioya qilish.

TIBBIY YORDAM SIFATINI BAHOLASH MEZONLARI

21 jadval

Kistoz fibrozli (mukovissidozli) bemorlarga tibbiy yordam ko'rsatishni tashkiliy-texnik sharoitlari.

Tibbiy yordam turi	Ixtisoslashtirilgan, shuningdek, yuqoritexnologiyali tibbiy yordam
Yosh guruhi	Bolalar
Tibbiy yordam ko'rsatish sharoitlari	stasionar, kunduzgi stasionar
Tibbiy yordam ko'rsatish shakli	rejali
Kasallik davri, boshqa xususiyatlari (mavjud bo'lganda)	

22 jadval.

Kistoz fibrozli (mukovissidozli) bemorlarga tibbiy yordam ko'rsatishni sifati mezonlari.

No	Mezon	Dalillarga ishonch darajasi	Tavsiyalarning ishonchlik darajasi
1.	Najasda pankreatik elastazani aniqlash ko'rsatkichi bajarilgan (agarda avvalgi 12 oyda bajarilmagan bo'lsa)	1	A

2.	Balg'amda florani mikrobiologik tekshirish o'tkazilgan (indusirlangan balg'amda, traxéal aspiratda)	1	B
3.	Birinchi marotaba ko'kyiringli tayoqcha aniqlanganda, zudlik bilan infektsiyani yuvib chiqarish uchun ikki dori vositasi bilan ichishga va ingalyasiya orqali antibakterial terapiya o'tkazilgan	1	B
4.	Pankreatin preparati bilan ferment o'rnini bosuvchi terapiya o'tkazilgan	1	B
5.	Ferment o'rnini bosuvchi terapiya samara bermaganda, giperacid holatni inkor qilish va korpektsiyasi maqsadida shifokor-gastroenterolog maslahati amalga oshirilgan	2	B
6.	Kuniga 12ming JB (ED) dan kam dozada pankreatik fermentlar bilan davolangan	2	B
7.	Surunkali sinusit zo'rayishida otorinolaringolog maslahati	2	B
8.	Nazal polipozda otorinolaringolog maslahati	2	B
9.	Jigar tsirrozida shifokor-transplantolog maslahati va transplantasiya varag'iga qayd qilingan	2	B
10.	Terorasiga gastrostoma qo'yilgan va vazni 10% persentildan kam bo'lganda tungi giperalimentasiya o'tkazilgan	2	B
11.	Nutritiv status korrektsiyasidan keyin jismoniy rivojlanish ko'rsatkichlariga 25-75% chegarasida erishish	2	B
12.	3 oylik davolanishdan keyin balg'am yoki tomoqdan surtmada ko'kyiringli tayyoqcha shtammlarini yo'qligi	1	B
13.	Ferment o'rnini bosuvchi terapiyada Koprogrammada neytral yog'ni aniqlanmasligi	1	C

6.1. Kasallik/sindromni kechishi va oqibatiga ta'sir qiluvchi qo'shimcha ma'lumot

Oqibatlar va prognoz

MV — surunkali davolanmaydigan kasallikdir, shuning uchun bemorlar faol dispanser ko'rigi va uzluksiz davolanishga muxtojdirlar [70].

Hozirgi kungacha mukovissidozni prognozi noxush bo'lib qolmoqda. O'lim ko'rsatkichi 50-60% ni tashkil qiladi, kichik yoshli bolalar o'rtasida – undan yuqori. Kech tashhis qo'yilganda va noto'g'ri davolanganda prognoz yana ham noxushdir. Mukovissidozli oilalarni tibbiy-genetik konsultasiyasi katta ahamiyatga ega bo'lmoqda.

Klinik protokolni yangilash tartibi

Klinik protokollar odatda, 3 yilda bir marotaba yangilanadi. Kasalliklarni tashhisi, davolash va reabilitasiya masalalariga tegishli bilimlar haqida, isbotlangan tibbiyot nuqtai nazaridan, yangi ma'lumotlar, asoslangan qo'shimcha/sharhlar yuzaga kelishi bilan yangilanish muddati qisqaradi. Yangilangan versiyasi tasdiqlangandan keyin avvalgi versiyalar kuchini yo'qotgan hisoblanadi.

Ilovalar

1 ilova. Mukovissidozli bemorni (ota-onasini) davolanishga roziligi shakli

Bemorni ota-onasi uchun ma'lumotlar

Sizning farzandingizga mukovissidoz tashhisi qo'yildi va sizga davolash tayinlandi. Siz davolashning foydalari, xavfi va mumkin bo'lgan natijalari to'g'risida bilish, davolash to'g'risida to'liq ma'lumot olish huquqiga egasiz va olingan ma'lumotlar asosida davolanishga rozilik berish to'g'risida qaror qabul qilishingiz mumkin.

Davolanish davomiyligi

Davolanish kursi davomiyligi – umr bo'yi. Siz ambulator sharoitda yoki stasionarda davolanishingiz mumkin.

Menda mukovissidoz kasalligi haqida ma'lumotga egaman, u:

- Xavfli kasallik hisoblanadi, chunki og'ir shakldagi nogironlik yoki o'limga olib kelishi mumkin;
- Umr bo'yi davolanishni talab qiladi.

Asoratlarni oldini olish uchun quyidagilar kerak:

- Tashhis qo'yilishi bilan davolanishni boshlash.
 - Davolash kursi ambulator sharoitda yoki stasionarda boshlanishi mumkin.
 - Pediatr tayinlagan turli xil dori vositalarini qabul qilishim kerak.
 - Shifokor davolanish tugaganligini aytmagunicha barcha dorilarni o'tkazib yubormay qabul qilishim kerak.
 - Ba'zi hollarda kasallikning o'zi noxush holatlar sababchisi bo'lishi mumkin, uni siz darhol jismonan sezmasligingiz mumkin, shuning uchun davolashni nazorat qilish maqsadida, qonning umumiy taxlili, rentgenografik tekshirish, davolanish davrida va undan keyin EKG tekshirishlar tayinlanadi.
- Agarda men davolanmasam yoki doimiy ravishda dori vositalarini qabul qilaolmasam:
- O'zim, hatto ahvolim yaxshi bo'lganda ham, atrofimdagi boshqa odamlarga (oilam va bolalarimga ham) yuqtirishim mumkinmi,
 - Mening kasalligim rivojlanishi mumkinmi, menda mavjud dori vositalariga o'rganib olishlik kelib chiqishi (ya'ni, kasallik davolanmasligi), mening o'limga olib kelishi mumkinmi. Мен ўз хоҳишимга кўра, даволаниш учун розилик бераман. Даволаниш жойи (амбулатор, госпитализация ёки уйда) ҳақидаги қарорни даволовчи шифокорим билан биргаликда қабул қиламиз. Даволаш режаси ва давомийлиги даволовчи шифокорим, шифокорлар консилиуми билан танлайди.

BEMORNI ROZILIGI

Yuqoridagilarni inobatga olib, mening farzandimda mukovissidozni davolashga rozilik beraman. Men o'zim imzolagan rozilik shaklini bir nusxasini oldim.

Bemorning F.I.Sh.: _____ bemorning imzosi: _____ sana: _____

Men, ushbu bemorga kasallikni davolash, kelib chiqishi mumkin bo'lgan xatarlar va foyda haqida barcha ma'lumotlarni etkazdim deb hisoblayman va bemor mening axborotimni tushunganligiga ishonaman.

Shifokor F.I.Sh.: _____ shifokor imzosi: _____ sana: _____

2ilova. Davolash konsiliumi varag'i

DAVOLASH KONSILIUMI

Davolanishni boshlanish joyi
Stasionar Ambulator

Davolash muasasasi: _____

Bemorni F.I.Sh.: _____

Manzili: _____

Yoshi: _____ jinsi: _____ Vazni: _____

Rezistentligi: _____ qachondan: _____

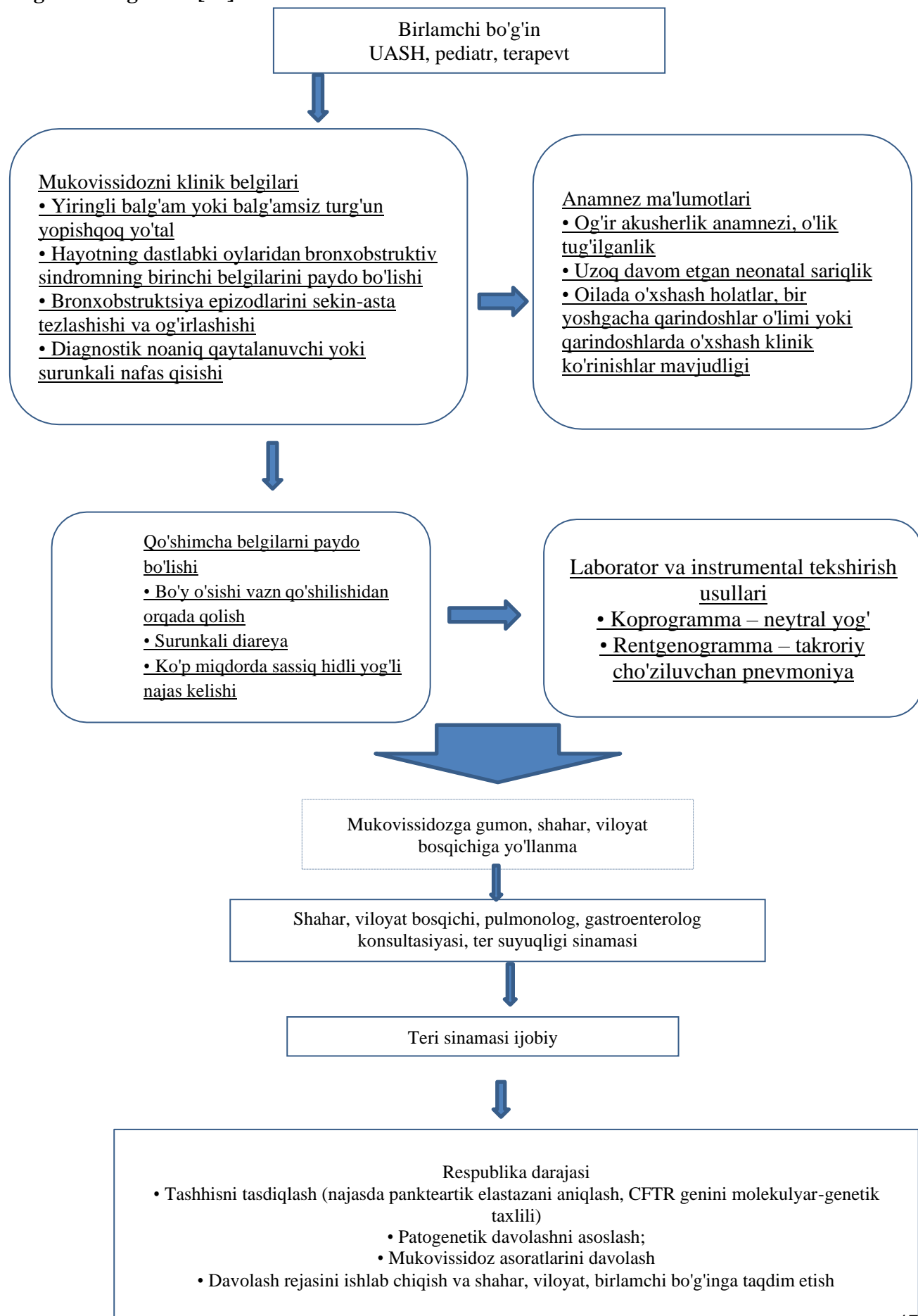
Bemorni tashhisi: _____

Genotiplash: _____

Konsilium sanasi	Konsilium o'tkazishni asoslash	Davolash tartibi	Takroriy konsilium sanasi	Ishtirokchilar imzosi

3 - ilova.

Diagnostik algoritm [52]:



**Mukovissidozli bemorlarda ingalyasiyada qo'llaniladigan dori vositalari dozasi
(1ta ingalyasiyaga)**

Dori vositalari guruhi	Tayinlanish shakli	Dozasi	izoh
β2-Agonistlar			
Fenoterol	Eritma 0,1%	0,5–0,75 mg (10-15 tomchi)	Taxikardiya xavfi
Salbutamol (Nebutamol)	Eritma 0,1%	1–2,5 mg (1–2,5 ml)	
Antixolinergik perapartlar			
Ipratropium bromid (atrovent)	Eritma 0,025%	0,25 mg (1 ml)	
Steroidlar			
Beklometazonid-propionat (beklazon)	DAI 50, 100, 250 mkg PI 50, 100 mkg	400–800 mkg/sut	Odatda kuniga 2 marta
Будесонид (пульмикорт, бенакорт)	DAI 100, 200 mkg PI 100, 200 mkg	400–800 mkg/sut	Odatda kuniga 2 marta, kichik dozalarda kuniga 1 marta
Флютиказон (небуфлюзон, фликсотид)	DAI 50, 125, 250 mkg PI 100, 250, 500 mkg	200–400 mkg/sut	Kuniga 2 marta
Kombinir preparatlar			
Berodual (berotek / atrovent)	Eritma 0,05% B. + 0,025% A.	1 ml = 20 tomchi	
Antibiotiklar			
Gentamisin		Kuniga 80 MgX 2 marta	
Tobramisin Tobi yoki Bramitob	eritma 300 mg	Kuniga 2 marta	
Kolistin	eritma	6 yoshgacha - 0,5 mln ED X 2 marta kuniga 6 yoshdan katta - 1-3 mln EDX2 marta kuniga	
Karbenisillin	eritma	Kuniga 1 g dan 2 marta	
Fluimusil-antibiotik	250 mg/ampula 500 mg/ampula	Kuniga 250-500 mg dan 2 marta	
Fuzafungin (bio- paroks)	DAI	Kuniga 5 dozadan 4 marta	
Sekretolitiklar			
0,9% NaCl eritmasi	eritma	Kuniga 2 ml 2 marta	Kamdan-kam 3 va 6% eritma foydalaniladi

3-6% NaCl eritmasi	eritma	Kuniga 2 ml 2 marta	Avval — bronxolitik
Gianeб 7%			
Mukolitiklar			
Asetilsistein (Ingamist)	2% eritma	Kuniga 2-3 ml dan	
Ambroksol	7,5 mg/ml eritma	2 marta ingalyasiya	
Dornaza alfa	2,5 mg ampula	Kuniga 1-2 ml dan 2 marta	erituvchisiz!

**izoh: DAI — dozalovchi aerosol ingalyator; ki — kukunli ingalyator.
Ingalyatorlarni Evropa sifat standarti EN-13544-1.**

ilova 5.

Informasiya dlya pasientov [47].

Mukovissidoz - CFTR gendagi mutasiyalar natijasida kelib chiqadigan irsiy kasallikdir. Genetik nuqson natijasida ko'pchilik ekzokrin bezlardan ajraladigan suyuqlik quyushib evakuatsiyasi qiyinlashadi.

Mukovissidoz bilan og'riqan bemorlarda nafas yo'llaridan shilliqning normal chiqishi buziladi, bu esa balg'amning turib qolishiga va yallig'lanish jarayoning rivojlanishiga olib keladi, shuning uchun bemorlarda balg'amli yo'tal kuzatiladi. Ko'pincha bunday bolalarda o'pkada nam va / yoki quruq mahalliy yoki keng tarqalgan xirillashlar eshitiladi. Mukovissidoz (kistozli fibroz) kasalligida butun organizm patologik jarayonda ishtirok etadi, ammo - nafas olish a'zolari, oshqozon osti bezi, jigar, o't yo'llari, oshqozon-ichak tizimi, ter bezlari ko'proq darajada zararlanadi.

Erta tashxislash va yangi terapevtik usullar tufayli mukovissidoz (kistozli fibroz) uzoq vaqtdan beri faqat Pediatrik muammo bo'lib xisoblanmaydi. Ko'pgina bemorlarda olib borilayotgan adekvat va o'z vaqtidagi davo muolajalari, shuningdek reabilitatsiya xayot sifatini yazshilashga ko'mak bermoqda. Mukovissidozli bemorlarni tashxislash va davolash pulmonolog, dietolog, otorinolog, gastroenterolog, psixolog, fizioterapevt shifokorlari bo'lgan multidissiplinar gurux tomonidan amalga oshiriladi. Har kuni nafas yo'llarini tozalashga qaratilgan tadbirlarni o'tkazish juda muhim. Ushbu usullar fizioterapevt tomonidan o'rgatiladi.

Tavsiyalar.

- Farzandingizni davolovchi shifokori tavsiya qilgan turli parhez yo'riqnomalariga rioya qiling.
- Farzandingizni passiv chekishdan uzoqda ushlang.
- Davolovchi shifokoringiz ko'rsatgan mashqlarni bajarishda farzandingizga ko'mak bering.

- Farzandingizni imkoni boricha jismoniy faollikni rag'batlantiring.
- Dorini farzandingizga faqat shifokori ko'rsatmasiga ko'ra bering.
- Agarda farzandingizga antibiotik buyurilgan bo'lsa, davolovchi shifokor ko'rsatmasiga ko'ra bering. Farzandingiz o'zini yaxshi his qilsa ham antibiotik berishni to'xtatmang.

O'ZBEKISTON RESPUBLIKASI PREZIDENTNING 2019 YIL 7 Sentyabrdagi "KAM UCHRAYDIGAN (ORFAN) VA BOSHQA IRSIY-GENETIK KASALLIKLARGA CHALINGAN BOLALARGA TIBBIY VA IJTIMOY YORDAM KO'RSATISHNI YANADA YAXSHILASH CHORA-TADBIRLARI TO'G'RISIDA" PQ-4440-SONLI QARORI

ADABIYOTLAR RO'YXATI

1. 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.
2. Alistair J.A. Duff, Scott C. Bell et al. ECFS best practice guidelines: the 2018 revision Carlo Castellani, Journal of Cystic Fibrosis 17 (2018) 153–178
3. C. Williams, R. Ranjendran, G. Ramage Pathogenesis of Fungal Infections in Cystic Fibrosis. Curr Fungal Infect Rep 2016; 10:163–169.
4. Castellani C, Southern KW, Brownlee K, Dankert Roelse J, Duff A, Farrell M, et al. European best practice guidelines for cystic fibrosis neonatal screening. J Cyst Fibros 2009; 8:153–73.
5. Clinical Guidelines: Care of Children with Cystic Fibrosis Royal Brompton Hospital, 7th edition, 2017.
6. Clinical Guidelines: Care of Children with Cystic fibrosis. www.rbht.nhs.uk/children of 2014 6th edition.
7. 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.
8. Consensus report. Early intervention and prevention of lung disease in cystic fibrosis: a European consensus. – J. of Cystic Fibrosis. - 2004.-№3.- P.67-91.
9. Cystic fibrosis pulmonary guidelines: chronic medications for maintenance of lung health. Am J Respir Crit Care Med. 2007; 176: 957–69.

10. Cystic fibrosis pulmonary guidelines. Chronic medications for maintenance of lung health. Guideline Summary/ NGC:009821, 2013 Apr 1 <https://www.guideline.gov/summaries/summary/45307>.
11. De Groot R, Hack BD, Weber A, et al. Pharmacokinetics of ticarcillin in patients with cystic fibrosis: a controlled prospective study. *Clin.Pharmacol.Ther.* 1990; 47:73–8.
12. Debray D. Et al. Best practice guidance for the diagnosis and management of cystic fibrosis-associated liver disease // *J. Cyst. Fibros.* 2011. Vol. 10. P. S29–S36.
13. F. Ratjen, A. Munck, P. Kho, G. Angyalosi Treatment of early *Pseudomonas aeruginosa* infection in patients with cystic fibrosis: the ELITE trial. *Thorax.* 2010 ;65 (4): 286- 291.
14. G. Taccetti, E. Bianchini, L. Cariani. Early antibiotic treatment for *Pseudomonas aeruginosa* eradication in patients with cystic fibrosis: A randomised multicentre study comparing two different protocols. *Thorax.* 2012; 67 (10) :853-859. 48
15. Guss AM, Roeselers G, Newton ILG, et al. Phylogenetic and metabolic diversity of bacteria associated with cystic fibrosis. *The ISME Journal.* 2011; 5 (1): 20–9.
16. Heubi JE, Schaeffer D, Ahrens RC, Sollo N, Strausbaugh S, Graff G, Jain R, Witte S, Forssmann K. Safety and efficacy of a novel microbial lipase in patients with exocrine pancreatic insufficiency due to cystic fibrosis: a randomized controlled clinical trial. *J Pediatr.* 2016; 176: 156-61.
17. KR, Chmiel JF, Konstan MW. *Paediatr Drugs.* The role of inhaled corticosteroids in the management of cystic fibrosis. 2009; 11 (2): 101-13.
18. Lambiase A, Catania MR, Del Pezzo M, Rossano F, Terlizzi V, Sepe A, Raia V. *Achromobacter spp.* respiratory tract infection in cystic fibrosis patients. *Eur. J. Clin. Microbiol. Infect. Dis.* 2011 Aug; 30 (8): 973-980.
19. Lands LC, Milner R, Cantin AM, Manson D, Corey M. High-dose ibuprofen in cystic fibrosis: Canadian safety and effectiveness trial. *J Pediatr.* 2007; 151: 249-54.
20. LaRusch J, Jung J, General IJ, Lewis MD, Park H W, Brand R E, Gelrud, A, Anderson M A, Banks PA, Conwell D, Lawrence C, Romagnuolo J, Baillie J, Alkaade S, Cote G, Gardner TB, Amann ST, Slivka A, Sandhu B, Aloe A, Kienholz ML, Yadav D, Barmada MM, Bahar I, Lee MG, Whitcomb DC. Mechanisms of CFTR functional variants that impair regulated bicarbonate permeation and increase risk for pancreatitis but not for cystic fibrosis. *PLOS Genetics.* 2014; 10 (7): e1004376 (1-15).
21. LittlewoodJM, WolfeSP. Control of malabsorption in cystic fibrosis. *Paediatr Drugs.* 2000; 2 (3): 205-22. 13.
22. M. Pihet, J. Carrere, B. Cimon, D. Chabasse, L. Delhaes, F. Symoens, J. P. Bouchara. Occurrence and relevance of filamentous fungi in respiratory secretions of patients with cystic fibrosis—a review. *Medical Mycology* 2009;
23. M.Sinaasappel, M.Stern, J.Littlewood, S.Wolfe, G.Steinkamp, HarryG.M. Heijerman. Nutrition in patients with cystic fibrosis: a European Consensus. *J Cyst Fibrosis.* 2002 (1): 51–75.
24. Mann HJ, Canafax DM, Cipolle RJ, et al. Increased dosage requirements of tobramycin and gentamicin for treating *Pseudomonas pneumonia* in patients with cystic fibrosis. *Pediatr. Pulmonol.* 1985; 1: 238–43.
25. Massimo Conese, Mario Romano, Maria Lucia Furnari, Elena Copreni, Ida De Fino, Francesca Pardo, Luis V. J. Galiotta. *New Genetic and Pharmacological Treatments for Cystic Fibrosis.* *Current Pediatric Reviews,* 2009, 5: 8-27.
26. Mayer-Hamblett N, Kronmal RA, Gibson RL, et al. Initial *Pseudomonas aeruginosa* treatment failure is associated with exacerbations in cystic fibrosis. *Pediatr. Pulmonol.* 2012; 47 (2): 125–34.
27. McCool FD, Rosen MJ. Nonpharmacologic Airway Clearance Therapies; ACCP Evidence-Based. *Chest.* 2006;129:250-259.
28. Munck A, Mayell SJ, Winters V, Shawcross A, Derichs N, Parad R, Barben J, Southern K W. Cystic Fibrosis Screen Positive, Inconclusive Diagnosis (CFSPID): A new designation and management recommendations for infants with an inconclusive diagnosis following newborn screening. *JCystFibros.* 2015; 14 (6): 706-713.

29. Nobili RM, Duff AJA, Ullrich G, Smrekar U, Havermans T, Bryon M, et al. Guiding principles on how to manage relevant psychological aspects within a CF team: interdisciplinary approaches. *J Cyst Fibros* 2011;10: S45–52.
30. P.A. Flume, P.J. Mogayzel, K.A. Robinson Cystic Fibrosis Pulmonary Guidelines: Treatment of Pulmonary Exacerbations. *Am. J. Respir. Crit. Care Med.* 2009; 180: 802–808.
31. P.J. Mogayzel, E.T. Naureckas, K.A. Robinson Cystic Fibrosis Pulmonary Guidelines. *Am. J. Respir. Crit. Care Med.* 2013; 187: 680–689.
32. Pukhalsky AL, Shmarina GV, Kapranov NI, Kokarovtseva SN, Pukhalskaya D, Kashirskaja NJ. Antiinflammatory and immunomodulating effects of clarithromycin in patients with cystic fibrosis lung disease. *Mediators Inflamm* 2004; 13: 111-7.
33. Rogers GB, Carroll MP, Serisier DJ, Hockey PM, Jones GR, Bruce KD. Characterization of bacterial community diversity in cystic fibrosis lung infections by use of 16S ribosomal DNA terminal restriction fragment length polymorphism profiling. *J Clin Microbiol* 2004; 42: 5176–5183.
34. Ros M., Casciaro R., Lucca F., Troiani P., Salonini E., Favilli F., Quattrucci S., Sher D., Assael B.M. Hyaluronic Acid improves the tolerability of hypertonic saline in the chronic treatment of cystic fibrosis patients: a multicenter, randomized, controlled clinical trial. *J Aerosol Med Pulm Drug Deliv.* 2014; 27 (2): 133–7.
35. S.Ziesing, S.Suerbaum, L.Sedlace. Fungal epidemiology and diversity in cystic fibrosis patients over a 5-year period in a national reference center *Medical Mycology* 2016; 54: 781–786
36. Saiman L, Marshall BC, Mayer-Hamblett N, et al. Azithromycin in patients with cystic fibrosis chronically infected with *Pseudomonas aeruginosa*: a randomized controlled trial. *JAMA.* 2003; 290: 1749-56.
37. Schluchter MD, Konstan MW, Xue L, Davis PB. Relationship between high-dose ibuprofen use and rate of decline in FEV1 among young patients with mild lung disease in the CFF Registry. *Ped. Pulmunol.*2004; Suppl. 27: 322.
38. Shruti M. Paranjape and Peter J. Mogayzel. *Pediatrics in Review* May 2014, 35 (5) 194-205; DOI: <https://doi.org/10.1542/pir.35-5-194>
39. Smyth A.R., Bell S.C., Bojcin S., Bryon M., Duff A., Flume P., Kashirskaya N., Munck A, Ratjen F., Schwarzenberg S.J., Sermet-Gaudelus I., Southern K.W., Taccetti G., Ullrich G., Wolfe S. European cystic fibrosis society standart soft care working group. Best practice guidelines. *J. Cyst. Fibros.* 2014; 13 (1): 23-42. <https://www.ecfs.eu/ecfs-standards-care/references> (дата обращения – 31.12.2016).
40. Standards for the Clinical Care of Children and Adults with Cystic Fibrosis in the UK. Second edition. December 2011.
41. Standards of Care and Good Clinical Practice for the Physiotherapy Management of Cystic.Fibrosis. Second edition. June 2011.
42. Tunney MM, Field TR, Moriarty TF, Patrick S, Doering G, Muhlebach MS, Wolfgang MC, Boucher R, Gilpin DF, McDowell A, Elborn JS. Detection of anaerobic bacteria in high numbers in sputum from patients with cystic fibrosis. *Am J Respir Crit Care Med* 2008; 1;177(9):995- 1001.
43. Turck D, Braegger CP, Colombo C, Dimitri Declercq D, Morton A, Pancheva R, Robberecht E, Stern M, Wolfe S, Schneider SM, Wilchansky M. ESPEN-ESPGHAN guidelines on nutrition care for infants, children and adults with cystic fibrosis. *Clinical Nutrition.* 2016; 35: 557-77.
44. Yusen RD, Edwards LB, Kucheryavaya AY, Benden C, Dipchand AI, Goldfarb SB, et al. The Registry of the International Society for Heart and Lung Transplantation
45. Баранов А.А., Намазова-Баранова Л.С., Симонова О.И., Каширская Н.Ю., Рославцева Е.А., Горинова Ю.В., Красовский С.А., Селимзянова Л.Р. Современные представления о диагностике и лечении детей с муковисцидозом *Педиатрическая фармакология* .2015 том 12. № 5
46. Баранов А.А. Федеральные клинические рекомендации по оказанию медицинской помощи детям с кистозным фиброзом (муковисцидозом) Россия, 2015.
47. Е.И. Кондратьева, Н.Ю. Каширская, Н.И. Капранов. Национальный консенсус «Муковисцидоз: определение, диагностические критерии, терапия» Российское общество

медицинских генетиков Российское респираторное общество Союз педиатров России Общероссийская общественная организация «Всероссийская ассоциация для больных муковисцидозом». Москва, 2016 г.

48. Капранов Н.И., Каширская Н.Ю. Муковисцидоз. В кн.: Хронические заболевания легких у детей. Розина Н.Н., Мизерницкий Ю.Л., ред. – М.: Практика, 2011: 94-107.

49. Капранов. Кистозный фиброз (муковисцидоз) у детей. Клинические рекомендации, 2016 год, Союз педиатров России.

50. Клинические рекомендации «Алгоритмы медицинской помощи больным сахарным диабетом». 7-й вып. Под ред. И.И. Дедова, М.В. Шестаковой. 2015. С. 112.

51. Клинические рекомендации, основанные на доказательной медицине: пер. с англ./ под ред. И.Н. Денисова, В.И. Кулакова, Р.М. Хаитова. - м.: Гэотар-Мед, 2001. - 1248 с.

52. Клинический протокол диагностики и лечения муковисцидоза МЗРК-2018

53. Красовский С.А, Каширская Н.Ю., Черняк А.В. и др. Генетическая характеристика больных муковисцидозом в Российской Федерации по данным Национального регистра (2014 г.). Пульмонология. 2016; 26 (2): 133-151.

54. Красовский С.А., Самойленко В.А., Амелина Е.Л. Муковисцидоз: диагностика, клиника, основные принципы терапии. Атмосфера. Пульмонология и аллергология 1*2013 С.42-46.

55. Муковисцидоз. Под редакцией Н.И. Капранова, Н.Ю. Каширской. МЕДПРАКТИКА-М.: 2014. 672 с.

56. Орлов А.В., Симонова О.И., Рославцева Е.А., Шадрин Д.И. Муковисцидоз (клиническая картина, диагностика, лечение, реабилитация, диспансеризация): учебное пособие для врачей. СПб.: Изд-во СЗГМУ им. И. И. Мечникова, 2014. — 160 с.

Протоколы заседаний Объединенной комиссии по качеству медицинских услуг МЗ РК, 2018

57. Рагнар Ханас, Ким С. Донахью, Джорджианна Клингенсмит, Питер Д.Ф. Свифт. Консенсус ISPAD по клинической практике, 2009. С. 233.

58. Регистр больных муковисцидозом в Российской Федерации. 2014 год. – М.: Медпрактика-М, 2015.

59. Рославцева Е.А., Капранов Н.И., Каширская Н.Ю., Симонова О.И. Национальная программа оптимизации вскармливания детей первого года жизни. М.: Союз педиатров России, 2011: 48, 49.

60. Шамсиев Ф.М., Мирсалихова Н.Х., Узакова Ш.Б., Абдуллаева М.К., Зуфарова Н.И. Клинико-диагностические особенности детей, больных муковисцидозом. Журнал инфекция, иммунитет и фармакология. Ташкент-2019. -№3. -С.108-117.

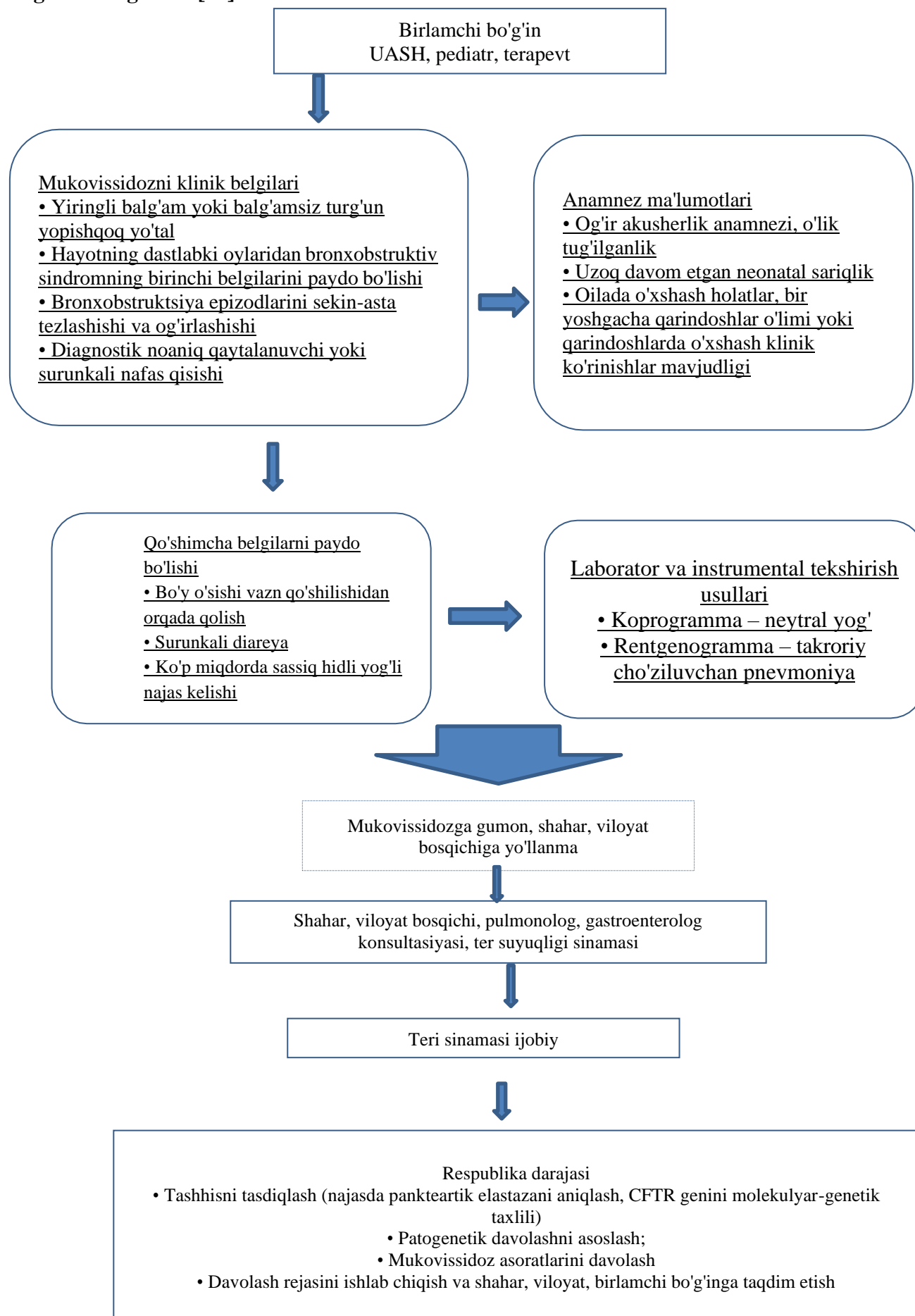
61. Шамсиев Ф.М., Мирсалихова Н.Х., Узакова Ш.Б., Зуфарова Н.И. Педиатрия Научно-практический журнал Ташкент-2019. -№4. -С.70-76.

62. Шерман В.Д. и др. Современный алгоритм диагностики Муковисцидоза, Педиатрия №4, 2015, стр. 69-74

63. Шерман В.Д., Каширская Н.Ю., Кондратьева Е.И., Воронкова А.Ю., Капранов Н.И., Амелина Е.Л., Красовский С.А., Петрова Н.В., Поляков А.В., Иващенко Т.Э., Павлов А.Е., Зинченко Р.А., Гинтер Е.К., Куцев С.И., Одиноква О.Н., Назаренко Л.П., Ашерова И.К., Гембицкая Т.Е., Ильенкова Н.А., Каримова И.П., Мерзлова Н.Б., Намазова-Баранова Л.С., Неретина А.Ф., Никонова В.С., Орлов А.В., Протасова Т.А., Семькин С.Ю., Сергиенко Д.Ф., Симонова О.И., Шабалова Л.А. Муковисцидоз: определение, диагностические критерии, терапия раздел «Диагностика муковисцидоза» (печатается с сокращением). Педиатрия. Журнал имени Г. Н. Сперанского. 2017; 96 (2): 90-98.

3 - ilova.

Diagnostik algoritm [52]:



**Mukovissidozli bemorlarda ingalyasiyada qo'llaniladigan dori vositalari dozasi
(1ta ingalyasiyaga)**

Dori vositalari guruhi	Tayinlanish shakli	Dozasi	izoh
β2-Agonistlar			
Fenoterol	Eritma 0,1%	0,5–0,75 mg (10-15 tomchi)	Taxikardiya xavfi
Salbutamol (Nebutamol)	Eritma 0,1%	1–2,5 mg (1–2,5 ml)	
Antixolinergik perapartlar			
Ipratropium bromid (atrovent)	Eritma 0,025%	0,25 mg (1 ml)	
Steroidlar			
Beklometazonid-propionat (beklazon)	DAI 50, 100, 250 mkg PI 50, 100 mkg	400–800 mkg/sut	Odatda kuniga 2 marta
Будесонид (пульмикорт, бенакорт)	DAI 100, 200 mkg PI 100, 200 mkg	400–800 mkg/sut	Odatda kuniga 2 marta, kichik dozalarda kuniga 1 marta
Флютиказон (небуфлюзон, фликсотид)	DAI 50, 125, 250 mkg PI 100, 250, 500 mkg	200–400 mkg/sut	Kuniga 2 marta
Kombinir preparatlar			
Berodual (berotek / atrovent)	Eritma 0,05% B. + 0,025% A.	1 ml = 20 tomchi	
Antibiotiklar			
Gentamisin		Kuniga 80 MgX 2 marta	
Tobramisin Tobi yoki Bramitob	eritma 300 mg	Kuniga 2 marta	
Kolistin	eritma	6 yoshgacha - 0,5 mln ED X 2 marta kuniga 6 yoshdan katta - 1-3 mln EDX2 marta kuniga	
Karbenisillin	eritma	Kuniga 1 g dan 2 marta	
Fluimusil-antibiotik	250 mg/ampula 500 mg/ampula	Kuniga 250-500 mg dan 2 marta	
Fuzafungin (bio- paroks)	DAI	Kuniga 5 dozadan 4 marta	
Sekretolitiklar			
0,9% NaCl eritmasi	eritma	Kuniga 2 ml 2 marta	Kamdan-kam 3 va 6% eritma foydalaniladi

3-6% NaCl eritmasi	eritma	Kuniga 2 ml 2 marta	Avval — bronxolitik
Gianeб 7%			
Mukolitiklar			
Asetilsistein (Ingamist)	2% eritma	Kuniga 2-3 ml dan	
Ambroksol	7,5 mg/ml eritma	2 marta ingalyasiya	
Dornaza alfa	2,5 mg ampula	Kuniga 1-2 ml dan 2 marta	erituvchisiz!

**izoh: DAI — dozalovchi aerosol ingalyator; ki — kukunli ingalyator.
Ingalyatorlarni Evropa sifat standarti EN-13544-1.**

ilova 5.

Informasiya dlya pasientov [47].

Mukovissidoz - CFTR gendagi mutasiyalar natijasida kelib chiqadigan irsiy kasallikdir. Genetik nuqson natijasida ko'pchilik ekzokrin bezlardan ajraladigan suyuqlik quyushib evakuatsiyasi qiyinlashadi.

Mukovissidoz bilan og'riqan bemorlarda nafas yo'llaridan shilliqning normal chiqishi buziladi, bu esa balg'amning turib qolishiga va yallig'lanish jarayoning rivojlanishiga olib keladi, shuning uchun bemorlarda balg'amli yo'tal kuzatiladi. Ko'pincha bunday bolalarda o'pkada nam va / yoki quruq mahalliy yoki keng tarqalgan xirillashlar eshitiladi. Mukovissidoz (kistozli fibroz) kasalligida butun organizm patologik jarayonda ishtirok etadi, ammo - nafas olish a'zolari, oshqozon osti bezi, jigar, o't yo'llari, oshqozon-ichak tizimi, ter bezlari ko'proq darajada zararlanadi.

Erta tashxislash va yangi terapevtik usullar tufayli mukovissidoz (kistozli fibroz) uzoq vaqtdan beri faqat Peditrik muammo bo'lib xisoblanmaydi. Ko'pgina bemorlarda olib borilayotgan adekvat va o'z vaqtidagi davolash muolajalari, shuningdek reabilitatsiya xayot sifatini yaxshilashga ko'mak bermoqda. Mukovissidozli bemorlarni tashxislash va davolash pulmonolog, dietolog, otorinolaringolog, gastroenterolog, psixolog, fizioterapevt shifokorlari bo'lgan multidissiplinar gurux tomonidan amalga oshiriladi. Har kuni nafas yo'llarini tozalashga qaratilgan tadbirlarni o'tkazish juda muhim. Ushbu usullar fizioterapevt tomonidan o'rgatiladi.

Tavsiyalar.

- Farzandingizni davolovchi shifokori tavsiya qilgan turli parhez yo'riqnomalariga rioya qiling.
- Farzandingizni passiv chekishdan uzoqda ushlang.
- Davolovchi shifokoringiz ko'rsatgan mashqlarni bajarishda farzandingizga ko'mak bering.

- Farzandingizni imkoni boricha jismoniy faollikni rag'batlantiring.
- Dorini farzandingizga faqat shifokori ko'rsatmasiga ko'ra bering.
- Agarda farzandingizga antibiotik buyurilgan bo'lsa, davolovchi shifokor ko'rsatmasiga ko'ra bering. Farzandingiz o'zini yaxshi his qilsa ham antibiotik berishni to'xtatmang.

**O'ZBEKISTON RESPUBLIKASI PREZIDENTNING 2019 YIL 7 Sentyabrdagi
"KAM UCHRAYDIGAN (ORFAN) VA BOSHQA IRSIY-GENETIK KASALLIKLARGA
CHALINGAN BOLALARGA TIBBIY VA IJTIMOY YORDAM KO'RSATISHNI YANADA
YAXSHILASH CHORA-TADBIRLARI TO'G'RISIDA" PQ-4440-SONLI QARORI**

ADABIYOTLAR RO'YXATI

1. 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.
2. Alistair J.A. Duff, Scott C. Bell et al. ECFS best practice guidelines: the 2018 revision Carlo Castellani, Journal of Cystic Fibrosis 17 (2018) 153–178
3. C. Williams, R. Ranjendran, G. Ramage Pathogenesis of Fungal Infections in Cystic Fibrosis. Curr Fungal Infect Rep 2016; 10:163–169.
4. Castellani C, Southern KW, Brownlee K, Dankert Roelse J, Duff A, Farrell M, et al. European best practice guidelines for cystic fibrosis neonatal screening. J Cyst Fibros 2009; 8:153–73.
5. Clinical Guidelines: Care of Children with Cystic Fibrosis Royal Brompton Hospital, 7th edition, 2017.
6. Clinical Guidelines: Care of Children with Cystic fibrosis. www.rbht.nhs.uk/children of 2014 6th edition.
7. 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.
8. Consensus report. Early intervention and prevention of lung disease in cystic fibrosis: a European consensus. – J. of Cystic Fibrosis. - 2004.-№3.- P.67-91.
9. Cystic fibrosis pulmonary guidelines: chronic medications for maintenance of lung health. Am J Respir Crit Care Med. 2007; 176: 957–69.

10. Cystic fibrosis pulmonary guidelines. Chronic medications for maintenance of lung health. Guideline Summary/ NGC:009821, 2013 Apr 1 <https://www.guideline.gov/summaries/summary/45307>.
11. De Groot R, Hack BD, Weber A, et al. Pharmacokinetics of ticarcillin in patients with cystic fibrosis: a controlled prospective study. *Clin.Pharmacol.Ther.* 1990; 47:73–8.
12. Debray D. Et al. Best practice guidance for the diagnosis and management of cystic fibrosis-associated liver disease // *J. Cyst. Fibros.* 2011. Vol. 10. P. S29–S36.
13. F. Ratjen, A. Munck, P. Kho, G. Angyalosi Treatment of early *Pseudomonas aeruginosa* infection in patients with cystic fibrosis: the ELITE trial. *Thorax.* 2010 ;65 (4): 286- 291.
14. G. Taccetti, E. Bianchini, L. Cariani. Early antibiotic treatment for *Pseudomonas aeruginosa* eradication in patients with cystic fibrosis: A randomised multicentre study comparing two different protocols. *Thorax.* 2012; 67 (10) :853-859. 48
15. Guss AM, Roeselers G, Newton ILG, et al. Phylogenetic and metabolic diversity of bacteria associated with cystic fibrosis. *The ISME Journal.* 2011; 5 (1): 20–9.
16. Heubi JE, Schaeffer D, Ahrens RC, Sollo N, Strausbaugh S, Graff G, Jain R, Witte S, Forssmann K. Safety and efficacy of a novel microbial lipase in patients with exocrine pancreatic insufficiency due to cystic fibrosis: a randomized controlled clinical trial. *J Pediatr.* 2016; 176: 156-61.
17. KR, Chmiel JF, Konstan MW. *Paediatr Drugs.* The role of inhaled corticosteroids in the management of cystic fibrosis. 2009; 11 (2): 101-13.
18. Lambiase A, Catania MR, Del Pezzo M, Rossano F, Terlizzi V, Sepe A, Raia V. *Achromobacter* spp. respiratory tract infection in cystic fibrosis patients. *Eur. J. Clin. Microbiol. Infect. Dis.* 2011 Aug; 30 (8): 973-980.
19. Lands LC, Milner R, Cantin AM, Manson D, Corey M. High-dose ibuprofen in cystic fibrosis: Canadian safety and effectiveness trial. *J Pediatr.* 2007; 151: 249-54.
20. LaRusch J, Jung J, General IJ, Lewis MD, Park H W, Brand R E, Gelrud, A, Anderson M A, Banks PA, Conwell D, Lawrence C, Romagnuolo J, Baillie J, Alkaade S, Cote G, Gardner TB, Amann ST, Slivka A, Sandhu B, Aloe A, Kienholz ML, Yadav D, Barmada MM, Bahar I, Lee MG, Whitcomb DC. Mechanisms of CFTR functional variants that impair regulated bicarbonate permeation and increase risk for pancreatitis but not for cystic fibrosis. *PLOS Genetics.* 2014; 10 (7): e1004376 (1-15).
21. LittlewoodJM, WolfeSP. Control of malabsorption in cystic fibrosis. *Paediatr Drugs.* 2000; 2 (3): 205-22. 13.
22. M. Pihet, J. Carrere, B. Cimon, D. Chabasse, L. Delhaes, F. Symoens, J. P. Bouchara. Occurrence and relevance of filamentous fungi in respiratory secretions of patients with cystic fibrosis—a review. *Medical Mycology* 2009;
23. M.Sinaasappel, M.Stern, J.Littlewood, S.Wolfe, G.Steinkamp, HarryG.M. Heijerman. Nutrition in patients with cystic fibrosis: a European Consensus. *J Cyst Fibrosis.* 2002 (1): 51–75.
24. Mann HJ, Canafax DM, Cipolle RJ, et al. Increased dosage requirements of tobramycin and gentamicin for treating *Pseudomonas pneumonia* in patients with cystic fibrosis. *Pediatr. Pulmonol.* 1985; 1: 238–43.
25. Massimo Conese, Mario Romano, Maria Lucia Furnari, Elena Copreni, Ida De Fino, Francesca Pardo, Luis V. J. Galiotta. *New Genetic and Pharmacological Treatments for Cystic Fibrosis.* *Current Pediatric Reviews,* 2009, 5: 8-27.
26. Mayer-Hamblett N, Kronmal RA, Gibson RL, et al. Initial *Pseudomonas aeruginosa* treatment failure is associated with exacerbations in cystic fibrosis. *Pediatr. Pulmonol.* 2012; 47 (2): 125–34.
27. McCool FD, Rosen MJ. Nonpharmacologic Airway Clearance Therapies; ACCP Evidence-Based. *Chest.* 2006;129:250-259.
28. Munck A, Mayell SJ, Winters V, Shawcross A, Derichs N, Parad R, Barben J, Southern K W. Cystic Fibrosis Screen Positive, Inconclusive Diagnosis (CFSPID): A new designation and management recommendations for infants with an inconclusive diagnosis following newborn screening. *JCystFibros.* 2015; 14 (6): 706-713.

29. Nobili RM, Duff AJA, Ullrich G, Smrekar U, Havermans T, Bryon M, et al. Guiding principles on how to manage relevant psychological aspects within a CF team: interdisciplinary approaches. *J Cyst Fibros* 2011;10: S45–52.
30. P.A. Flume, P.J. Mogayzel, K.A. Robinson Cystic Fibrosis Pulmonary Guidelines: Treatment of Pulmonary Exacerbations. *Am. J. Respir. Crit. Care Med.* 2009; 180: 802–808.
31. P.J. Mogayzel, E.T. Naureckas, K.A. Robinson Cystic Fibrosis Pulmonary Guidelines. *Am. J. Respir. Crit. Care Med.* 2013; 187: 680–689.
32. Pukhalsky AL, Shmarina GV, Kapranov NI, Kokarovtseva SN, Pukhalskaya D, Kashirskaja NJ. Antiinflammatory and immunomodulating effects of clarithromycin in patients with cystic fibrosis lung disease. *Mediators Inflamm* 2004; 13: 111-7.
33. Rogers GB, Carroll MP, Serisier DJ, Hockey PM, Jones GR, Bruce KD. Characterization of bacterial community diversity in cystic fibrosis lung infections by use of 16S ribosomal DNA terminal restriction fragment length polymorphism profiling. *J Clin Microbiol* 2004; 42: 5176–5183.
34. Ros M., Casciaro R., Lucca F., Troiani P., Salonini E., Favilli F., Quattrucci S., Sher D., Assael B.M. Hyaluronic Acid improves the tolerability of hypertonic saline in the chronic treatment of cystic fibrosis patients: a multicenter, randomized, controlled clinical trial. *J Aerosol Med Pulm Drug Deliv.* 2014; 27 (2): 133–7.
35. S.Ziesing, S.Suerbaum, L.Sedlace. Fungal epidemiology and diversity in cystic fibrosis patients over a 5-year period in a national reference center *Medical Mycology* 2016; 54: 781–786
36. Saiman L, Marshall BC, Mayer-Hamblett N, et al. Azithromycin in patients with cystic fibrosis chronically infected with *Pseudomonas aeruginosa*: a randomized controlled trial. *JAMA.* 2003; 290: 1749-56.
37. Schluchter MD, Konstan MW, Xue L, Davis PB. Relationship between high-dose ibuprofen use and rate of decline in FEV1 among young patients with mild lung disease in the CFF Registry. *Ped. Pulmunol.*2004; Suppl. 27: 322.
38. Shruti M. Paranjape and Peter J. Mogayzel. *Pediatrics in Review* May 2014, 35 (5) 194-205; DOI: <https://doi.org/10.1542/pir.35-5-194>
39. Smyth A.R., Bell S.C., Bojcin S., Bryon M., Duff A., Flume P., Kashirskaya N., Munck A, Ratjen F., Schwarzenberg S.J., Sermet-Gaudelus I., Southern K.W., Taccetti G., Ullrich G., Wolfe S. European cystic fibrosis society standart soft care working group. Best practice guidelines. *J. Cyst. Fibros.* 2014; 13 (1): 23-42. <https://www.ecfs.eu/ecfs-standards-care/references> (дата обращения – 31.12.2016).
40. Standards for the Clinical Care of Children and Adults with Cystic Fibrosis in the UK. Second edition. December 2011.
41. Standards of Care and Good Clinical Practice for the Physiotherapy Management of Cystic.Fibrosis. Second edition. June 2011.
42. Tunney MM, Field TR, Moriarty TF, Patrick S, Doering G, Muhlebach MS, Wolfgang MC, Boucher R, Gilpin DF, McDowell A, Elborn JS. Detection of anaerobic bacteria in high numbers in sputum from patients with cystic fibrosis. *Am J Respir Crit Care Med* 2008; 1;177(9):995- 1001.
43. Turck D, Braegger CP, Colombo C, Dimitri Declercq D, Morton A, Pancheva R, Robberecht E, Stern M, Wolfe S, Schneider SM, Wilchansky M. ESPEN-ESPGHAN guidelines on nutrition care for infants, children and adults with cystic fibrosis. *Clinical Nutrition.* 2016; 35: 557-77.
44. Yusen RD, Edwards LB, Kucheryavaya AY, Benden C, Dipchand AI, Goldfarb SB, et al. The Registry of the International Society for Heart and Lung Transplantation
45. Баранов А.А., Намазова-Баранова Л.С., Симонова О.И., Каширская Н.Ю., Рославцева Е.А., Горинова Ю.В., Красовский С.А., Селимзянова Л.Р. Современные представления о диагностике и лечении детей с муковисцидозом *Педиатрическая фармакология* .2015 том 12. № 5
46. Баранов А.А. Федеральные клинические рекомендации по оказанию медицинской помощи детям с кистозным фиброзом (муковисцидозом) Россия, 2015.
47. Е.И. Кондратьева, Н.Ю. Каширская, Н.И. Капранов. Национальный консенсус «Муковисцидоз: определение, диагностические критерии, терапия» Российское общество

медицинских генетиков Российское респираторное общество Союз педиатров России Общероссийская общественная организация «Всероссийская ассоциация для больных муковисцидозом». Москва, 2016 г.

48. Капранов Н.И., Каширская Н.Ю. Муковисцидоз. В кн.: Хронические заболевания легких у детей. Розина Н.Н., Мизерницкий Ю.Л., ред. – М.: Практика, 2011: 94-107.

49. Капранов. Кистозный фиброз (муковисцидоз) у детей. Клинические рекомендации, 2016 год, Союз педиатров России.

50. Клинические рекомендации «Алгоритмы медицинской помощи больным сахарным диабетом». 7-й вып. Под ред. И.И. Дедова, М.В. Шестаковой. 2015. С. 112.

51. Клинические рекомендации, основанные на доказательной медицине: пер. с англ./ под ред. И.Н. Денисова, В.И. Кулакова, Р.М. Хаитова. - м.: Гэотар-Мед, 2001. - 1248 с.

52. Клинический протокол диагностики и лечения муковисцидоза МЗРК-2018

53. Красовский С.А, Каширская НЮ, Черняк АВ и др. Генетическая характеристика больных муковисцидозом в Российской Федерации по данным Национального регистра (2014 г.). Пульмонология. 2016; 26 (2): 133-151.

54. Красовский С.А., Самойленко В.А., Амелина Е.Л. Муковисцидоз: диагностика, клиника, основные принципы терапии. Атмосфера. Пульмонология и аллергология 1*2013 С.42-46.

55. Муковисцидоз. Под редакцией Н.И. Капранова, Н.Ю. Каширской. МЕДПРАКТИКА-М.: 2014. 672 с.

56. Орлов А.В., Симонова О.И., Рославцева Е.А., Шадрин Д.И. Муковисцидоз (клиническая картина, диагностика, лечение, реабилитация, диспансеризация): учебное пособие для врачей. СПб.: Изд-во СЗГМУ им. И. И. Мечникова, 2014. — 160 с.

Протоколы заседаний Объединенной комиссии по качеству медицинских услуг МЗ РК, 2018

57. Рагнар Ханас, Ким С. Донахью, Джорджианна Клингенсмит, Питер Д.Ф. Свифт. Консенсус ISPAD по клинической практике, 2009. С. 233.

58. Регистр больных муковисцидозом в Российской Федерации. 2014 год. – М.: Медпрактика-М, 2015.

59. Рославцева Е.А., Капранов Н.И., Каширская Н.Ю., Симонова О.И. Национальная программа оптимизации вскармливания детей первого года жизни. М.: Союз педиатров России, 2011: 48, 49.

60. Шамсиев Ф.М., Мирсалихова Н.Х., Узакова Ш.Б., Абдуллаева М.К., Зуфарова Н.И. Клинико-диагностические особенности детей, больных муковисцидозом. Журнал инфекция, иммунитет и фармакология. Ташкент-2019. -№3. -С.108-117.

61. Шамсиев Ф.М., Мирсалихова Н.Х., Узакова Ш.Б., Зуфарова Н.И. Педиатрия Научно-практический журнал Ташкент-2019. -№4. -С.70-76.

62. Шерман В.Д. и др. Современный алгоритм диагностики Муковисциоза, Педиатрия №4, 2015, стр. 69-74

63. Шерман В.Д., Каширская Н.Ю., Кондратьева Е.И., Воронкова А.Ю., Капранов Н.И., Амелина Е.Л., Красовский С.А., Петрова Н.В., Поляков А.В., Иващенко Т.Э., Павлов А.Е., Зинченко Р.А., Гинтер Е.К., Куцев С.И., Одиноква О.Н., Назаренко Л.П., Ашерова И.К., Гембицкая Т.Е., Ильенкова Н.А., Каримова И.П., Мерзлова Н.Б., Намазова-Баранова Л.С., Неретина А.Ф., Никонова В.С., Орлов А.В., Протасова Т.А., Семькин С.Ю., Сергиенко Д.Ф., Симонова О.И., Шабалова Л.А. Муковисцидоз: определение, диагностические критерии, терапия раздел «Диагностика муковисцидоза» (печатается с сокращением). Педиатрия. Журнал имени Г. Н. Сперанского. 2017; 96 (2): 90-98.