

()

..

2015 .

ОГЛАВЛЕНИЕ

..... ! .	
.....	3
.....	6
.....	6
.....	4
.....	5
.....	6
.....	8
.....	11
.....	12
.....	29
.....	29

()

XVII

» 15

2013 .,

«

XVIII

«

»

2014 .
14

2015 .

:

/ ,

, / :

, :

, EMBASE, MEDLINE PubMed. - 5 .

, :

- ;
- .

, :

- - ;
- .

,

,

,

,

,

,

.

:

,

:

.

(Good Practice Points – GPPs)

-
-

(1-2)

(. 1) – good practice points (GPPs)

(-)

1.

1	,	,	,
1	,	(,
1	,	,	,
2	,	,	,
2	,	(,

2			
---	--	--	--

*

(-) — -

-10

- E84
- E84.0
- E84.1
- E84.8
- E84.9

1:600 1:17000

1:10000

39,5

1989

7

27

250 000

2 000

(),

: F508del (52,79%), FTRdele (2,3-6,32%), E92K(2,65%), 2184insA (2,02%), 3849+10kbC>T (1,65%), 2143delT (1,65%), G542X (1,33%), N1303K (1,33%), W1282X (1,11%), L138ins (1,06%).

(2).

2.

	<i>Pseudomonas aeruginosa (P. aeruginosa)</i>	
	(-),	(-),
	/	
) (

(95%).

: - 2,3% ; - 2,1% ; - 12% ; - 0,8% ; - 1,3%.

(PI);

- (PS);

- ;

- 2;

- 2;

- (ABPA)²;

- 2;

- 2;

- 1;

- ;

- ,

3.

3.

1.	1.	1. :	:		I	,
(-)	2.	,	- ,		II	,
2.	:	,	,		III	,
3.	,	2. :	,			,
	3.	,	.			(,)
	:					,
	,					,

2, 5, (.4). 4.

	/
	« »
	<i>Pseudomonasaeruginosa</i> « »
	« »

: *Haemophilus influenzae* (*H. influenzae*), *P. aeruginosa*, *Staphylococcus aureus* (*S. aureus*), *Burkholderia cepacia* (*B. cepacia*).

, :
 (1959 .) « 40-59
 / , 60 » / (100).
 30 , 3-10 .
 : 80 / ; : 50-80 / ;
 - 50 / . 170 /

40 mV; -5mV -
 -40 mV - 90 mV
 , :
 - / ;
 - / ;
 - .

5. , 5.

(, -)		

6. [SmithA.R., 2014]. 6.
 2014

/	, (CFTR-2 http://www.cftr2.org)

· ().

· 1 2 - () ,

·) · ,

· ().

4 :

- ,

- ,

- ,

- - ,

7.

I	3-4 (7-8 – –) –
II	(70 /) 21-28-
III	(40 /) –
IV	– –

1. (– 84.0) [*delF*
508/*delF508*], - , ·

· 0-1 ·

2. [: *2143delT*], -

·

·

II ·

·

² ; -1 100 200 / -1 100 /

(F4

METAVIR -

³).

2

2

-
-
-
-
-
-
-
-
-

(2A) —

- ;
- ;
- ;
- .

(, , .),
 , .

- (: *R05CB01*) - ,
 , / , 30 / / 2-3 (2).
- 1-2 / / 2-3 : (: *R05CB*) -
 / 3-5 / / (2).
- (*ATX:R05CB13*) - (1).

- 7% 2,5 (*A12CA01*)-
 4,5 (2B).
() - (1B).

: () ,
 : () .
 :) .
 : , - ,

:
 - (,) ; 1
 85%) ;
 :
 : (: *R03CC02*) « (2B) » (2) ;

-

() . 6
 () ;
 (2,5 15-30) ,
 ;
 ;
 () ,
 3- .
 ;
 P.
aeruginosa *B. cepacia*,
 3. *P. aeruginosa*;
 4. ;
 () ;
 , *P. aeruginosa*,
 () ;
 () ;
 8.

Staphylococcus aureus *Haemophilus influenzae* (2)

+	40-100 /	1,5-2		2-3
(: J01CA04)				
: J01CF04	100 /	2		4
A01AB22	8 45 1 2,2 / 2 2,2 - 4,4 / 1,1 - 2,2 / 2 45 (12)	1 -200 100		1- 2
: J01DB01	25-50-100 /			3-4

:J01DC04	20-40 / 1 375 1-7 500 >7 1,5	1.5		3
ATX:J01DD08	8 / 6 -1 -75 1-4 -100 5-10 -200 11-12 -300	400		1-2
: J01FA10	>6 -10 / 15-25 -200 26-35 -300 36-45 -400	500		1 7-10
: J01FA09	15 / 1-2 -125 3-6 -250 7-9 -375 >10 -500	1		2
:J01FA07	40-50 /	1-3		2-3
: J01FF01	20-40 \	1,8 -2,4		3-4
+ :J01DD62	1 12 - 80 / 160 /	2-4 (8)	/	2 (4)
- : J01EE01	6-10 \ 5 240 6 -5 -480 6-12 -480 -960 12 -1920 50%	320 1600		2-3
: J04AB02	10-20 /	0,6-1,2		2-4
J01XC01	40-60 /	2,25		3
J01BA01	50-100 /	2-4		3-4
:J01CF05	100 /	4-8	/	3-4
:J01DD04	50-80 /	4	/ /	1-2
ATX:J01DC02	20 -30 150- 200 /	0,5 – 1 3-9	/	2 3-4

P. aeruginosa

2-3

P. aeruginosa

Pseudomonas aeruginosa

<i>:J01GB06</i>	15-20 /	700-1000	/	1-2
				< 3 /
<i>:J01GB03</i>	10 /	10 \	/	1-2
<i>: J01GB01</i>	10 \ ,	(1	3-4) < 1 /
<i>: J01MA02</i>	15-40 /	1,5-2,25		2-3
	10 /	800	/	2
<i>: J01DD02</i>	150-250 /	6-9	/	2-3
<i>:J01DD08</i>	100-150 /	4-6	/	2-3
+	270-360 /	13,5	/	3-4
<i>ATX: J01CR05</i>				
+	320-400 /	9-18	/	4
<i>: J01CR03</i>				
+	150-200 /	8	/	2
<i>: J01DD62</i>				
<i>: J01CA09</i>	300 /	15	/	3-4
<i>: J01DF01</i>	150-250 /	8	/	4
+	50-100 /	2-4	/	3-4
<i>: J01DH51</i>				
<i>: J01DH02</i>	60-120 /	3-6	/	3
<i>ATX: J01XB01</i>	50 -75 /	6	/	3

2013 .

(

1B),

P. aeruginosa

3 ., () , ()

P. aeruginosa
P.aeruginosa

P. aeruginosa 80%
P. aeruginosa

()
(.10).

10.

300	28	,28	- 112	(4)
	(1)			6	
1-4	/24			(2)	
:2-				3	
10-12 /	(10 /	20 /	1	
1-2 /)+	150-200 /	/ +	60-120 / /24	/	
+			(2)		
3 . /	20-40 / /		/	/	/

***B. epacia* (2)**

.cepacia

Burkholderia cepacia complex

.cepacia c

1. . 3

2.

3. in vitro ,
+ , - , -
, + , -
«cepacia syndrome» -

4. 2 - (.11)
3 12 / ,
- / (*Burkholderia cepacia*)

5. *Burkholderia cepacia*

6. () .

(2) .
Burkholderia cepacia

Burkholderia cepacia,

Achromobacter xylosoxidans (2)

Achromobacter xylosoxidans

A. *xylosoxidans*,

1. / :
14-21 .
3 (), , (-
) 1 + 3 .

2. (1-), (2-) .

3. *Achromobacter xylosoxidans*

4. *Achromobacter xylosoxidans*,
(. 11).

Burkholderia cepacia complex, *Achromobacter xylosoxidans*

: J01DD02	300 /	9 – 12	/	3
: J01DD02	2 : 25– 50 / / , 2 — 50–100 / /	2		2
: J01DH02	120 /	6	/	3
: J01DH02	250 -500	-		2
+ ATX: J01CR05	400-500 /	13,5	/	3
- : J01EE01	20 / ()	2880	/	3
(12) : A01AB22	100-200	1 -200 100		1
: J01BA01	50-100 \	2 – 4	/	3-4
: J01BA02	500 -1000	1000		2
⁶ : J01XB01	2-4 .	2 – 4		2

III

ATX:H02AB06) 0,3–0,5 /

(2)

() .

-1) .

⁶ - *Achromobacter xylosoxidans*

()

-2,
(2)

()

c

(: A05AA02) (2)

30 /

, 20-

(1 6)

(1)

2013 .

()

« »

= () / (²)

> 50

1,

100%

90%
18,5 / ².

(),

(.12).

Z-score

-1 -2

> -2 -

12.

	< 2	2 – 18
-	= 90-110%	= 90-110%
		= 85-89% 4-6 6
:		<85% 2
;		

120-200%

(13).

13.

	, / /	, / /	
0 - 1	3 - 4 (6)	130	200
1 - 3	4 - 3	90 - 100	150
3 - 10	3 – 2,5	70 - 80	100
11-14	2,5 - 1,5	45 - 70	90

(2).

200%

120-

, 35-45%

, 15%

45-50% -

- 1-2 - 200 ,
- 3-5 - 400 ,
- 6-11 - 600 ,
- 12 - 800 .

()

, , (,
, ,), 3 , (,
,) 500 - 800

150 - 200 - 250

1 - 3

(, ,
, , .).

« » CO₂, (9 /);

, - (, ,)
, , () -3,

() .
(6- 12)

40 - 70%

()

(),

91%

(5-8)

(,),

().

(,),

),

(2).

(2006 .)

-1

50

/

50

/

1

()

:

.H

)

4 - 6

5 (1 /)

100

(1,1 - 1,3 /100)

50%

1/3

4-5

(14).

4,5-

5%

8-9

1/8

(0,6 - 0,7)

1/4 . . (1,25)

6-12

14.

	(.)
	6
	4 - 4,5
	5
	4,5 - 5
	4,5 - 5
	4 (,)
	4
	5 - 5,5
	8 - 9 ()
	8 - 9
	7 - 8 (,)

- « »

:

• (6
3+3): 3 (,) 3
(2- ,);

• « »:
, (, ,
, - ,), (, ,
, (, ,

	<p>， - ， -</p>	，
	<p>： - (， ，)， - (， ，)； - (， ，)， - (， ，)； + (，)</p> <p>1 : (，)， (，)， ， (，)， (，)。</p> <p>3 : ， (，)， (，)， (，)， (，)， (，)， (，)， (，)。</p>	<p>1- ，</p> <p>5-6 ，</p> <p>6-10 ， 1</p> <p>3</p>

(. 18)

， (1 3 .)	
) (， ，	(，) ，
*	
— (
)	

- 1)
- 2)