

115682 г. Москва, Ореховый бульвар, 28, тел.: 8(495)395-63-93

## КОНСИЛИУМ

### Протокол консилиума НИИ Пульмонологии ФМБА России

Дата **04.10.2021**

Ф.И.О. врача, направившего пациента на комиссию: Красовский С.А.

Ф.И.О. пациента: **Поспелов Илья Андреевич** 21.03.2002 г.р., проживающий по адресу: Нижегородская область, г. Дзержинск,

**Диагноз:** Муковисцидоз (F508del/F508del), тяжелое течение. Хронический гнойно-обструктивный бронхит, нестойкая ремиссия. Диффузные бронхоэктазы. Диффузный пневмосклероз. ДН 2-3 ст. Хроническое инфицирование дыхательных путей *P.aeruginosa*, *Achromobacter spp.*, MRSA. Хронический панкреатит. Хроническая панкреатическая недостаточность. Белково-энергетическая недостаточность. Хронический гастрит.

Характеристика случая экспертизы: **нуждаемость в назначении лекарственных препаратов:**

**назначение лекарственных препаратов, не зарегистрированных на территории РФ при:**

- **орфанном заболевании**

**Из анамнеза:** Картина бронхита и панкреатической недостаточности с первых недель жизни. Диагноз муковисцидоз установлен в 6 месяцев по месту жительства. С 2005 года по 2018 год госпитализировался в РДКБ. Хроническое инфицирование дыхательных путей *P.aeruginosa* с 6 лет, *Achromobacter spp.* с 12-13 лет, непостоянный высев MRSA. Ежеквартально проводил курсы внутривенной антибактериальной терапии, также примерно раз в год принимал таваник внутрь. За последний год состояние с ухудшением: нарастают обострения заболевания требующие неоднократных госпитализаций, с 2017 года ситуационная кислородотерапия, с лета 2021 года постоянная кислородотерапия на фоне резкого снижения респираторной функции (ОФВ<sub>1</sub> 15,7% от должного), с сентября 2021 года — неинвазивная вентиляция легких. Ежедневно ингалирует цефтазидимом, беродуалом, соевым раствором, тигеразой, принимает преднизолон, найз, креон, урсосан, АЦЦ, поливитамины.

Несмотря на проводимое комплексное лечение, включая медикаментозные и немедикаментозные мероприятия, у пациента прогрессирует заболевание, не достигается стойкая ремиссия, сохраняется и прогрессирует дыхательная недостаточность на фоне частых рецидивов бронхолегочного процесса.



Директор ФГБУ «НИИ Пульмонологии»  
ФМБА России  
А.А. Шустов

Препарат таргетной терапии ТРИКАФТА (элексафтор/ивакафтор/тезакафтор) разрешен FDA для больных муковисцидозом 12 лет и старше, у которых есть по крайней мере одна мутация F508del в гене CFTR. В Европе препарат зарегистрирован под названием КАФТРИО и не содержит в себе вечернюю дозу ивакафтора (КАЛИДЕКО), который тоже является препаратом таргетного лечения. Эффект таргетной терапии достижим только при совместном применении КАФТРИО и КАЛИДЕКО. В настоящее время препараты Трикафта/Кафтрио/Калидеко не зарегистрированы на территории РФ

Улучшение клинического состояния пациентки возможно на фоне ежедневного приема таргетного препарата ТРИКАФТА или КАФТРИО в сочетании с КАЛИДЕКО

**Режим дозирования:** элексафтор 100мг/тезакафтор 50мг/ивакафтор 75мг - 2 таблетки утром и ивакафтор 150 мг вечером ежедневно.

**Годовая потребность:** 730табл. КАФТРИО и 365табл. КАЛИДЕКО или 1095 табл. ТРИКАФТА

**Заключение комиссии:** препарат элексафтор/тезакафтор/ивакафтор + калидеко - ТРИКАФТА 1095 таблеток в год или КАФТРИО 730таблеток в год + КАЛИДЕКО 365таблеток в год необходимы Пospelову Илье Андреевичу по жизненным показаниям. В отсутствие лечения вышеуказанным препаратом жизнеугрожающее состояние больного может развиваться в короткие сроки.

Заведующий клиническим отделом НИИ пульмонологии ФМБА России, главный внештатный пульмонолог МЗ РФ, д.м.н., член-корреспондент РАН, профессор

Авдеев Сергей Николаевич

Заведующая лабораторией муковисцидоза ФГБУ НИИ пульмонологии ФМБА России, к.м.н

Амелина Елена Львовна

Старший научный сотрудник лаборатории муковисцидоза ФГБУ НИИ пульмонологии ФМБА России, к.м.н.

Красовский Станислав Александрович

Директор ФГБУ «НИИ Пульмонологии» ФМБА России  
А.А. ШУТОВ

