



Обзор

Европейское общество по кистозному фиброзу: Стандарты медицинской помощи – Структура центра кистозного фиброза



Стивен Конуэй ^{a,*}, Айэн М. Балфур-Линн ^b, Карлен де Рийке ^c, Павел Древинец ^{d, e, f},
Джулиет Фауэрэйкер ^g, Трудис Хаверманс ^h, Гарри Хейерман ⁱ, Луиза Ланнефорс ^j,
Андерс Линдبلاد ^k, Милан Мацек ^{l, m}, Сью Мэдж ⁿ, Мэве Моран ^o, Лиза Моррисон ^p,
Элисон Мортон ^q, Жаклин Нордхок ^r, Дорота Сандс ^s, Аннеке Вертоммен ^t, Дэниел Пекхэм ^u

^a Педиатрическое и взрослое отделения CF, Трест учебных больниц в Лидсе, СК
^b Королевская Бромптонская больница, Сидни Стрит, Лондон, СК
^c Кистозный фиброз Европа, Бельгия

^d Кафедра медицинской микробиологии, 2-й Медицинский факультет, Карлов Университет, Прага, Чешская Республика
^e Кафедра педиатрии, 2-й Медицинский факультет, Карлов Университет, Прага, Чешская Республика

^f Университетская больница Мотол, Прага, Чешская Республика

^g Кафедра микробиологии, Папуортская больница, Трест фонда NHS, Папуорт Эверард, Кембридж, СК

^h Центр кистозного фиброза, Университетская больница Лейвен, Бельгия

ⁱ Haga Ziekenhuis, Отделение пульмонологии и кистозного фиброза, Гаага, Нидерланды

^j Копенгагенский центр CF, государственная больница, Университетская больница, Копенгаген, Дания

^k Готенбургский центр CF, Детская больница Королевы Сильвии, Гётеборг, Швеция

^l Кафедра биологии и медицинской генетики, Университетская больница Мотол, Прага, Чешская Республика

^m 2-й Медицинский факультет, Карлов Университет, Прага, Чешская Республика

ⁿ Отделение пульмонологии, Королевская Бромптонская больница, Сидни Стрит, Лондон, СК

^o Национальный эталонный центр кистозного фиброза для взрослых, Отделение фармакологии, больница Университета Сент-Винсент, Ирландия

^p Общая больница Гартнавел, отделение CF для взрослых западной Шотландии, Глазго, СК

^q отделение кистозного фиброза для взрослых, больница Сент-Джеймс, Лидс, СК

^r Голландский фонд кистозного фиброза, Нидерланды

^s Кафедра педиатрии, Институт матери и ребёнка, Варшава, Польша

^t центр кистозного фиброза, Университетская больница Лейвен, Бельгия

^u отделение кистозного фиброза для взрослых, больница Сент-Джеймс, Лидс, СК

Реферат

Значительное увеличение ожидаемой продолжительности жизни в последовательных поколениях пациентов с кистозным фиброзом (CF) – это следствие более эффективного лечения болезни. Сейчас общепризнано также, что результаты у больных, получавших помощь в специальных центрах CF – лучше, чем в других местах. Ключ к эффективности специальных центров CF – междисциплинарная бригада (MDT), которая должна включать: консультантов, специалиста по клиническому уходу, микробиолога, физиотерапевта, диетолога, фармацевта, клинического психолога, социального работника, медицинского генетика, смежных медицинских специалистов, каждый из которых должен иметь опыт в помощи при CF. От членов MDT также ожидается поддержание современного уровня достижений в CF путём непрерывного профессионального образования, посещения конференций, инспектирования и участия в исследованиях. Специальные центры CF должны объединяться в национальные и международные сети, и передавать информацию центра в реестры, чтобы продвигать изучение болезни. В этой статье представлена структура для специального центра CF, включая организацию центра и индивидуальные роли членов MDT, а также подчёркнута важность организаций CF и реестров болезни.

© 2014 Европейское общество по кистозному фиброзу (ECFS). Опубликовано издательством Эльзевир. Все права охраняются.

Ключевые слова: Центр CF; Междисциплинарная бригада; Непрерывное профессиональное образование

* Автор, ведущий переписку:

Электронный адрес: steven.conway@doctors.net.uk (С. Конуэй).

Содержание

1.	Введение	5
2.	Структура педиатрического и взрослого центров	6
2.1.	Центр	6
2.2.	Междисциплинарная бригада	6
2.3.	Доступность других специалистов	7
2.4.	Инфраструктура центра	7
2.5.	Изоляция	7
2.6.	Доступность специальных обследований	7
2.7.	Разное	7
2.8.	Аспекты европейской политики в области помощи в центрах CF	8
3.	Организация врачей-специалистов	8
3.1.	Консультант по CF	8
3.1.1.	Знания	8
3.1.2.	Умения	8
3.2.	Клиническое руководство	8
4.	Организация специального клинического ухода	8
4.1.	Обязанности специалиста по клиническому уходу при CF	8
4.2.	Доступ, возможности и оснащение	9
4.3.	Ключевые стадии оказания помощи	9
4.3.1.	Диагноз	9
4.3.2.	Дошкольные годы	9
4.3.3.	Школьные годы	9
4.3.4.	Подростковые годы	9
4.3.5.	Переход от педиатрической ко взрослой помощи	9
4.4.	Взрослые годы	10
4.5.	Вопросы трансплантации и доживания	10
4.6.	Основная компетенция, квалификация и профессиональное образование	10
4.6.1.	Основная компетенция	10
4.6.2.	Квалификация и профессиональное образование	10
5.	Организация физиотерапевтической помощи	11
5.1.	Обязанности физиотерапевта CF	11
5.2.	Регулярное обследование и терапия	11
5.2.1.	Ингаляционная терапия	11
5.2.2.	Процедура очистки дыхательных путей	11
5.2.3.	Постуральная и скелетно-мышечная функция	11
5.2.4.	Физическая работоспособность	11
5.2.5.	Неинвазивная вентиляция	11
5.2.6.	Прочие соображения и обследования	11
5.3.	Оказание помощи	12
5.4.	Профессиональное образование, исследования и доступность	12
6.	Организация диетологической помощи	12
6.1.	Обязанности специалиста-диетолога CF	12
6.2.	Организация клинического руководства, исследований и качества	12
6.3.	Диетологическое обследование	13
6.3.1.	Ежегодное обследование	13
6.4.	Организация оказания помощи	13
6.5.	Ключевые вопросы оказания помощи	13
6.5.1.	Стационарная помощь	13
6.5.2.	Лечение на дому	13
6.5.3.	Амбулаторные пациенты с диабетом, связанным с CF	13
6.5.4.	Совместная помощь	13
6.5.5.	Переход	13
7.	Организация микробиологической службы	13
7.1.	Обязанности клинического микробиолога CF	13
7.2.	Обзор лабораторной службы	14
7.3.	Служба клинической микробиологии и бригада CF	14
7.4.	Клинические рекомендации по лечению инфекций	14
7.5.	Профилактика и контроль инфекций	14
7.6.	Роль в клинических исследованиях и сборе данных	15
8.	Организация фармацевтической службы	15
8.1.	Обязанности клинического фармацевта CF	15
8.2.	Практика фармацевтической службы, выполняемой клиническим фармацевтом CF	15
8.2.1.	Руководящие формуляры, клинические директивы и протоколы лечения	15
8.2.2.	Согласование лекарств / ведение истории	16
8.2.3.	Служба проверки рецептов и контроля лекарственного лечения	16

8.2.4.	Выявление факторов риска для пациентов и лекарств	16
8.2.5.	Предупреждение, выявление и сообщение о непереносимости лекарств.....	16
8.2.6.	Требования к индивидуализации лекарства и дозы.....	16
8.2.7.	Обучение и консультирование пациентов и попечителей.....	16
8.2.8.	Оценка применения лекарств	16
9.	Организация психосоциальной помощи	16
9.1.	Социальный работник CF.....	16
9.1.1.	Обязанности социального работника CF.....	16
9.1.2.	Профессиональное развитие.....	17
9.2.	Клинический психолог CF.....	17
9.2.1.	Обязанности клинического психолога CF.....	17
9.2.2.	Профессиональное развитие.....	17
9.3.	Оснащение и требования к психосоциальной помощи.....	18
10.	Организация медицинской генетики	18
11.	Организация сбора данных	18
12.	Проблемы, связанные с развитием здравоохранения в странах с низкими доходами.....	19
13.	Перспективы европейских ассоциаций CF	19
13.1.	Функция и роль национальных организаций пациентов с CF в Европе	19
13.2.	Национальные организации CF	20
13.3.	Европейские организации CF.....	20
	Конфликт интересов	20
	Выражение благодарности.....	20
	Литература	20

1. Введение

Пациентам с кистозным фиброзом (CF) требуется комплексная помощь, оказываемая врачами-специалистами с опытом в смежных областях. Значительное увеличение ожидаемой продолжительности жизни в последовательных поколениях пациентов [1] как результат более эффективной терапии, а главное – потому, что большинство пациентов посещает центры CF, доказывает, что пациенты, которым оказывают помощь в центрах CF, имеют лучшую лёгочную функцию и более благополучны, по сравнению с лечащимися в других местах [2, 3]. Следовательно, центр CF стал эталоном помощи пациентам с CF. Они должны получать всю помощь в своём центре, или, по направлению, у местных специалистов под наблюдением центра [4–6].

Структура центра CF формируется междисциплинарной бригадой (MDT), связями с другими медицинскими и хирургическими специалистами; зданиями и оборудованием, приборами и программным обеспечением, которые в сочетании позволяют MDT обеспечивать уровень помощи, соответствующий комплексным медицинским проблемам этой болезни, с использованием эффективной диагностики и программ целостной терапии.

Члены MDT образуют ядро центра CF, и должны поддерживаться непрерывным профессиональным образованием (CPD), инспекцией и исследованиями. Каждая дисциплина должна установить свою собственную строгую структуру, обеспечивающую оказание помощи пациентам по данному направлению. Центр CF должен получить достаточные ресурсы (напр., штаты, информационная техника) и инфраструктуру (стационарное и амбулаторное оснащение), которые позволяют MDT обеспечить уровень помощи, отвечающий стандартам Европейского общества по кистозному фиброзу (ECFS), рекомендованным в данном документе, и гарантирующий надёжную, экономически эффективную и высококачественную помощь. Мы признаём,

что этого невозможно достичь сразу же во всей Европе, особенно в странах с низким валовым внутренним продуктом. Главное, чтобы там, где эти стандарты невозможно выполнить, устанавливались процедуры, которые позволят выйти на стандартный уровень в близкой или среднесрочной перспективе, и чтобы руководство больницы поддерживало клиницистов CF. Без надлежащих ресурсов существует риск, что центр будет оказывать несоординированную и низкокачественную помощь. Отсутствие согласованности в помощи при CF повлияет на результаты лечения [7].

В настоящее время возможности доступа к специальным службам CF в Европе различны. Квалификация, обучение и функции существенно варьируют. Клиническая практика должна, по возможности, быть основана на доказательствах, и отражать текущие достижения науки, клинические директивы и согласованные мнения. Врачи-специалисты по CF должны быть надлежащим образом обучены, квалифицированы и зарегистрированы государственными/национальными органами здравоохранения, и юридически допущены к практике в данной стране. Специалисты должны практиковать в рамках профессионального кодекса поведения и своей компетенции. Они несут ответственность за поддержание, обновление и расширение своих знаний, квалификации, эффективности и опыта через активное отношение к непрерывному профессиональному образованию. Необходимо участие в специальных и междисциплинарных инспекциях, исследованиях, стандартизации, в схемах внешней оценки качества, в оценках, развитии и улучшении службы, как по специальной помощи, так и по её оказанию в целом. Поскольку центр CF может быть единственным учреждением в каком-либо городе или регионе, национальные и международные программы по поддержке CPD, стандартизации и улучшению службы весьма желательны.

В следующих разделах изложены стандарты по отдельным специальностям в центре CF, рекомендованные ECFS.

2. Структура педиатрического и взрослого центров

Педиатрический и взрослый центры CF имеют много общих характеристик, так что изложенные ниже требования обычно относятся к тому и другому. Поскольку здоровье детей и подростков продолжает улучшаться, основная роль педиатрической помощи заключается в профилактике прогрессирования болезни. Морбидность и почти вся смертность в связи с CF передвинулись на взрослый возраст. Служба помощи взрослым должна учитывать возросшие требования к стационарному обеспечению и преобладание межсистемных осложнений. Даже до перехода от педиатрической помощи к помощи взрослым, очень важно, чтобы эти два центра тесно сотрудничали. Регулярные встречи бригад помощи и совместные протоколы сглаживают процесс перехода для молодых людей, и сводят к минимуму перемены в лечении. Эффективное общение между бригадами в этот период важно для успешного процесса перехода.

Помощь детям с CF переместится во взрослые службы около времени их 17-го – 19-го дня рождения. Дети и их семьи должны понимать, что в этом возрасте они перейдут во взрослый центр. Педиатр не обучен и не имеет опыта в оказании эмоциональной, социальной и медицинской помощи взрослым пациентам. Во взрослой популяции проявления межсистемной болезни (напр., диабет в связи с CF, остеопороз, осложнения на почках и печени, атипичные инфекции) значительно более проблемны. Врачи взрослой помощи имеют больше ресурсов для полной информации пациенток о возможном риске при беременности, и компетентны в неакушерской помощи беременным женщинам с CF.

Молодые люди с CF и их семьи должны участвовать в планировании перехода уже на ранней стадии. Этот вопрос должен быть поставлен, когда получен диагноз CF, и вновь периодически обсуждаться впоследствии. Практически, обсуждения должны начаться около возраста 11 лет в контексте бесед о взрослении с хроническим заболеванием, на образовательные, социальные и сексуальные темы. Должна быть непосредственная связь с согласованным протоколом перехода, и назначены координаторы от обеих бригад. Подросток и его/ её попечители должны иметь возможность формальной встречи со взрослой бригадой больше, чем один раз. Лучше всего это достигается в общей со взрослой бригадой клинике в процессе перехода. Пациентам и родителям должна быть предоставлена возможность посещения взрослых отделений. Во время перехода каждого пациента письменная информация о нём должна быть передана взрослой бригаде.

2.1. Центр

Многие из требуемых характеристик одинаковы для педиатрических и взрослых центров. Центр CF должен иметь надлежащий персонал и оснащение для оказания всесторонней помощи, и быть способным к лечению всех осложнений в связи с CF [4]. Пациентам должен быть возможен круглосуточный прямой доступ к центру.

Чтобы оправдать и поддерживать необходимый уровень квалификации и опыта, специальный центр должен обслуживать, как минимум, 100 взрослых или детей с CF. При некоторых обстоятельствах, особом географическом положении специального центра CF, или низкой частоте заболеваемости в определённых популяциях, число наблюдаемых пациентов в центре может уменьшаться, но не менее чем до 50 человек. Центры, обслуживающие

менее 100 пациентов, должны быть прикреплены к крупному центру, чтобы собрать достаточное число пациентов, опыт и ресурсы для независимого оказания помощи.

Все пациенты с CF должны иметь доступ в центр для плановой и неотложной помощи и консультаций. Пациенты должны регулярно проходить обследования с частотой, определяемой их индивидуальными потребностями. Плановые посещения для пациентов со стабильным состоянием должны назначаться каждые 2–3 месяца, в зависимости от тяжести заболевания. Вновь диагностированных младенцев следует осматривать чаще (начиная с еженедельной периодичности).

Все пациенты должны проходить ежегодную оценку, гарантирующую выполнение не реже 1 раза в год полного медицинского, диетологического, физиотерапевтического и психосоциального обследования, а также всех контрольных анализов крови. Отчёт должен быть составлен консультантом, который должен обсудить полученные данные с пациентом/ попечителями, и согласовать с ними план лечения.

2.2. Междисциплинарная бригада

Основная междисциплинарная бригада обученных и опытных врачей-специалистов по CF должна отвечать за оказание помощи пациенту. Бригада должна иметь численность, достаточную для клинической популяции, и должна включать следующих специалистов по CF и вспомогательный персонал:

- Педиатр-пульмонолог
- Клинический микробиолог
- Медицинская поддержка для обучения
- Специалист по клиническому уходу
- Специалист-физиотерапевт
- Специалист-диетолог
- Клинический психолог
- Социальный работник
- Фармацевт
- Медицинский генетик
- Секретариат
- Координатор базы данных.

Должно быть ясно назначено медицинское руководство бригадой. Обязанности и ответственность всех ведущих врачей в бригаде должна быть чётко определена.

ECFS соглашается с численным составом штата для педиатрических и взрослых центров (Таблицы 1 и 2), который рекомендован Трестом CF (СК) [6]. Эти цифры могут варьировать в зависимости от организации помощи, географических факторов и локальных/региональных особенностей службы CF. К примеру, число физиотерапевтов может варьировать согласно пропорции пациентов, которые сами вводят внутривенные антибиотики на дому. Численный состав должен отражать используемую модель совместной помощи, с учётом времени, которое затрачивают сотрудники специального центра на обследование и лечение пациентов в местной клинике CF. Кроме того, должно быть достаточное обеспечение для ежегодных отпусков, учебных отпусков и непредвиденных событий.

Все участники бригады должны быть зарегистрированы в соответствующих национальных органах здравоохранения, и быть членами своих национальных или международных

Таблица 1

Количество эквивалентных штатных ставок на клинику: полная помощь педиатрическим пациентам^a.

Междисциплинарная бригада	50 пациентов	150 пациентов	≥ 250 пациентов ^b
Консультант 1	0,5	1	1
Консультант 2	0,3	0,5	1
Консультант 3	-	-	0,5
Медицинский стажёр	0,8	1,5	2
Специалист по уходу	2	3	4
Физиотерапевт	2	3	4
Диетолог	0,5	1	1,5
Клинический психолог	0,5	1	1,5
Социальный работник	0,5	1	1
Фармацевт	0,5	1	1
Секретарь	0,5	1	2
Координатор базы данных	0,4	0,8	1

^a Пациенты с болезнями, связанными с CFTR, не должны учитываться.

^b Если клиники обслуживают значительно больше 250 пациентов, то в междисциплинарную бригаду (MDT) должны быть добавлены дополнительные консультанты, примерно один консультант на 100 дополнительных пациентов. Также потребуются дополнительные смежные врачи-специалисты и вспомогательный персонал. Возможно, будет установлено предельное число пациентов, которых центр CF сможет эффективно обслуживать. Это число будет варьировать в зависимости от оснащения больницы, к которой прикреплен центр, и возможностей этой больницы по содержанию штата для центра. MDT в каждом центре должна ежегодно проверять число пациентов, и оценивать соответствие ресурсов предельной величине, которая позволяет оказывать помощь на уровне стандартов, рекомендованных директивами. Число педиатрических пациентов, возможно, останется относительно стабильным, но число взрослых возрастает с каждым годом. Необходимость в организации нового взрослого центра в любом регионе должна рассматриваться заблаговременно. Обеспечение должно предшествовать или совпадать с потребностью.

групп специалистов. Они должны обладать специальными знаниями и опытом в помощи детям и/или взрослым с CF. Они должны поддерживать CPD, посещая местные учебные дни, а также национальные и международные конференции по CF.

2.3. Доступность других специалистов

Важно, чтобы при необходимости имелся доступ к другим медицинским и хирургическим специалистам. Основные поддерживающие специальности и службы следующие: гастроэнтерология и гепатология (с опытом по выполнению неотложной эндоскопической лигатуры при

Таблица 2

Количество эквивалентных штатных ставок на клинику: полная помощь взрослым пациентам а

Междисциплинарная бригада	100 пациентов	150 пациентов	≥ 250 пациентов ^b
Консультант 1	0,5	1	1
Консультант 2	0,3	0,5	1
Консультант 3	-	-	0,5
Штатный сотрудник	0,5	1	1
Специалист регистратуры	0,4	0,8	1
Специалист по уходу	2	3	5
Физиотерапевт	2	4	6
Диетолог	0,5	1	2
Клинический психолог	0,5	1	2
Социальный работник	0,5	1	2
Фармацевт	0,5	1	1
Секретарь	0,5	1	2
Координатор базы данных	0,4	0,8	1

^a Пациенты с болезнями, связанными с CFTR, не должны учитываться.

^b См. сноску к [Таблице 1](#).

варикозах пищевода); диабет и эндокринология; хирургия уха, горла и носа; кардиоторакальная и общая хирургия; специальная анестезия и обезболивание; ревматология; нефрология; акушерство и гинекология; психиатрия; интенсивная терапия; инвазивная рентгенология (с опытом выполнения неотложной эмболизации бронхиальной артерии, и избирательной чрескожной гастростомии под контролем УЗ).

2.4. Инфраструктура центра

Оснащение центра CF должно быть подходящим для всех возрастных групп. В центре должны быть достаточные возможности для неотложного обследования амбулаторных пациентов, будь то при клиническом сеансе, в дневном стационаре, или при посещении палаты. Число амбулаторных коек должно быть достаточным для госпитализации не срочных пациентов в течение 7 дней, и неотложных пациентов в течение 24 ч. Палатный обслуживающий персонал, контактирующий с пациентами, должен обладать достаточными знаниями и опытом в помощи при CF. Наконец, должны иметься ресурсы и штаты для внутривенного введения антибиотиков на дому под надзором обученных выездных медсестёр.

2.5. Изоляция

Все центры CF должны иметь ясную политику предупреждения и контроля инфекции; оснащение должно обеспечивать надлежащую изоляцию пациентов во избежание перекрёстной инфекции. Во время пребывания в больнице пациенты не должны пользоваться одной комнатой, ванной или туалетом, и не должны контактировать в зонах ожидания, напр., в клиниках CF, палатах, отделениях аптеки и рентгенологии.

2.6. Доступность специальных обследований

В специальных центрах CF должен быть простой доступ к специальным исследованиям. К таковым относятся: обычные анализы биохимии и гематологии, а также анализ пота, определение уровней жирорастворимых витаминов, аминокликозидов, анализы по метаболизму глюкозы (включая системы непрерывного мониторинга глюкозы). Микробиологическая служба должна быть способна обрабатывать пробы от пациентов с CF и надёжно определять *Burkholderia* spp., нетуберкулёзные микобактерии, грибковую инфекцию. Также должно выполняться молекулярное типирование патогенов и иммунологический мониторинг аллергического бронхо-лёгочного аспергиллёза. Физиология должна включать определение лёгочных функций (стационарная и амбулаторная спирометрия), пульсоксиметрию (с возможностью ночного мониторинга O₂/CO₂), измерения с физической нагрузкой и проверку годности к полётам. Служба рентгенодиагностики должна включать компьютерную томографию (СТ), ультразвуграфию печени, двухэнергетическую рентгеновскую абсорбциометрию (DXA) костей. Высокочастотная аудиометрия с чистым тоном и гибкая бронхоскопия также должны быть доступны.

2.7. Разное

Должно иметься оснащение для пребывания родителей/попечителей в больнице вместе с детьми, и возможность для детей получать надлежащее образование в больнице, если из-за болезни они не могут посещать школу. Должны иметься оснащённые помещения для игр, рекреации и учебных

занятий.

Центр CF должен принимать активное участие в клинических и организационных исследованиях, поощрять участие пациентов в клинических испытаниях. Каждый центр должен стремиться ко вступлению в расширяющуюся Европейскую сеть клинических испытаний (www.ecfs.eu/ctn).

2.8. Аспекты европейской политики в области помощи в центрах CF

CF – это редкое заболевание (т.е. < 1 на 2000), и в этом аспекте относится к области действия нескольких политических инициатив Европейского Союза (ЕС) в отношении исследований и лечебной помощи. Центры CF, согласно Директивам Комитета экспертов Европейского Союза по редким заболеваниям «Центры экспертизы редких заболеваний», могут действовать в рамках вновь созданных европейских эталонных сетей по редким заболеваниям. Будучи редкой болезнью, CF имеет специальный статус (Ст. 54) в Межнародной Директиве, которая облегчает обмен опытом и даже пациентами, и следовательно, помогает устранять неравенство в оказании помощи. Развитие помощи в центрах CF стран ЕС поддерживается Рекомендацией Совета ЕС по действиям в области редких заболеваний (ЕС 2009/С 151/02). Применение редких медицинских продуктов в помощи при CF тоже относится к таким политическим инициативам.

3. Организация врачей-специалистов

3.1. Консультант по CF

Консультант, который работает в специальном центре CF, должен получить аккредитованное обучение по медицине CF у детей или взрослых, обычно в контексте специализации по пульмонологии. Знания и умения, которыми должен обладать консультант по CF, описаны ниже [8].

3.1.1 Знания

Консультант по CF должен обладать знаниями по эпидемиологии и патофизиологии CF, этиологии респираторных и прочих проявлений и осложнений CF, включая массивное кровохаркание, пневмоторакс, лёгочную недостаточность, желудочно-кишечную болезнь, диабет, проблемы плодovitости и беременности (помощь взрослым), психосоциальные проблемы. Консультант должен быть знаком с требуемыми обследованиями, включая микробиологическое исследование, неинвазивную съёмку изображений, такую как рентген грудной клетки и компьютерная томография. Консультант CF должен также быть знаком с фармакологией ингаляционных, оральных и системных лекарств, которые прописаны пациентам, и с различными вмешательствами, проводимыми физиотерапевтом. Он должен наблюдать за алиментарным состоянием каждого пациента, и при необходимости предписывать энтеральное питание.

Наконец, консультант по CF должен знать показания к трансплантации лёгких и иметь опыт обсуждения этого вопроса с пациентами и попечителями.

3.1.2. Умения

Консультант по CF должен иметь способности к применению указанных выше знаний в лечении респираторных и прочих проявлений и осложнений. Также он должен иметь способности к интерпретации результатов микробиологического анализа мокроты, и к оценке функционального состояния пациентов. Консультант по CF

также должен иметь хорошие коммуникационные способности, чтобы по мере развития болезни информировать своих пациентов и их попечителей.

План работы консультанта по CF должен отводить достаточное время на пациентов CF, как для клинической работы, так и для организационных мероприятий. План должен включать возможность непрерывного образования по CF, к которому относится также участие в национальных и международных конференциях по пульмонологии и CF. Чтобы оставаться на современном уровне достижений в лечении и исследованиях, консультант по CF должен не менее 50% рабочего времени посвящать вопросам CF.

3.2. Клиническое руководство

Директор специального центра CF обычно является его клиническим руководителем, и должен руководить междисциплинарной бригадой CF. Он должен служить связующим звеном между клиническими экспертами и дирекцией больницы. Клинический руководитель/ директор центра должен возглавлять бригаду, и обеспечивать: надлежащую поддержку потребностей сотрудников и их профессионального развития; предоставление возможности посещения национальных и международных конференций по CF; поощрение исследований. Директор также должен обеспечить поддержание единства бригады, и возможности для каждого сотрудника представлять на рассмотрение свои наблюдения и мнения по ведению пациента.

Важно, чтобы директор понимал организацию финансового обеспечения системы здравоохранения в стране, и мог развивать и сохранять финансовую поддержку, требуемую для службы CF. Директор должен руководить набором персонала с целью достижения количества сотрудников, рекомендованного данными Стандартами оказания помощи. Он должен обеспечить еженедельное проведение совещаний бригады CF, инспекцию результатов работы центра, и обсуждение результатов с бригадой с целью улучшения качества помощи согласно стандартам. Для этого директор должен наблюдать за точностью сбора данных и документацией, за передачей этих данных в национальный и европейский реестры.

В некоторых центрах могут иметься заместители/ помощники директора. В таком случае необходимо точное определение ответственности и взаимодействия.

4. Организация специального клинического ухода

4.1. Обязанности специалиста по клиническому уходу при CF

Обязанности специалиста по клиническому уходу включают [6]:

- обучение, разъяснение и психосоциальную поддержку, особенно в такие важные моменты, как:
 - уведомление о результатах скрининга и диагноза,
 - первая госпитализация,
 - первый курс внутривенных антибиотиков,
 - второй диагноз (напр., диабет в связи с CF),
 - переход от педиатрической к взрослой помощи,
 - вопросы размножения, пренатальная и постнатальная помощь,
 - вопросы трансплантации и доживания,
- предоставление поддержки и обучения на дому, особенно при надомной внутривенной антибиотической терапии, ингаляционной терапии, энтеральном питании,

неинвазивной вентиляции,

- предоставление информации относительно CF прочим лицам (в детском саду, школе, вузе, на работе),
- осуществление связей между пациентом и семьёй, первичной помощью, коммунальными службами и больницей,
- источник обучения и информации для остальных специалистов, участвующих в помощи при CF.

4.2. Доступ, возможности и оснащение

В бригаде должно быть достаточное число специалистов по клиническому уходу с экспертными знаниями о CF [9]. Специалист по клиническому уходу при CF должен предоставлять квалифицированную поддержку, консультации и помощь непосредственно пациенту и его семье, где бы ни потребовалось, посещая их в больнице и дома. Эта служба варьирует в разных популяциях пациентов, в зависимости от необходимости и потребностей. Деятельность специалиста по клиническому уходу должна постоянно развиваться согласно потребностям местной популяции CF [4].

Специалисту по клиническому уходу требуется достаточное время, служебный кабинет, компьютер с принтером и финансовая поддержка, чтобы иметь возможность осуществления надёжной помощи. Он должен поддерживать регулярный контакт с пациентами и семьями в периоды между посещениями клиники, и поэтому ему необходим доступ к таким технологиям, как электронная почта, телефон и текстовые SMS.

4.3. Ключевые стадии оказания помощи

4.3.1. Диагноз

Диагностика через скрининг новорождённых сейчас обычна во многих странах. Специалист по клиническому уходу при CF играет активную роль в переговорах с родителями о диагнозе, о предоставлении текущей поддержки и непрерывного информирования после первичной беседы. Там, где скрининг не проводится, специалист по клиническому уходу играет аналогичную роль, предлагая поддержку, консультации и информирование. В зависимости от возраста постановки диагноза (первый год жизни, детство, взрослый возраст), уровень и частота собеседований должны быть согласованы с индивидуальными потребностями. Поэтому важен контакт между специалистом по клиническому уходу и пациентом / родителями, будь то в больнице, при посещении на дому, через электронную почту или телефон.

4.3.2. Дошкольные годы

Для многих, после примирения с диагнозом, обучения поддержанию режима лечения и налаживания семейной жизни, ранние годы кажутся почти нормальными. Однако есть несколько предметов, в которых специалист по клиническому уходу при CF может оказать образовательную, практическую и психосоциальную поддержку [10], такие как: лекарственное лечение; питание; подстройка заместительной терапии панкреатическими ферментами (определение правильной дозы или консультация, если ребёнок отказывается принимать ферменты), совместно с диетологом; распознавание лёгочных инфекций и принятие решений о консультациях или начале терапии; проведение очистки дыхательных путей и упражнений, совместно с физиотерапевтом; отправление в детский сад; беседы с братьями/сёстрами; планирование последующих детей.

4.3.3. Школьные годы

Когда ребёнок отправляется в школу, это может стать травмирующим опытом для любого родителя. Если же у ребёнка CF, то возможно беспокойство родителей относительно потери контроля. Многие специалисты по клиническому уходу при CF посещают школу (с позволения родителей), чтобы ознакомить и подготовить учителя к наблюдению в следующих направлениях: поддержание хорошего питания в школе; приём панкреатических ферментов и прочих лекарств и ингаляций; контакты со школьной медсестрой; упрощение отпуска для посещений врача/госпитализации; обеспечение возрастающей независимости ребёнка; консультации по вопросам несоблюдения режима, особенно питания и очистки дыхательных путей. Специалист по клиническому уходу помогает родителям в это время, особенно при выездных встречах, поскольку они проходят вне обычного окружения, и позволяют обсудить все заботы в безопасной и знакомой обстановке.

Многие школьники с CF чувствуют себя относительно хорошо, и принимают участие во всей учебной, спортивной и общественной деятельности, проводимой в школе. Иногда требуется дополнительное лечение. Такая поддерживающая терапия, как внутривенные инъекции или энтеральное питание, обычно позволяет ребёнку продолжать посещение школы. Часто помогает оказание выездной помощи, поскольку обычные пробы (напр., спирометрию) может проводить специалист по клиническому уходу, и своевременно выявлять проблемы [11, 12].

4.3.4. Подростковые годы

Подростки с CF проходят через такие же физические и эмоциональные изменения, и имеют те же ожидания, что и их здоровые сверстники, независимо от тяжести лёгочной болезни [13]. Специалист по клиническому уходу при CF должен быть готов к открытому и честному обсуждению таких вопросов, как: использование восстановительных лекарств и их влияние на CF; сексуальность, безопасный секс и контрацепция; плодovitость и беременность; дальнейшее образование и работа; фигура и самооценка; соблюдение режима терапии; взаимоотношения с родителями; усиление самопомощи, соблюдения режима и ответственности; точная информация об их болезни и терапии.

Специалист по клиническому уходу должен быть деликатным и честным, сообщая информацию молодым людям с CF [14–16]. Много информации они (и их семья) узнают от сверстников, из массовых источников и интернета. Поэтому информация, сообщаемая специалистом по клиническому уходу, должна быть точной и своевременной.

4.3.5. Переход от педиатрической ко взрослой помощи

Все дети с CF должны переходить от педиатрической ко взрослой помощи. Важность плавного проведения процесса перехода общепризнана [17, 18]. Переход от педиатрической ко взрослой помощи происходит в то время, когда молодые люди с CF становятся взрослыми в остальных областях своей жизни, например, продолжают образование или идут работать, формируют взаимоотношения и принимают больше ответственности за свой образ жизни.

Следовательно, по многим причинам переход может стать трудным. Специалист по клиническому уходу при CF, участвующий в процессе перехода, должен учесть многие препятствия, затрудняющие успешность перехода [19, 20]. И педиатрический, и взрослый специалисты по клиническому уходу играют важную роль в обеспечении успешного перехода, и решают такие вопросы, как: участие пациента и родителей в принятии решения, чёткая взаимосвязь между педиатрической и взрослой бригадами помощи; подходящая клиника для перехода, включающая бригаду; обеспечение посещения взрослой клиники с надлежащим наблюдением.

Молодые люди могут почувствовать, что их госпитализация во взрослый центр – это неизвестная им палата с незнакомым персоналом. Первая госпитализация таких людей требует повышенного внимания и деликатности к ним и их семьям со стороны персонала, поддержки и пациента, и семьи специалистом по клиническому уходу. Специалист по клиническому уходу должен поддерживать связи персонала с бригадой CF.

4.4. Взрослые годы

Специалист по клиническому уходу при CF играет важнейшую роль в помощи взрослому пациенту при поддержании баланса между соблюдением режима терапии и образом жизни, и признаёт необходимость индивидуальных изменений режима, пригодных для пациента. Сюда относятся: информирование нанимателей и сотрудников пациента, связи с государственными учреждениями и организация рабочих мест для обеспечения максимальной поддержки (финансовой и практической), чтобы пациент не оставался занятым или переучивались; защита интересов пациента в местных социальных службах; информирование и связи с семейными врачами и местными фармацевтами; улучшение условий доступа в классы в институте или университете; постепенно, специалист по клиническому уходу начинает работу в сотрудничестве с семейным врачом, социальными службами и бригадой CF по поддержке пациентов, помогающих своим престарелым родителям; обеспечение информацией, консультациями и поддержкой по вопросам размножения, как мужчин, так и женщин с CF; практическая и эмоциональная поддержка в неонатальный и постнатальный периоды.

Осложнения чаще происходят у старших пациентов с CF [21–23]. Выездное обслуживание, проводимое специалистом по клиническому уходу, поможет спланировать сложные режимы лечения, и организовать помощь для поддержания баланса между образом жизни и терапией.

4.5. Вопросы трансплантации и доживания

Когда госпитализации становятся более частыми и долгими, когда возрастает бремя терапии, пациенты или их семьи могут поставить вопрос о трансплантации лёгких. При начальном обсуждении с бригадой у пациентов и их семей возникают вопросы и беспокойство. В процессе принятия решения велика роль специалиста по клиническому уходу при CF в плане разъяснения и информации.

CF продолжает сокращать жизнь. Смерть в детстве, хотя и редко, но случается. В противоположность другим хроническим заболеваниям, последние стадии CF бывает трудно распознать. Пациентам часто требуется возможность обсудить свои страхи и тревоги, однако разговор на эти темы с родственниками неудобен или скован, из боязни расстроить или огорчить их. Разъяснения специалиста по клиническому уходу облегчают обсуждение между пациентом и семьёй. Предварительное обсуждение пожеланий пациента

относительно терминальной стадии болезни необходимо для предварительного планирования помощи. Могут возникнуть вопросы по трансплантации, завещанию, организации похорон, написанию писем или дневников для семьи, места, в котором пациент хотел бы умереть [24, 25].

Специалист по клиническому уходу играет ключевую роль в обеспечении индивидуальной эмоциональной поддержки для родителей/супругов. Хотя некоторые семьи желают возвращения в больницу, многие находят это сложным. Посещение семьи на дому позволяет оказывать поддержку при тяжёлой утрате в безопасной и знакомой обстановке. Домашние посещения помогают оказывать поддержку и другим членам семьи (напр., братьям, сёстрам, старшему поколению).

4.6. Основная компетенция, квалификация и профессиональное образование

4.6.1. Основная компетенция

Специалист по клиническому уходу при CF должен иметь компетенцию в следующих главных областях:

- Клиническая практика
 - Умения в диагнозе и оценке
 - Умения в лечении
 - Распознавание и наблюдение за изменениями
 - Способствование программам помощи
 - Клинические исследования и инспектирование
- Образование
 - Знания о CF и связанных с ним вопросах
 - Практика на основе доказательств
 - Обучение и тренировка: пациентов, попечителей, других медицинских специалистов
- Коммуникация
 - Пациенты и попечители
 - Бригада
 - Связи со службами здравоохранения, социальной помощи, образования, занятости, и другими
- Поддержка и защита интересов
 - Социальная помощь
 - Защита интересов
 - Умение консультировать
 - Юридические и этические вопросы.

4.6.2. Квалификация и профессиональное образование

Специалист по клиническому уходу при CF должен быть зарегистрирован как лицензированный врач-практик в своей стране. Он также должен иметь специальные знания, и быть опытным в оказании помощи детям (включая специальное педиатрическое обучение) и/или взрослым с CF. Специалист по клиническому уходу должен участвовать в исследованиях во всех областях CF, либо через разработку собственных проектов, либо участвуя в исследованиях, которые проводятся MDT, и поддерживать CPD, посещая курсы и конференции.

Ведение CF требует хлопот от пациента, семьи и бригады CF. Специалист по клиническому уходу должен служить связующим звеном между пациентом и семьёй, первичной помощью, коммунальными службами, больницей. Специалист по клиническому уходу несёт ответственность за обеспечение надлежащей помощи каждому пациенту по его индивидуальным потребностям.

Пациенты должны получать пожизненную поддержку и терапию высокого качества через координацию помощи между пациентом и семьёй, коммунальными службами,

больницей, как практически, так и через поддержку и консультацию.

5. Организация физиотерапевтической помощи

Специалист-физиотерапевт CF должен возглавлять проведение терапии высокого качества при очистке дыхательных путей, физических упражнениях и ингаляционной терапии. Программы физиотерапии при лечении CF – прежде всего, профилактические, и со времени постановки диагноза требуются регулярные действия. Цели терапии следующие: поддержание вентиляции во всех частях лёгких, задерживание прогресса лёгочной болезни, стимуляция развития и сохранения нормального физического развития, предупреждение боли и скелетно-мышечных осложнений по причине болезней лёгких или костей [26]. Физиотерапевт должен также разрабатывать стратегию лечения осложнений и морбидности у пациентов зрелого возраста, и оптимизировать программу респираторной физиотерапии, которая включает техническое оборудование, неинвазивную вентиляцию и физические упражнения с дополнительным кислородом. Для пациентов, ожидающих очереди на трансплантацию, важна физическая реабилитация.

5.1. Обязанности физиотерапевта CF

Физиотерапевт CF должен быть доступен для регулярного контакта и осмотра пациента, проведения процедур, тестирования лёгочной функции, физического наблюдения и оценки терапии. Периодичность помощи варьирует в зависимости от возраста пациента и клинического состояния, но не реже, чем во время каждого планового обследования, и ежедневно при каждой госпитализации (включая время, когда пациент обслуживается другими специалистами или интенсивной терапией). Более глубокое обследование должно проводиться ежегодно.

5.2. Регулярное обследование и терапия

Регулярные обследования лёгких физиотерапевтом CF должны включать: данные тестирования лёгочной функции, респираторные симптомы, степень одышки, оксигенация, характеристики кашля, опрос об активности в повседневной жизни. Все вмешательства должны быть приспособлены к индивидуальности пациента, с учётом возраста, тяжести болезни, физических побочных эффектов или осложнений, социальных и домашних обстоятельств.

5.2.1. Ингаляционная терапия

Физиотерапевт CF отвечает за ингаляционную терапию, и должен быть знаком с методами, техническим обеспечением и необходимым обслуживанием устройств. Расписание ингаляций следует составлять в согласовании с очисткой дыхательных путей, поскольку между этими процедурами возможна положительная взаимосвязь. Обучение пациентов соответствующим процедурам ингаляции важно для оптимального распыления лекарств при ингаляции. Физиотерапевт должен быть знаком с аэрозольными аппаратами, показавшими свою безопасность и эффективность для предписанного лечения. Очистка и обслуживание всей системы ингалятора важны для обеспечения оптимальной и безопасной лекарственной терапии [26, 27].

5.2.2. Процедура очистки дыхательных путей

Физиотерапевт CF отвечает за проведение очистки дыхательных путей. Для этого требуются знания и опыт по всему доступному ассортименту методов и немедленная оценка терапии, например по выдыхательным звукам, объёму и характеристике мокроты, способности сдерживать кашель. Альтернативные методы физиотерапии должны быть признаны и предусмотрены для отдельных пациентов. Имеется ряд процедур эффективной очистки дыхательных путей, допускающих независимость пациента. Они основаны на прочных физиологических принципах, и позволяют физиотерапевту проводить индивидуальные программы лечения [28]. Сейчас не имеется стандартного режима очистки дыхательных путей, или окончательных доказательств преимущества какого-либо одного метода по сравнению с другими [6, 26, 29–37].

5.2.3. Постуральная и скелетно-мышечная функция

Обследование постуральной и скелетно-мышечной функции проводится с целью оценки терапии. Физические упражнения, направленные на поддержание хорошей осанки и подвижности грудной клетки, должны включаться в лечение с самого начала. Как и все физиотерапевтические процедуры, упражнения должны быть подобраны для каждого пациента индивидуально [26, 38, 39].

5.2.4. Физическая работоспособность

Физическая работоспособность и возможное назначение упражнений пациенту с CF включают и подготовку к трансплантации. Снижение работоспособности связано с ухудшением дыхательной функции и выживаемости [40, 41]. Сообщалось, что физические упражнения улучшают лёгочную функцию и ослабляют привычку к пассивности у детей с CF [42]. Физиотерапевт CF должен регулярно проводить проверку упражнений, с периодичностью, зависящей от прогрессирования болезни, и в таких особых случаях, как обследование перед трансплантацией или оценка терапии. Следует с осторожностью предписывать физические упражнения пациентам в поздней стадии болезни, в частности, если возможны: кровохаркание, десатурация при нагрузке с необходимостью дополнительной оксигенации, лёгочная гипертензия, лёгочное сердце, артропатия и иная морбидность [26]. Физиотерапевт должен также оценить дополнительные потребности в кислороде при упражнениях и ходьбе [26, 43].

5.2.5. Неинвазивная вентиляция

Общепризнано, что неинвазивная вентиляция – это ценное терапевтическое дополнение в поддержку процедуры очистки дыхательных путей, которое облегчает работу по дыханию и усталость, испытываемые тяжело больными пациентами при лечении. Неинвазивная вентиляция полезна также при выполнении упражнений – для сокращения нарушений дыхания, улучшения оксигенации, а значит, для поддержания и улучшения переносимости упражнений [44–46]. Кроме того, неинвазивная вентиляция применяется для облегчения оптимизации функций у пациентов в терминальной стадии и, возможно, для перехода к трансплантации [45].

5.2.6. Прочие соображения и обследования

За наблюдение в отношении случаев недержания мочи и кала также должен отвечать физиотерапевт CF. Должен

быть принят деликатный и открытый подход с ранним обнаружением симптомов; опросы можно проводить уже с возраста 10 лет [47, 48].

Физиотерапевт также несёт ответственность за:

- Ведение сопутствующих осложнений и вопросы соблюдения режима, с постоянным расширением независимости соответственно возрасту
- Надлежащую ингаляционную терапию и очистку дыхательных путей, программы физических упражнений во время беременности [49]
- Обеспечение необходимого технического обслуживания и функционирования оборудования, предоставленного для терапии и распыления
- Обучение пациентов, попечителей, учителей и местных физиотерапевтов; физиотерапевты должны работать в сотрудничестве с другими специалистами в интересах целостного лечения пациентов
- Паллиативную помощь, особенно в отношении облегчения одышки в терминальной стадии, и указания, когда отменить неинвазивную вентиляцию.

5.3. Оказание помощи

Когда пациенты госпитализированы для лечения обострения или планового лечения, физиотерапевт CF должен осмотреть их в течение 24 после приёма, и применить план лечения, направленного на очистку дыхательных путей, ингаляционную терапию и выносливость к нагрузкам. Физиотерапевт должен обладать комплексными знаниями по всем методам, респираторной патофизиологии, обосновывать альтернативные подходы и противопоказания к имеющимся процедурам [28]. Физиотерапевтическая служба CF должна быть доступна ежедневно, а также во внеурочное время – для пациентов, у которых ухудшение может наступить ночью.

5.4. Профессиональное образование, исследования и доступность

Следует стремиться к обучению, клиническим инспекциям, исследованиям и передаче данных в реестры CF. CPD встраивается в работу физиотерапевта CF, который должен поддерживать и повышать уровень специальных знаний, посещая курсы усовершенствования, лекции, национальные и международные конференции. Желательно, чтобы он был активным членом группы по физиотерапии CF, и был готов представлять физиотерапию своей страны на собраниях Международной группы по физиотерапии CF (IPG/CF) [50]. Физиотерапевт должен участвовать в исследованиях, разработках и оценках, проводя инспекции, участвуя во многоцентровых исследованиях и передавая данные в реестры. Он должен обобщать ежегодные данные, чтобы оценить уровень оказанной помощи [50, 51].

6. Организация диетологической помощи

Нормальный алиментарный статус положительно влияет на улучшение лёгочной функции [52, 53]. Здоровые показатели веса тела, роста и ВМІ положительно связаны с выживанием [53–55]. Важно обеспечение нормального роста у детей и подростков, поддержание нормального ВМІ у взрослых.

Специалист-диетолог CF должен играть интегральную

роль в ведении пациента, и нести полную ответственность за оказание экспертной диетологической помощи. Он должен активно участвовать в диетологическом воспитании, образовании, развитии и поддержке других врачей-специалистов, участвующих в помощи при CF. Диетологическая интервенция должна быть предупредительной и активной, проводимой по индивидуальной потребности каждого пациента. Важно, чтобы специалист-диетолог обладал опытом в лечении комплексных проблем питания и редких осложнений заблевания.

6.1. Обязанности специалиста-диетолога CF

Специалист-диетолог CF должен возглавлять лечение и оказание помощи высокого качества для обеспечения оптимального алиментарного статуса, включая диетологический скрининг и наблюдение, регулярные обследования пациента с оценкой всех аспектов питания и желудочно-кишечного тракта. Периодичность и объём обследования зависит от возраста и клинического состояния.

Специалист-диетолог должен консультировать и обучать пациентов и попечителей принципам диетологического ведения CF, чтобы они могли удовлетворять свои потребности в питании и достигали оптимального роста, веса и телосложения. Может потребоваться консультация по лечению панкреатической недостаточности, дефицита жирорастворимых витаминов, изменённой моторики желудка, желудочно-пищеводного рефлюкса, нарушения толерантности к глюкозе/диабета, снижения минеральной плотности костей, болезни почек и болезни печени.

Должна быть предложена индивидуальная консультация соответственно возрасту. При этой консультации должны обсуждаться психологические барьеры (особенно в подростковом возрасте), а также предоставляться поддержка в виде книг, визуальных, звуковых или аудиовизуальных пособий, компьютерных учебных программ и приложений. Это постоянный и развивающийся процесс, который должен учитывать ключевые моменты, требующие более интенсивных диетологических интервенций и поддержки – такие как диагностика, раннее детство, начало заместительной терапии панкреатическими ферментами, отнятие от груди, подростковый период и самостоятельность, беременность, введение энтерального зондового питания, диагноз диабета, связанного с CF, трансплантация и помощь при доживании.

Важно помнить, что пациенты, диагностированные в более старшем возрасте, могут иметь нетипичные симптомы и иные информационные потребности. Соблюдение режима при различных методах предписанной диетической терапии – ключевая проблема. Специалист-диетолог должен обеспечить сотрудничество пациента в повышении мотивации к изменению и поддерживать усилия пациента. Это основано на предоставлении информации и помощи в открытом обсуждении. Важно устранить эмоциональные и перцепционные барьеры к соблюдению режима, напр., нежелание девушек набирать вес в подростковом возрасте.

6.2. Организация клинического руководства, исследований и качества

Специалист-диетолог CF должен быть членом и активным участником местных, национальных и

международных специализированных групп (напр., Европейской группы по диетологии при CF), чтобы поддерживать свою практику. Он должен стремиться стать Профессиональным членом смежной специальности в Европейском обществе по кистозному фиброзу.

6.3. Диетологическое обследование

6.3.1. Ежегодное обследование

Штатный диетолог должен выполнять ежегодное структурированное обследование потребляемой диеты и питания. Формальную оценку потребляемой диеты с использованием письменного меню и дневника ферментов следует проводить только у отдельных пациентов. В крупных центрах CF такое мероприятие не поддерживается, если применять его у всех пациентов, а для пациентов со стабильным алиментарным состоянием оно малоинформативно. Ежегодное обследование должно рассматривать все аспекты оценки алиментарного статуса, потребляемой диеты, заместительной терапии панкреатическими ферментами, коррекцию диетических и метаболических осложнений. Ежегодное обследование способствует организации планирования последующего лечения и предупредительного ведения.

Рекомендуем читателю документ «Европейское общество по кистозному фиброзу: Стандарты медицинской помощи – Директивы по наилучшей практике», раздел 4 «Оптимальное питание и лечение метаболических осложнений кистозного фиброза», в котором подробно описаны следующие оценки:

- Статус поджелудочной железы и всасывание
- Роста и алиментарный статус
- Минеральная плотность костей
- Гликемический статус.

6.4. Организация оказания помощи

Структура оказания помощи традиционно подразделяется на следующие виды:

- Стационарная помощь
- Амбулаторная помощь
- Помощь на дому
- Совместная помощь
- Переходящая помощь
- Ежегодный осмотр.

Во всех этих случаях все пациенты должны иметь доступ к специалисту-диетологу CF. Для непрерывности помощи и во избежание упущения важных подробностей лечения, один и тот же врач проводит стационарное и амбулаторное консультирование. Возможности телекоммуникации и технологии позволяют оценить оказание помощи.

6.5. Ключевые вопросы оказания помощи

6.5.1. Стационарная помощь

Ясный план к выписке и мероприятия по наблюдению должны быть предоставлены пациентам, лечащимся в больнице, особенно если требуется последующая диетологическая поддержка.

6.5.2. Лечение на дому

Для пациентов, получающих антибиотическую внутривенную терапию на дому, в начале и по окончании курса должен быть доступ к специалисту-диетологу CF, с

оказанием последующей диетологической поддержки дистанционно (напр., по телефону, телемедицина) или через специалиста по клиническому уходу. Между специалистом-диетологом и специалистом по клиническому уходу должны быть определены каналы связи.

6.5.3. Амбулаторные пациенты с диабетом, связанным с CF

Амбулаторные пациенты с диабетом, связанным с CF, должны иметь доступ к специалисту-диетологу CF, обладающему опытом в лечении данного осложнения.

6.5.4. Совместная помощь

Как правило, ввиду сложности диетических потребностей у взрослых пациентов, совместная помощь нецелесообразна. В педиатрических центрах должны иметься:

- Протоколы по оказанию помощи и линии ответственности за диетологическое лечение
- Определённый диетолог в больнице совместной помощи, который поддерживает связь со специалистом-диетологом в центре CF
- Осмотр всех пациентов специалистом-диетологом центра CF не реже двух раз в год.

6.5.5. Переход

Педиатрический и взрослый специалисты-диетологи CF должны работать совместно для расширения самостоятельности, облегчения самопомощи и обеспечения плавного перехода. Во время перехода педиатрический специалист-диетолог должен представить ясный и полный отчёт по диетологическому ведению и проблемам каждого пациента. По возможности, педиатрический специалист-диетолог должен представить письменный план терапии.

7. Организация микробиологической службы

Клинический микробиолог со специальными знаниями об инфекциях при CF должен входить в состав бригады. Этот специалист может быть клиническим микробиологом/инфекционистом с медицинским образованием, либо эти обязанности может выполнять клинический исследователь с достаточными знаниями и опытом. Клинический микробиолог должен работать в сотрудничестве с микробиологической лабораторией, проводящей диагностические анализы для центра CF, а также местной службой контроля и профилактики инфекций.

Чтобы оказывать поддержку бригаде CF в диагностике и лечении инфекций, клинический микробиолог должен знать виды инфекций при CF. В частности, он должен быть ознакомлен с ролью необычных микроорганизмов, риском перекрёстной инфекции и влиянием длительной хронической инфекции на результаты микробиологических анализов и лечения. Кроме хорошего основного образования, клинический микробиолог должен иметь свидетельства об усовершенствовании по микробиологии CF, и участвовать в специальных совещаниях и конференциях по CF.

7.1. Обязанности клинического микробиолога CF

Клинический микробиолог CF должен обеспечить надлежащее лабораторное обеспечение микробиологии. Этот специалист может входить в руководство лаборатории. Альтернативно, эти услуги могут предоставляться сторонним учреждением, и тогда клинический микробиолог должен участвовать в установлении условий контракта и действовать, как представитель центра CF.

Клинический микробиолог должен консультировать по диагностике и лечению инфекции, включая мониторинг антибиотиков. Это может происходить во время совещаний бригады CF. Клинический микробиолог также должен консультировать по вопросам профилактики и контроля инфекций в центре CF. Этот вопрос можно передать назначенному врачу-инфекционисту, если существует такая должность.

7.2. Обзор лабораторной службы

Клинический микробиолог CF должен обеспечить, чтобы был доступен полный выбор микробиологических анализов, необходимых для центра CF, и чтобы лабораторная служба работала согласно опубликованным директивам [56–58]. Лаборатория должна быть полностью аккредитована, согласно национальной схеме для клинической микробиологии, и должна участвовать в сторонней проверке качества, включая патогены, связанные с CF. Должна быть предоставлена возможность, при необходимости, отправлять пробы в эталонную лабораторию, специализирующуюся на микробиологии CF.

Лаборатория должна предоставлять точные и своевременные результаты в центр CF при согласованной системе уведомлений о срочных и важных результатах. Технический персонал лаборатории должен обладать достаточным опытом и знаниями для сложных микробиологических анализов при инфекциях CF.

Должна быть структура для регистрации и расследования ошибок и других инцидентов, с документацией о сделанных выводах, чтобы затем информировать программу улучшения службы.

Микробиология должна регулярно инспектироваться. Инспектированию подлежит, например, время оборота (т.е. время между получением пробы в лаборатории и получением результата бригадой CF), точность идентификации и чувствительность, надлежащее и быстрое сообщение срочных результатов бригаде CF.

7.3. Служба клинической микробиологии и бригада CF

Между бригадой CF и службой клинической микробиологии должны быть согласованы следующие вопросы.

- Какие респираторные пробы должны отбираться и как они должны обрабатываться (напр., мокрота, бронхо-альвеолярный смыв, кашлевый мазок или глоточный мазок).
- Какие пробы должны отбираться для диагноза инфицированной внутрисосудистой линии.
- Диагноз остальных инфекций, включая кишечные инфекции (напр., энтеровирусы); когда и как тестировать токсигенность *Clostridium difficile*.
- Уровень идентификации микроорганизмов (напр., род, вид, подтип), требуемый в отдельных случаях. Это может включать обсуждение анализов, которые можно выполнить в местной лаборатории, либо потребуются направить их в специальную лабораторию с применением продвинутых методов (напр., подтверждение первой инфекции *Burkholderia spp.* с точной идентификацией вида).
- Методы типирования и частота типирования (т.е. как часто бригада CF должна посылать пробы для регулярного наблюдения, и когда следует выполнять дополнительное типирование при подозрении на

перекрёстную инфекцию).

- При необходимости, определение антител против псевдомонад.
- Обеспечение диагностического тестирования на грибковую и микобактериальную инфекцию, вместе с уровнем идентификации и ролью типирования.
- Тестирование чувствительности – соглашение по испытываемым антибиотикам, и в каких случаях полезно тестирование чувствительности.
- Вирусологические анализы должны включать быструю идентификацию особо патогенных вирусов, которые могут передаваться среди пациентов, как известных видов (напр., вирус гриппа), так и новых вирусных патогенов (напр., коронавирусы SARS, MERS).
- О каких результатах следует срочно сообщать в бригаду CF по телефону (напр., первый рост *Pseudomonas aeruginosa*, новое выделение комплекса *Burkholderia cepacia* и других видов *Burkholderia*, MRSA, возможное обнаружение *Mycobacteria* в мокроте).
- Консультации по профилактике и контролю инфекций.

Кроме того, должна быть согласована надёжная система коммуникации между микробиологической службой и бригадой CF (напр., контакты по телефону, обходы палат с пациентами, участие в собраниях MDT).

7.4. Клинические рекомендации по лечению инфекций

Клинический микробиолог CF должен работать вместе с MDT для выработки директив по применению антибиотиков, включая выбор терапии для очистки от новых инфекций, терапию при обострениях, длительное подавление антибиотиками. Цели: сокращение морбидности и госпитализации, ответственное применение антибиотиков, чтобы не допустить развития резистентности.

Должен быть обеспечен терапевтический мониторинг лекарств-антибиотиков. Клинический микробиолог должен обеспечить доступность директив и консультаций по поддержанию оптимальных уровней антибиотика у пациента, способствующих эффективной терапии с минимальным побочным действием.

7.5. Профилактика и контроль инфекций

Клинический микробиолог CF должен работать вместе с MDT и местной группой контроля инфекции при разработке местной политики и процедур контроля и профилактики инфекций, в соответствии с национальными и международными экспертными директивами [59–63]. Такая политика должна включать:

- ведение пациентов с передающимися инфекциями как в обществе, так и в больнице, с целью предупреждения распространения инфекции,
- наблюдение за передающимися инфекциями (напр., периодичность скрининга и пробы, посылаемые в лабораторию),
- антимикробную обработку против распространения потенциально инфекционных микроорганизмов,
- указания для персонала относительно инфекций,
- расследование вспышек,
- Предоставление оснащения для центра CF и амбулаторного отделения – это должно включать очистку и обслуживание оборудования, а также участие

в любых планах по переоборудованию или реконструкции отделения.

7.6. Роль в клинических исследованиях и сборе данных

Клинический микробиолог CF может играть активную роль в клинических исследованиях. Он может участвовать в планировании инновационных исследований, но также и обеспечивать надёжную и точную лабораторную поддержку для клинических исследований. Также он может обеспечивать предоставление точных микробиологических результатов при сборе данных в национальные и международные базы.

8. Организация фармацевтической службы

Оптимальная помощь пациентам с CF требует комплексного планирования терапии несколькими лекарствами. Эти лекарства могут вводиться перорально, внутривенно и путём ингаляции. Нередки побочные эффекты и взаимодействие лекарств.

Многие лекарства дорого стоят и требуют специального обследования и обучения для оптимального приёма. Соблюдение режима – главная проблема пациентов и родителей/попечителей. Нарушение режима приводит к ухудшению результатов. Центры CF должны иметь программу эффективного управления лекарствами, для поддержания оптимальной терапии пациентов. Клинический фармацевт CF – главное лицо в этом процессе [64]. В европейских странах не совсем обычны децентрализованные клинические службы, когда фармацевт работает в палатах не меньше 50% своего времени, или ежедневно посещает палаты [65]. Только две страны, СК и Ирландия, значительно расширили эти клинические службы [65].

8.1. Обязанности клинического фармацевта CF

Клинический фармацевт CF играет центральную роль в эффективном управлении медикаментами [66]. Общая цель деятельности клинической аптеки – способствовать правильному и целесообразному использованию медицинских продуктов и устройств [67]. Эта деятельность направлена на:

- максимизацию клинического эффекта лекарств (т.е. использование самого эффективного лечения для каждого пациента),
- минимизацию риска побочных эффектов, связанных с лечением (т.е. наблюдение за курсом терапии и переносимостью терапии),
- оптимизацию расходования средств на фармакотерапию, оплаченных за счёт национальной системы здравоохранения и за счёт пациентов.

Главная цель службы клинического фармацевта – оказание фармацевтической помощи, направленной на пациента, и определяемой как ответственное медикаментозное лечение, которое достигает явного результата с улучшением качества жизни пациентов и длительным выживанием. Эта служба является процессом, в ходе которого фармацевт сотрудничает с пациентом и с другими врачами-специалистами в планировании, выполнении и наблюдении за терапией, чтобы достичь этих особых результатов лечения [68].

Эффективное осуществление службы клинической

фармации в центре CF основано на знаниях и квалификации клинического фармацевта CF, и на качестве различных вспомогательных служб, таких как служба медицинской информации с опытом в проблемах CF и педиатрии (если требуется), а также служба снабжения и распределения, которая поддерживает эффективное обеспечение стационарных пациентов лекарствами. Также может потребоваться служба отпуска лекарств. Также должны иметься доступ к телефонной службе экстренной доставки лекарств, информации и консультации для стационарной помощи, и служба отпуска асептических лекарств с приготовлением внутривенных антибиотиков, включая режимы комплексной десенсибилизации.

Клинический фармацевт должен:

- отпускать лекарства стационарным и амбулаторным пациентам по требованию их учреждения,
- посещать обходы палат CF и совещания бригады CF,
- поддерживать и предоставлять информацию другим фармацевтам на отделении, которые, возможно, не знакомы с CF,
- поддерживать связи с педиатрическим и взрослым центрами во время перехода помощи и перевода пациентов,
- поддерживать и предоставлять информацию другим фармацевтам, работающим в первичной помощи и других больницах,
- поддерживать CPD путём прохождения учёбы и присутствия на учебных днях, а также национальных и международных конференциях,
- участвовать в сетях с другими фармацевтами CF для консультаций и CPD.

8.2. Практика фармацевтической службы, выполняемой клиническим фармацевтом CF

8.2.1. Руководящие формуляры, клинические директивы и протоколы лечения

Клинический фармацевт CF должен содействовать заполнению формуляров, чтобы обеспечить внедрение соответствующих лекарств в клиническую практику. Он также должен содействовать развитию и поддержке служб домашней помощи, такой как внутривенные антибиотики на дому; осуществлять и контролировать отпуск медикаментов на дом.

Между клиническим фармацевтом CF и другими членами бригады CF должно осуществляться эффективное взаимодействие. Как и все специалисты бригады CF, клинический фармацевт должен участвовать в CPD и посещать конференции по CF и учебные дни. Он также должен участвовать в обучении и подготовке других врачей-специалистов, включая врачей первичной помощи, при необходимости. Клинический фармацевт должен служить консультантом по юридическим и этическим вопросам применения лекарств, в том числе по привлечению и назначению нелицензированных и нефирменных лекарств. Клинический фармацевт должен решать любые проблемы с поставкой лекарств и сообщать о них в бригаду CF.

Клинический фармацевт может потребоваться для сотрудничества в исследованиях и разработках по CF, и для помощи в заполнении индивидуальных требований на финансирование, или требований в исключительных случаях на индивидуальную поставку конкретных лекарств для пациента, если нет механизмов для текущего финансирования такой терапии.

8.2.2. *Согласование лекарств / ведение истории*

Клинический фармацевт CF отвечает за согласование лекарств при госпитализации/перевое из других учреждений и при выписке, включая альтернативные лекарства, отпускаемые без рецепта, пробные лекарства и лекарства для прочих заболеваний. Он должен обеспечить точную запись в истории болезни, включая аллергические реакции и непереносимость лекарств.

8.2.3. *Служба проверки рецептов и контроля лекарственного лечения*

При контроле и наблюдении за лекарственным лечением клинический фармацевт CF должен гарантировать, что лечение и составы пригодны для пациента, проверить расширенные рецепты врачей смежных специальностей, включая других фармацевтов, и проверить взаимодействие лекарств. Клинический фармацевт также отвечает за полноту, точность смысла и законность рецептов, и выявляет возможные ошибки в рецептах.

8.2.4. *Выявление факторов риска для пациентов и лекарств*

Клинический фармацевт CF несёт ответственность за принятие во внимание при выписке рецепта характеристик пациента, таких как возраст, беременность и кормление грудью, дисфункция органов. Он наблюдает за реакцией пациента на прошлое и текущее медикаментозное лечение, причём должны также учитываться нелекарственная и дополнительная терапия.

8.2.5. *Предупреждение, выявление и сообщение о непереносимости лекарств*

Клинический фармацевт CF должен регистрировать и сообщать обо всех реакциях на новые лекарства, и о серьёзных реакциях на давно принимаемые лекарства в соответствующий национальный орган. Сюда включаются реакции индивидуальной токсичности, аллергия, гиперчувствительность, противопоказания и наблюдения за любыми отрицательными реакциями на лекарства. Для сведения к минимуму таких случаев, следует обеспечить надлежащее применение, хранение и утилизацию лекарств.

8.2.6. *Требования к индивидуализации лекарств и дозы*

Клинический фармацевт CF должен, насколько возможно, стремиться к максимальному терапевтическому потенциалу и минимальным отрицательным эффектам от применения лекарств. Также требуется терапевтическое наблюдение за некоторыми лекарствами (напр., аминогликозидами, азолами) согласно индивидуальным фармакокинетическим показателям; наблюдение и анализ результатов индивидуальной потребности в лекарствах. В процессе оптимизации применения лекарств клинический фармацевт должен также учитывать желания и образ жизни пациента.

Клинический фармацевт должен быть в курсе информации о новых лекарствах и терапии (напр., новые аэрозольные антибиотики), и вводить их в режим лечения.

8.2.7. *Обучение и консультирование пациентов и попечителей*

Клинический фармацевт CF играет важную роль в надлежащем обучении и консультировании пациентов в отношении безопасного и эффективного применения лекарств. Сюда же относятся памятки о лекарствах для пациентов и другие подходящие методы поддержания

режима лечения. Фармацевт должен также составить с пациентом/попечителем информированный план по достижению наилучшего согласования с лекарственной терапией.

8.2.8. *Оценка применения лекарств*

Клинический фармацевт CF имеет неклинические обязанности, включающие финансовый отчёт об использовании лекарств перед бригадой CF, руководством больницы, и другими органами, как требуется. Он должен оценивать указания по лечению, новые процедуры и надомное оказание помощи.

9. **Организация психосоциальной помощи**

Жизнь с CF ставит множество проблем перед пациентами и их родителями. Центр CF должен оказывать надлежащую психологическую помощь и поддержку, чтобы помочь пациенту и семье справиться с этими проблемами. Чтобы оказывать оптимальную помощь, центрам CF требуется междисциплинарная структура, включающая доступ к психосоциальным специалистам в течение всей жизни пациента. Основными доступными психосоциальными специалистами должны быть клинический психолог и социальный работник, хотя возможны вариации этих профессий при условии выполнения основных компетенций (см. ниже). Психосоциальные специалисты должны иметь квалификацию в следующих областях: работа с детьми, семьями и взрослыми согласно особым потребностям центра CF; работа с пациентами при различной тяжести болезни; оказание помощи при CF во всех условиях: амбулаторная стационарная, общественная и надомная помощь.

Разнообразие потребностей пациентов и доступность специалистов в центрах CF не позволяют сформулировать единую программу. Психосоциальную помощь следует оказывать в контексте развития пациента: от младенцев до малышей, детство, подростковый период, молодость, взрослая жизнь и старший возраст. На каждой стадии возникают возрастные темы и темы CF [69, 70] (Таблица 3). Ключевые стадии включают время постановки диагноза [71], переход к взрослой помощи [19, 72–76] и переход к помощи при доживании/трансплантации [77, 78]. Траектория самой болезни обуславливает периоды усиления психосоциальной поддержки, напр., при диагнозе, первая инфекция *P. aeruginosa*, первая госпитализация, диагноз диабета, связанного с CF, потребность в зондовом питании через гастростомию, дополнительный кислород, неинвазивная вентиляция, обследование перед трансплантацией лёгких. Психосоциальные специалисты должны быть включены в междисциплинарную помощь на всех этих стадиях (Таблица 3).

9.1. *Социальный работник CF*

9.1.1. *Обязанности социального работника CF*

Социальный работник CF обеспечивает помощь пациентам и семьям в их эмоциональных и практических потребностях, и поддерживает пациентов и семьи в жизни с CF на разных стадиях развития и болезни.

Таблица 3

Примеры важных событий в жизни, когда необходима психосоциальная поддержка пациентам с кистозным фиброзом.

Детские годы	Подростковые годы	Взрослые годы
Отправление в детский сад/подготовительную группу	Поступление в среднюю школу	Начало высшего образования
Отправление в школу	Подросток с CF	Начало работы
Первое осознание своего отличия	Первые отношения	Начало длительных отношений
Проблемы с едой	Первый сексуальный опыт	Материнство/отцовство
Проблемы со сном	Смерть друга от CF	Смерть друга от CF
Проблемы поведения (напр., несоблюдение режима)	Проблемы поведения (напр., несоблюдение режима)	Проблемы поведения (напр., несоблюдение режима)
<i>Примеры ключевых медицинских стадий</i>		
Диагноз CF	Диагноз бесплодия	
Первая инфекция <i>Pseudomonas</i>	Лечение бесплодия	
Первый эпизод аллергического бронхо-лёгочного аспергиллёза	Осознание ухудшения состояния	
Установка гастростомии	Переход во взрослую клинику	
Диагноз диабета, связанного с CF	Переход на трансплантацию	
Первое кровохаркание и другие осложнения	Переход на помощь при доживании	
Зависимость от дополнительного кислорода	Трансплантация	
CF – кистозный фиброз.		

Социальный работник должен соединять разрыв между жизнью в больнице и домашней жизнью, и поддерживать связи с локальной поддержкой, используя обращение к местным службам. Социальный работник активно участвует в различных стратегиях перехода, включая переход к взрослой помощи и переход к трансплантации (Таблица 3). Социальный работник имеет опыт, который дополняет опыт клинического психолога.

Социальный работник должен уметь оценивать практические потребности и предоставлять ряд услуг, которые доступны в стране пациента. Ему необходимы актуальные знания по действующей в стране системе пособий и компенсаций. Социальный работник должен поддерживать связи с другими службами (напр., компаниями медицинского страхования, агентствами детских пособий, агентствами социального обеспечения, администрацией больницы, школы, ассоциациями пациентов CF) и служить представителем пациентов и их семей. Социальный работник должен разбираться в вопросах образования и карьеры в стране, где проживает пациент. Он должен уметь применять процедуры защиты детей и обеспечить эффективный обмен информацией, выдачу направлений и взаимосвязи с местным управлением, если потребуется. Посещения на дому могут существенно улучшить помощь, и при необходимости должны проводиться.

9.1.2. Профессиональное развитие

Социальный работник CF должен следить за переменами в системах здравоохранения, в вопросах финансовой и социальной поддержки, в аспектах образования и занятости, в заботах пациента и семьи о благополучии. Социальный работник должен получать непрерывное образование в вопросах CF. Он должен регулярно посещать национальные и международные конференции, чтобы поддерживать актуальные знания о CF и новых научных достижениях.

9.2. Клинический психолог CF

В течение своей жизни пациенты с CF должны воспринять особое поведение в связи с лечением CF, которое сочетается с выполнением обычных задач развития. Клинический психолог CF помогает пациентам и семьям в этих проблемах, и все годы поддерживает их в жизни с CF и лечении.

9.2.1. Обязанности клинического психолога CF

В отношении пациента и семьи, клинический психолог CF несёт основную ответственность за обследование и вмешательство в эмоциональные, поведенческие и психологические затруднения, используя, при потребности, обоснованное лечение и выдавая необходимые направления. Клинический психолог несёт ответственность за всю психологическую работу в центре. Он должен оказывать как амбулаторную, так и стационарную помощь. Соблюдение режима, проблемы поведения в связи с питанием, тревожность и депрессия, деморализация, боль, фобии и сон – вот повседневные темы, которые требуют психологической помощи.

Клинический психолог может использовать методы медитации в работе с остальными членами бригады CF. Кроме того, клинический психолог должен выполнять службу консультации и надзора за остальными членами бригады CF в их работе с пациентами, и оказывать поддержку персоналу в освоении работы с CF.

Клинический психолог должен быть зарегистрирован в своём национальном государственном органе. Он должен иметь квалификацию в детской/ подростковой и/или взрослой клинической психологии, в психологии бедствия и утраты. Клинический психолог должен уметь применять терапевтические методы, которые показали эффективность у пациентов с CF и в семьях. К ним относятся, например, (когнитивные) поведенческие методы [79, 80] и мотивационные беседы [81]. Наконец, клинический психолог должен быть в курсе исследований по вопросам психологии при CF, включая соблюдение режима, самолечение и самопомощь, влияние хронической болезни на развитие человека, влияние хронической болезни на семейную и общественную жизнь, вопросы доживания и паллиативной помощи. Клинический психолог должен обладать умениями и опытом (или развивать их) в проведении психологических исследований с целью улучшения помощи пациентам и изучения психосоциальных вопросов при CF.

9.2.2. Профессиональное развитие

Клинический психолог CF отвечает за участие в CPD; в некоторых странах оно оценивается как часть ежегодной аттестации. Клинический психолог отвечает за актуальность своих знаний по медицинским аспектам CF, а также по психиатрии. В некоторых странах имеются национальные органы психосоциальных специалистов (напр., в СК), и принадлежность к ним требуется для практики в составе бригады CF. Клинический психолог должен регулярно посещать национальные и

международные конференции, чтобы поддерживать актуальные знания о CF и новых научных достижениях.

9.3. Оснащение и требования к психосоциальной помощи

Клиническому психологу CF и социальному работнику CF требуется достаточное время, оборудованные служебные кабинеты, поддержка и уважение бригады CF. Клиническому психологу и социальному работнику часто необходимо поддерживать регулярный контакт с пациентами и семьями в периоды между посещениями клиники, поэтому им требуется доступ к современным средствам (напр., электронная почта, телефон, текстовые сообщения). Им обоим требуется современная интерактивная система обращения к сторонним психосоциальным специалистам и учреждениям, чтобы оказывать лечебную психосоциальную/психиатрическую помощь при проблемах у пациента (напр., дефицит внимания, гиперактивность, аутизм) поблизости от дома пациента. Клинический психолог и социальный работник должны посещать совещания MDT и участвовать в принятии решений и консультации пациентов.

10. Организация медицинской генетики

Медицинские генетики, специалисты медицинской молекулярно-генетической лаборатории и консультанты-генетики играют роль с возрастающей важностью в комплексной диагностике и ведении пациентов с CF, в частности, в направлениях диагноза болезни, информированного планирования размножения, и оценки этиологии болезни в связи с вариантами CFTR, обнаруженными секвенированием ДНК. Кроме того, медицинский генетик по анализам членов семьи оценивает фазу сцепления, и подтверждает, что все комплексные аллели (которые могут быть связаны с варьирующим фенотипом CF) обнаружены и точно диагностированы.

Генетический консультант или медицинский генетик обеспечивает консультацию по планированию размножения в семьях со вновь диагностированными детьми, и для взрослых пациентов, и способствуют выявлению риска у членов семьи, которые генетически связаны с пациентом.

Медицинский генетик, работающий в центре CF, координирует передачу информации в специальные реестры (напр., Реестр ECFRS), и представление обнаруженных мутаций CFTR в базу данных по мутациям кистозного фиброза (CFTR1), которая служит специфической базой данных всемирного масштаба для выявленных мутаций и вариантов в этом локусе, а также в интерактивный онлайн-ресурс клинической и функциональной трансляции CFTR (CFTR2), чтобы объективно обосновать этиологию болезни по выявленным вариантам гена CFTR.

Если рассматривается применение терапии, модулирующей CFTR, то медицинский генетик отвечает за лабораторное подтверждение генотипа CFTR у выбранных пациентов (оптимально, путём независимого отбора пробы и секвенирования ДНК), чтобы лабораторное исследование выполнялось в лаборатории, которая аккредитована по ISO 15189 и обеспечивает своевременное выполнение анализа.

11. Организация сбора данных

CF – это многосистемное, клинически неоднородное заболевание с различными исходами, несмотря на его моногенное происхождение. Хотя фенотипические вариации определяются генотипом, братья и сёстры с одинаковым генотипом различаются по исходам, что

указывает на влияние прочих факторов, таких как гены-модификаторы, окружающая среда, микрофлора дыхательных путей, социальный класс, пол, доступность помощи и соблюдение режима лечения [82]. Сбор данных на национальном и международном уровнях остаётся ключевым процессом, способствующим изучению эпидемиологии и исходов этого заболевания. Только с помощью сбора точных данных можно получить сведения о прогрессировании болезни, результатах и экономике лечения, потребности в переменах [7]. Данные высокого качества также могут использоваться политиками, чтобы наметить и определять приоритеты будущих стратегий и вмешательств.

CF – относительно редкая болезнь с небольшим числом пациентов. Сбор данных внутри отдельного учреждения ограничивает уровень возможных исследований по клинике и переносу, не показывает значительной географической вариабельности результатов [83]. Поэтому важно, чтобы и крупные, и малые центры CF представляли данные, не реже одного раза в год, в национальные и/или в европейский реестры CF, для обеспечения надлежащего обширного сбора данных. Реестр также служит показателем результатов в отдельных центрах, предоставляя дополнительный инструмент для обеспечения стандартов помощи и надлежащего клинического руководства.

Врачи-специалисты могут считать, что сбор и представление данных в национальные реестры требует больших затрат труда и времени. Следует приложить все усилия, чтобы наборы данных ограничивались только сведениями с прогностической ценностью, и чтобы человек мог загрузить данные через безопасный, понятный интерфейс. Финансисты должны предусмотреть, чтобы крупные центры CF имели ресурсы для должности оператора данных или иного служащего, в обязанности которого входит представление данных на национальный уровень. Для авторитетности такой служащий должен пользоваться вниманием со стороны руководящей структуры, чтобы он мог оценивать и представлять данные на уровне золотого стандарта.

Международное сообщество CF нуждается в принятии стандартной структуры кодирования. Создание единой клинической терминологии и классификация болезни через первичную структуру кодирования позволили бы картировать и обмениваться клиническими данными между реестрами, а также с другими базами данных. Такие изменения привели бы к созданию общего цифрового языка, способствующего эффективному международному сотрудничеству, и снимающему основные барьеры электронной коммуникации.

Решение этого вопроса назрело, поскольку новая эра медицинской информатики и электронных медицинских карт уже перед нами. Службы здравоохранения начали успешное развёртывание электронных медицинских карт с автоматическим сбором данных и возможностью ввода больших непрерывных рядов данных в национальные и международные реестры. В Европе был принят стандарт XML как первый шаг к гармонизации данных из национальных реестров. Почти все национальные организации следуют этому исходному стандарту, но стандартизация загрузок – это лишь первый шаг; если собранные данные не отвечают недвусмысленным общим определениям, то формат XML не сможет их исправить. Поэтому важны общие определения и кодирование, как в национальных центрах, так и в отдельных центрах, отправляющих отчёты.

Европейская Комиссия решила начать финансирование Европейской платформы регистрации редких заболеваний, которая будет предоставлять услуги и инструменты для будущих реестров редких заболеваний, в соответствии с Рекомендацией Совета по действиям в

области редких заболеваний (2009/C 151/02).

Такая взаимосвязанность улучшит пользу для пациентов при минимальных расходах, что важно, принимая во внимание трудное финансовое положение в здравоохранении. Принятие подробно кодированной структуры реестра будет дополнительной поддержкой в сокращении расходов и повышении производительности [84, 85]. Все такие европейские и/или международные совокупности данных наилучшим образом будут использовать локальный, региональный, и/или международный сбор и хранение данных, и для них следует разработать разумные способы обмена и поиска данных.

Реестры останутся, и они должны считаться важной частью лечения любой хронической болезни.

12. Проблемы, связанные с развитием здравоохранения в странах с низкими доходами

Цель директив ECFS по стандартам помощи – улучшение качества помощи пациентам с CF и организация наилучшей практики во всей Европе. Немедленное внедрение этих директив может представлять трудности для экономически менее развитых стран, где службы CF отсутствуют или недостаточны. «EuroCareCF», 6-ой проект действий Европейской Комиссии по координации структуры, выявил существующие широкие различия в стандартах помощи в европейских странах, причём некоторые восточно-европейские страны имели лишь начальные службы CF, или совсем не имели их [7]. Возможной причиной такого поразительного неравенства было отсутствие надлежащего финансирования, нехватка персонала и его неподготовленность, а также отсутствие политических приоритетов.

Текущее положение в Восточной Европе оценивалось по ответам на анкету, разосланную в большинство восточно-европейских стран Комитетом ECFS по стандартам помощи. Была поставлена цель оценить:

- Минимальное число пациентов, посещающих центры CF в Восточной Европе,
- Национальное признание сети центров CF,
- Состав групп помощи при CF, и сотрудничество между педиатрическими и взрослыми центрами.

На каждый вопрос отвечали на основании текущего положения в данной стране и в связи со стандартами помощи ECFS [4]. Доля участия составила 44% (7/16: Чешская Республика, Венгрия, Латвия, Польша, Сербия, Словакия, Украина).

Основные наблюдения были следующими. В то время как число пациентов на каждый центр CF сейчас меньше 50 в некоторых восточно-европейских странах, требование минимального числа 50 признали достижимой целью. Централизованная помощь при CF была поддержана государственными органами только в трёх из семи восточно-европейских стран. Педиатр/пульмонолог, физиотерапевт и специалист по уходу при CF были признаны необходимыми членами группы. Во многих центрах CF нет полной ставки специалиста по уходу при CF, диетолога, микробиолога, психолога, социального работника или секретаря. Сотрудничество между педиатрическими центрами и центрами помощи взрослым не было установлено в двух странах из всех, ответивших на анкету.

Настоятельно необходимо, чтобы все европейские страны стремились к внедрению лучшей практики согласно рекомендациям ECFS. В некоторых странах с низкими доходами, где нет организованной службы и по сути, не существует групп помощи при CF, первоначально

может потребоваться постепенный подход. К примеру, исходное комплектование медицинским, средним и физиотерапевтическим персоналом может стать целесообразным начальным вложением на пути организации службы, отвечающей всем стандартам ECFS. Невозможно дальше мириться с такими печальными вариациями выживаемости пациентов с CF в европейских странах, и нужно приложить все усилия для обеспечения качества и высокого уровня помощи.

Помощь при CF в странах с низкими доходами должна быть централизована в хорошо организованных центрах CF, где можно гарантировать достаточный уровень комплексной помощи, как детям, так и взрослым пациентам. Центр должен обслуживать не меньше 100 пациентов, хотя минимум в 50 можно признать временно приемлемым. По причине финансовой и кадровой напряжённости в Восточной Европе, совместная помощь с местными больницами – нежелательная модель обслуживания. Ресурсы должны быть направлены на организацию современной помощи при CF на национальном уровне, путём развития специальных центров CF при крупных больницах, а где возможно – на уровне университетских больниц. Минимальные кадровые потребности для специальной группы CF включают врача и специалиста по уходу (по одному для детей и взрослых в центрах, которые обслуживают все возрасты), и специалиста-физиотерапевта CF. Цель дальнейшего развития – бригада, включающая микробиолога, диетолога, психолога, социального работника и медицинского генетика. В то же время отсутствие этих специалистов не должно задерживать организации региональных центров CF. Эти роли могут временно выполнять специалисты-консультанты из больницы, которых можно допустить в службу CF, хотя они не зачислены в бригаду CF и поэтому не могут, к примеру, участвовать в регулярных совещаниях бригады CF.

13. Перспективы европейских ассоциаций CF

13.1. Функция и роль национальных организаций пациентов с CF в Европе

В большинстве европейских стран есть собственные организации пациентов с CF. Они варьируют по размерам и методологии, но одно у них общее: они борются за интересы людей, больных CF, взятые в самом широком смысле. Они работают вместе с добровольцами, которые часто бывают сведущими в CF, хотя могут и не быть врачами. В Европе организации пациентов развивают собственную домашнюю квалификацию и нанимают профессионалов, к примеру, в области качества помощи, научных исследований, коммуникации, сбора средств, обеспечения информацией, юридических и психологических аспектов CF. Эти организации направлены на поддержку пациентов и их родителей, как индивидуальную, так и коллективную, и на определение направлений исследования, финансирование науки и проверку качества помощи. Они тесно сотрудничают во внедрении и поддержании директив по диагностике и лечению CF.

Национальная организация CF может играть важную роль в национальном реестре CF. Многие организации помогли основанию этих реестров и продолжают поддерживать и финансировать их. В ряде стран организации CF играют роль в создании и организации научных сетей и программ по улучшению качества помощи пациентам с CF.

Сбор средств – важная предпосылка, дающая организациям возможность успешного достижения указанных целей. За последние несколько лет организации CF в таких странах как СК, Германия,

Бельгия, Франция, Италия, и Нидерланды инвестировали миллионы евро в научные исследования и в качество помощи. В результате, они внесли важный вклад в прогресс, достигнутый во многих областях помощи при CF.

Участие пациентов – важная часть работы, проводимой организациями пациентов, поскольку это и есть точка зрения пациентов, которую могут и должны выражать национальные организации CF.

13.2. Национальные организации CF

Национальные организации CF несут ответственность за предоставление информации. Эти материалы, которые предоставляются пациентам с CF и их родителям/попечителям, часто разрабатываются в сотрудничестве с центрами CF и охватывают все аспекты жизни с CF: диагноз, лечение, развитие с CF, выращивание ребёнка с CF, посещение школы с CF, построение жизни с CF. Национальные группы CF должны сотрудничать с центрами CF в организации помощи – эта кооперация может различаться по своей инфраструктуре в разных странах. Однако во всех случаях представители центров должны присутствовать в медицинских экспертных комиссиях и научных советах.

Организации CF должны созывать собрания родителей, а также самих пациентов – с использованием информационных технологий, устраняющих риск перекрёстных инфекций. Электронная помощь имеет многие достоинства и в настоящее время исследуется и развивается.

Организации CF – естественные органы для представительства и защиты интересов пациентов и их родителей/попечителей, к примеру, в поддержке доступности новых лекарств, обеспечении оплаты возмещения за лекарства и доступ к помощи высокого качества. В этом отношении организации CF должны лоббировать и оказывать давление на власть, государство и страховые компании. Они также должны организовывать конгрессы, симпозиумы, и прочие собрания (в сотрудничестве или под руководством организаций здравоохранения), на которых обсуждаются специальные (научные) аспекты CF.

Организации пациентов с CF не являются медицинскими, хотя и приобрели большой опыт в тесном сотрудничестве с центрами CF. Важно, чтобы центр и организация обменивались информацией на регулярной основе, облегчая предупреждающий подход к разработкам в медицинской промышленности и научных исследованиях. Такое сотрудничество поможет улучшить общение с пациентами, облегчит их включение в научные исследования и ускорит решение проблем на национальном уровне.

13.3. Европейские организации CF

Европейские организации пациентов с CF объединены в европейское общество – CF Европа (CFE). Важность сотрудничества в Европе растёт, особенно в отношении доступа к помощи, которая не во всех европейских странах одинакова, или даже отсутствует. В результате, постоянно расширяется сотрудничество в области исследований, финансирования исследований и сбора средств.

Европейское сотрудничество должно привести к тому, чтобы организации тех стран, в которых помощь при CF уже достигла высокого уровня, взяли на себя ответственность за предложение своего опыта тем странам, в которых адекватная помощь, доступ к помощи и удобство обеспечения лекарствами ещё не стали всеобъемлющими. Это должно происходить в тесном

сотрудничестве с центрами CF. Сотрудничество в CF Европа уже способствовало эффективному лоббированию на европейском уровне в отношении таких предметов, как донорство органов, доступность, качество и ценовая политика в здравоохранении.

Другой уровень европейского сотрудничества – партнёрство с объединением европейских организаций поддержки пациентов (Eurordis), которое представляет большинство национальных и региональных организаций по редким заболеваниям (включая CF). Партнёрство может касаться, напр., построения информационной среды, доступа к помощи, политики возмещения расходов, разработки европейских директив по сбору средств для центров, внедрения редких медицинских продуктов в практику, а также подготовительных курсов по различным аспектам защиты прав пациентов.

Организации пациентов CF расширяют совместную работу с ECFS, к примеру, участвуя в исполнительных комитетах Регистра пациентов EFCS и Сети клинических испытаний EFCS. Последняя получает финансовую поддержку от ряда организаций пациентов. В недавнее время пациенты и родители, через организации пациентов CF, стали шире вовлекаться в оценку протоколов исследования в Сети клинических испытаний ECFS.

Конфликт интересов

С. Конуэй, К. де Рийке, П. Древинек, Дж. Фауэрэйкер, Т. Хаверманс, Г. Хейерман, Л. Ланнефорс, А. Линдблад, М. Маецк, С. Мэдж, М. Моран, Л. Моррисон, Э. Мортон, Ж. Нордхок, Д. Сандс, А. Вертоммен, и Д. Пекхэм не имеют сообщений о конфликте интересов. А.М. Балфур-Линн заявляет о персональной оплате от Vertex, вне представленной работы.

Выражение благодарности

Мы хотим поблагодарить докторов Престона Кэмпбелла, Карла Коломбо, Эда Мак-Кона, Анил Мехта, Ханне Олесен и Томаса Вагнера за советы, и также г-жу Тину Пэйне-Гэт за административную поддержку.

Литература

- [1] Dodge JA, Lewis PA, Stanton M, Wilsher J. CF mortality and survival in the UK: 1947–2003. *Eur Respir J* 2007;29:522–6.
- [2] Mahadeva R, Webb K, Westerbeek RC, Carroll NR, Dodd ME, Bilton D. Clinical outcome in relation to care in Centres specialising in cystic fibrosis: cross sectional study. *BMJ* 1998;316:1771–5.
- [3] Johnson C, Butler SM, Konstan MW, Morgan W, Wohl ME. Factors influencing outcomes in cystic fibrosis. A center-based analysis. *Chest* 2003;123:20–7.
- [4] Kerem E, Conway S, Elborn S, Heijerman H, for the Consensus Committee. Standards of care for patients with cystic fibrosis: a European consensus. *J Cyst Fibros* 2005;4:7–26.
- [5] Bell SC, Robinson PJ. Cystic fibrosis standards of care Australia. In: Fitzgerald DS, editor. Sydney, NSW: Cystic Fibrosis Australia; 2008.
- [6] Standards for the clinical care of children and adults with cystic fibrosis in the UK. 2nd ed. London: Cystic Fibrosis Trust; 2011 [https://www.cysticfibrosis.org.uk/media/82070/CD_Standards_of_Care_Dec_11.pdf].
- [7] Colombo C, Littlewood J. The implementation of standards of care in Europe: state of the art. *J Cyst Fibros* 2011;10(Suppl. 2):S7–S15.
- [8] Loddenkemper R, Haslam PL, Séverin T, Annesi-Maesano I, Chuchalin A, Coles C, et al. European curriculum recommendations for training in adult respiratory medicine: report of the HERMES Task Force. *European Respiratory Society. Breathe* 2008;5(1):80–93.
- [9] Madge S, Khair K. Multi-disciplinary teams in the United Kingdom: problems and solutions. *J Pediatr Nurs* 2000;15(2):131–4.
- [10] Madge SL. National consensus standards for nursing children and young people with cystic fibrosis. *Paediatr Care* 2002;14(1):32–5.

- [11] Geller DE, Madge SL. Technological and behavioural strategies to reduce treatment burden and improve adherence to inhaled antibiotics in cystic fibrosis. *Respir Med* 2011;105(Suppl. 2):S24–31.
- [12] Madge S. Challenges for nurses. In: Bush A, Alton EFWF, Davies JC, Griesenbach U, Jaffe A, editors. *Cystic fibrosis in the 21st century, Progress in respiratory research*. Basel: Karger; 2006. p. 286–92.
- [13] Madge S. Growing up and growing older with cystic fibrosis. *J R Soc Med* 2006;99(Suppl. 46):23–6.
- [14] Bolyard DR. Sexuality and cystic fibrosis. *MCN Am J Matern Child Nurs* 2001;26:39–41.
- [15] Roberts S, Green P. Sexual health of adolescents with cystic fibrosis. *J R Soc Med* 2005;98(Suppl. 45):7–16.
- [16] Arias Llorente RP, Bousono Garcia C, Diaz Martin JJ. Treatment compliance in children and adults with cystic fibrosis. *J Cyst Fibros* 2008;7:359–67.
- [17] Nasr SZ. Cystic fibrosis in adolescents and young adults. *Adolesc Med* 2000;11:589–603.
- [18] Madge S, Bryon M. A model for transition of care in cystic fibrosis. *J Pediatr Nurs* 2002;17:283–8.
- [19] Flume PA, Taylor LA, Anderson DL, Gray S, Turner D. Transition programs in cystic fibrosis centers: perceptions of team members. *Pediatr Pulmonol* 2004;37:4–7.
- [20] Bryon M, Madge S. Transition from paediatric to adult care: psychological principles. *J R Soc Med* 2001;94(Suppl. 40):5–7.
- [21] Flume PA, Yankaskas JR, Ebeling M, Husley T, Clark LL. Massive hemoptysis in cystic fibrosis. *Chest* 2005;128:729–38.
- [22] Flume PA, Strange C, Ye X, Ebeling M, Husley T, Clark LL. Pneumothorax in cystic fibrosis. *Chest* 2005;28:720–8.
- [23] Mackie AD, Thornton SJ, Edenborough FP. Cystic fibrosis-related diabetes. *Diabet Med* 2003;20:425–36.
- [24] Lowton K. 'A bed in the middle of nowhere': parents' meanings of place of death for adults with cystic fibrosis. *Soc Sci Med* 2009;69:1056–62.
- [25] Sands D, Repetto T, Dupont LJ, Korzeniewska-Eksterowicz A, Catastini P, Madge S. End of life care for patients with cystic fibrosis. *J Cyst Fibros* 2011;10:S37–44.
- [26] International Physiotherapy Group for Cystic Fibrosis (IPGCF). *Physio-therapy for people with cystic fibrosis: from infant to adult*. 4th ed.; 2009 [http://www.ecfs.eu/ipg_cf/booklet].
- [27] Darquanne C. Aerosol deposition in health and disease. *J Aerosol Med Pulm Drug Deliv* 2012;25(3):140–7.
- [28] Button BM, Button B. Structure and function of the mucus clearance system of the lung. *Cold Spring Harb Perspect Med* 2013;3(8) [pii: a009720].
- [29] van der Schans CP, Prasad A, Main E. Chest physiotherapy compared to no chest physiotherapy for cystic fibrosis. *Cochrane Database Syst Rev* 2000;2. <http://dx.doi.org/10.1002/14651858.CD001401> [CD001401].
- [30] Lannefors L, Button BM, McIlwaine M. Physiotherapy in infants and young children with cystic fibrosis: current practice and further developments. *J R Soc Med* 2004;97(S44):8–25.
- [31] Main E, Prasad A, van der Schans CP. Conventional chest physiotherapy compared to other airway clearance techniques for cystic fibrosis. *Cochrane Database Syst Rev* 2005;1. <http://dx.doi.org/10.1002/14651858.CD002011.pub2> [CD002011].
- [32] Elkins M, Jones A, van der Schans CP. Positive expiratory pressure physiotherapy for airway clearance in people with cystic fibrosis. *Cochrane Database Syst Rev* 2006;2. <http://dx.doi.org/10.1002/14651858.CD003147.pub3> [CD003147].
- [33] Bott J, Blumenthal S, Buxton M, Ellum S, Falconer C, Garrod R, et al. Guidelines for the physiotherapy management of the adult, medical, spontaneously breathing patient. *Thorax* 2009;64(Suppl. 1):i1–i51.
- [34] Morrison L, Agnew J. Oscillating devices for airway clearance in people with cystic fibrosis. *Cochrane Database Syst Rev* 2009;1. <http://dx.doi.org/10.1002/14651858.CD006842>. [CD006842].
- [35] Holland AE, Button BM, on behalf of the International Physiotherapy Group for Cystic Fibrosis. Physiotherapy for cystic fibrosis in Australia: knowledge and acceptance of the consensus statement recommendations. *Respirology* 2013;18:652–6.
- [36] McKoy NA, Saldanha IJ, Odelola OA, Robinson KA. Active cycle of breathing technique for cystic fibrosis. *Cochrane Database Syst Rev* 2012;12. <http://dx.doi.org/10.1002/14651858.CD007862.pub3> [CD007862].
- [37] Main E. Airway clearance research in CF: the 'perfect storm' of strong preference and effortful participation in long-term, non-blinded studies. *Thorax* 2013;68:701–2.
- [38] Parasa RB, Maffulli N. Musculoskeletal involvement in cystic fibrosis. *Bull Hosp Jt Dis* 1999;58:37–44.
- [39] Tattersall R, Walshaw MJ. Posture and cystic fibrosis. *J R Soc Med* 2003;96(S43):18–22.
- [40] Nixon PA, Orenstein DM, Kelsey SF, Doershuk CF. The prognostic value of exercise testing in patients with cystic fibrosis. *N Engl J Med* 1992;327:1785–8.
- [41] Bradley JM, Moran F. Physical training for cystic fibrosis. *Cochrane Database Syst Rev* 2008;1. <http://dx.doi.org/10.1002/14651858.CD002768.pub2> [CD002768].
- [42] Paranjape SM, Barnes LA, Carson KA, v Berg K, Loosen H, Mogayzel Jr PJ. Exercise improves lung function and habitual activity in children with cystic fibrosis. *J Cyst Fibros* 2012;11:18–23.
- [43] Heijerman HG, Bakker W, Sterk PJ, Dijkman JH. Oxygen-assisted exercise training in adult cystic fibrosis patients with pulmonary limitation to exercise. *Int J Rehabil Res* 1991;14:101–15.
- [44] Henke KG, Regnis JA, Bye PT. Benefits of continuous positive airway pressure during exercise in cystic fibrosis and relationship to disease severity. *Am Rev Respir Dis* 1993;148:1272–6.
- [45] Holland AE, Denehy L, Ntoumenopoulos G, Naughton MT, Wilson JW. Non-invasive ventilation assists chest physiotherapy in adults with acute exacerbations of cystic fibrosis. *Thorax* 2003;58:880–4.
- [46] Moran F, Bradley JM, Piper AJ. Non-invasive ventilation for cystic fibrosis. *Cochrane Database Syst Rev* 2013;4. <http://dx.doi.org/10.1002/14651858.CD002769.pub4> [CD002769].
- [47] Moran F, Bradley JM, Boyle L, Elborn JS. Incontinence in adult females with cystic fibrosis: a Northern Ireland survey. *Int J Clin Pract* 2003;57:182–3.
- [48] Prasad SA, Balfour-Lynn IM, Carr SB, Madge SL. A comparison of the prevalence of urinary incontinence in girls with cystic fibrosis, asthma, and healthy controls. *Pediatr Pulmonol* 2006;41:1065–8.
- [49] Edenborough FP, Borgo G, Knoop C, Lannefors L, Mackenzie WE, Madge S, et al. Guidelines for the management of pregnancy in women with cystic fibrosis. *J Cyst Fibros* 2008;7:S2–S32.
- [50] European Cystic Fibrosis Society. International Physiotherapy Group for Cystic Fibrosis. https://www.ecfs.eu/ipg_cf.
- [51] Morrison L, McIntosh L, Freeman A, on behalf of the Association of Chartered Physiotherapists in Cystic Fibrosis. ACPFCF National Audit of Clinical Standards of Care in CF; 2010–2011.
- [52] Pedreira CC, Robert RG, Dalton V, Oliver MR, Carlin JB, Robinson P, et al. Association of body composition and lung function in children with cystic fibrosis. *Pediatr Pulmonol* 2005;39:276–80.
- [53] Yen EH, Quinton H, Borowitz D. Better nutritional status in early childhood is associated with improved clinical outcomes and survival in patients with cystic fibrosis. *J Pediatr* 2013;162:530–5.
- [54] Stern M, Wiedemann B, Wenzlaff P, on behalf of the German Cystic Fibrosis Quality Assessment Group. From registry to quality management: the German Cystic Fibrosis Quality Assessment project 1995–2006. *Eur Respir J* 2008;31:29–35.
- [55] Vieni G, Faraci S, Cillura M, Lombardo M, Traverso G, Cristadoro S, et al. Stunting is an independent predictor of mortality in patients with cystic fibrosis. *Clin Nutr* 2013;32:382–5.
- [56] Zhou J, Garber E, Desai M, Saiman L. Compliance of clinical microbiology laboratories in the United States with current recommendations for processing respiratory tract specimens from patients with cystic fibrosis. *J Clin Microbiol* 2006;44:1547–9.
- [57] Laboratory standards for processing microbiological samples from people with cystic fibrosis, September 2010. Report of the UK Cystic Fibrosis Trust Microbiology Laboratory Standards Working Group. 1st ed.; September 2010 https://www.cysticfibrosis.org.uk/media/82034/CD_Laboratory_Standards_Sep_10.pdf.
- [58] Atemwegsinfektionen bei Mukoviszidose. Mikrobiologisch-Infektiologische Qualitätsstandards, MiQ 24. Qualitätssicherungskommission der Deutschen Gesellschaft für Hygiene und Mikrobiologie (DGHM); 2006.
- [59] Cystic Fibrosis Trust. *Pseudomonas aeruginosa* infection in people with cystic fibrosis. Suggestions for prevention and infection control, Report of the UK Cystic Fibrosis Trust Infection Control Group, 2nd ed.; November 2004.
- [60] Cystic Fibrosis Trust. *Methicillin-resistant Staphylococcus aureus (MRSA)*. Report of the UK Cystic Fibrosis Trust Infection Control Group; April 2008. [61] Cystic Fibrosis Trust. *Antibiotic treatment for cystic fibrosis*. Report of the UK Cystic Fibrosis Trust Antibiotic Working Group. 3rd ed.; May 2009.
- [62] Saiman L, Siegel J, the Cystic Fibrosis Foundation Consensus Conference on Infection Control Participants. Infection control recommendations for patients with cystic fibrosis: microbiology, important pathogens and infection control practices to prevent patient-to-patient transmission. *Infect Control Hosp Epidemiol* 2003;24:S6–S52.
- [63] Cystic Fibrosis Trust. *The Burkholderia cepacia complex*. Suggestions for prevention and infection control. Report of the UK Cystic Fibrosis Trust Infection Control Group. 2nd ed.; September 2004.
- [64] Redfern J, Webb K. Benefits of a dedicated cystic fibrosis pharmacist. *J R Soc Med* 2004;97(Suppl. 44):2–7.
- [65] Frontini R, Miharija-Gala T, Sykora J. EAHP survey 2010 on hospital pharmacy in Europe: parts 4 and 5. Clinical services and patient safety. *Eur J Hosp Pharm* 2013;20:69–73.
- [66] A spoonful of sugar. Medicines management in NHS hospitals. London: The Audit Commission; 2001 [http://www.audit-commission.gov.uk/SiteCollectionDocuments/AuditCommissionReports/NationalStudies/nrspoonfulsugar.pdf].
- [67] European Society of Clinical Pharmacy. Clinical pharmacy overall

- goal.
http://www.escpweb.org/cms/Clinical_pharmacy.
- [68] UKCF Trust. Pharmacy standards of care. <https://www.cysticfibrosis.org.uk/search.aspx?keywords=pharmacy%20standards>; 2011.
- [69] Ernst MM, Johnson MC, Stark LJ. Developmental and psychosocial issues in cystic fibrosis. *Child Adolesc Psychiatr Clin N Am* 2010;19:263–83.
- [70] Oxley H, Webb AK. How clinical psychologist manages the problems of adults with cystic fibrosis. *J R Soc Med* 2005;98(Suppl. 45):37–46.
- [71] Jedlicka-Köhler I, Götz M, Eichler I. Parents' recollection of the initial communication of the diagnosis of cystic fibrosis. *Pediatrics* 1996;97:204–9.
- [72] Anderson DL, Flume PA, Hardy KK, Gray S. Transition programs in cystic fibrosis centers: perceptions of patients. *Pediatr Pulmonol* 2002;33:327–31.
- [73] Tuchman LK, Schwartz LA, Sawicki GS, Britto MT. Cystic fibrosis and transition to adult medical care. *Pediatrics* 2010;125:566–73.
- [74] Patton SR, Graham JL, Holsclaw Jr D, Varlotta L. Survey of professionals' expectations of developmental task achievement of cystic fibrosis self-care in children. *Pediatr Pulmonol* 2005;40:135–40.
- [75] Towns SJ, Bell SC. Transition of adolescents with cystic fibrosis from paediatric to adult care. *Clin Respir J* 2011;5:64–75.
- [76] Rosen DS. Transition of young people with respiratory diseases to adult health care. *Paediatr Respir Rev* 2004;5:124–31.
- [77] Robinson WM. Palliative and end-of-life care in cystic fibrosis: what we know and what we need to know. *Curr Opin Pulm Med* 2009;15:621–5.
- [78] Sawicki GS, Dill EJ, Asher D, Sellers DE, Robinson WM. Advance care planning in adults with cystic fibrosis. *J Palliat Med* 2008;11:1135–41.
- [79] Glasscoe CA, Quittner AL. Psychological interventions for people with cystic fibrosis and their families. *Cochrane Database Syst Rev* 2008;3 [CD003148].
- [80] Ward CM, Brinkman T, Slifer KJ, Paranjape SM. Using behavioral interventions to assist with routine procedures in children with cystic fibrosis. *J Cyst Fibros* 2010;9:150–3.
- [81] Duff AJ, Latchford GJ. Motivational interviewing for adherence problems in cystic fibrosis. *Pediatr Pulmonol* 2010;45:211–20.
- [82] Collaco JM, Morrow CB, Green DM, Cutting GR, Mogayzel Jr PJ. Environmental allergies and respiratory morbidities in cystic fibrosis. *Pediatr Pulmonol* 2013;48:857–64.
- [83] Mehta G, Macek Jr M, Mehta A. Cystic fibrosis across Europe: EuroCareCF analysis of demographic data from 35 countries. *J Cyst Fibros* 2010;9(Suppl. 2):S5–S21.
- [84] Shaw N, Peckham D, Conway S, Denton M. Financial savings following the introduction of a cystic fibrosis electronic. *J Cyst Fibros* 2010;9: S116.
- [85] Etherington C, Conway S, Peckham D. The role of electronic patient records (EPR) in improving service efficiency and clinical performance in a regional adult UK centre. *J Cyst Fibros* 2011;10:S96.