

# Муковисцидоз

в центре нашего внимания

**Стандарты медицинской помощи и надлежащей клинической практики при физиотерапевтическом лечении муковисцидоза**

Третье издание - Апрель 2017 г.

Перевод с английского выполнен при финансовой поддержке Благотворительного фонда «Острова» - Июнь, 2017 г.



## Члены рабочей группы по физиотерапии

### Редакционный совет

**Tracey Daniels**, Advanced Clinical Specialist Physiotherapist for Cystic Fibrosis - York Teaching Hospital NHS Foundation Trust

**Lisa Morrison**, Clinical Specialist Physiotherapist - Queen Elizabeth University Hospital, Glasgow

**Nuala Harnett**, Principal Physiotherapist - Great North Children's Hospital, Newcastle upon Tyne

**Sophie Lewis**, Clinical Care Adviser at the Cystic Fibrosis Trust

### Авторы

**Melony Archer**, Wolverhampton Hospitals NHS Trust

**Suzanne Barclay**, Queen Elizabeth University Hospital, Glasgow

**Catherine Brown**, Heartlands Hospital, Birmingham

**Fiona Cathcart**, Royal Brompton & Harefield NHS Foundation Trust, London

**Tracey Daniels**, York Teaching Hospital Foundation NHS Trust, York

**Hannah Day**, Sheffield Children's NHS Foundation Trust

**Emma Dixon**, Royal Brompton & Harefield NHS Foundation Trust, London

**Elaine Dhouieb**, Royal Hospital for Sick Children, Edinburgh

**Nicola Duncan**, Western General Hospital, Edinburgh

**Elaine Edwards**, Sheffield Children's NHS Foundation Trust

**Katie Ferguson**, King's College Hospital NHS Foundation Trust, London

**Penny Galey**, Norfolk & Norwich University NHS Foundation Trust

**Alison Gates**, Oxford University Hospitals NHS Foundation Trust

**Stephanie Graham**, Great North Children's Hospital, Newcastle upon Tyne

**Miriam Green**, Royal Devon & Exeter NHS Foundation Trust

**Nuala Harnett**, Great North Children's Hospital, Newcastle upon Tyne

**Nathan Hilton**, Liverpool Heart and Chest Hospital NHS Foundation Trust

**Marlene Hutchings**, Northern General Hospital, Sheffield

**Susan Johnson**, University Hospital of South

Manchester NHS Foundation Trust

**Ashley Johnstone**, Royal Alexandra Hospital, Paisley

**Victoria Keenan**, Addenbrookes Hospital, Cambridge

**Hannah Langman**, University Hospital of South Manchester NHS Foundation Trust

**Roseanna Lowless**, Royal Devon & Exeter NHS Foundation Trust

**Margaret MacLeod**, Aberdeen Royal Infirmary

**Richard Macphee**, NHS Lanarkshire

**Katherine Miles**, Barts Health NHS Trust, London

**Adrian Morris**, Liverpool Heart and Chest Hospital NHS Foundation Trust

**Lisa Morrison**, Queen Elizabeth University Hospital, Glasgow

**Monica Musgrave**, Addenbrookes Hospital, Cambridge

**Louella O'Herlihy**, Poole Hospital NHS Foundation Trust

**Helen Parrott**, Royal Brompton & Harefield NHS Foundation Trust, London

**Sarah Rand**, Great Ormond Street Hospital, London

**Charles Reilly**, King's College Hospital NHS Foundation Trust, London

**Myra Robson**, Lewisham continence service, London

**Pamela Scarborough**, lifeandbreath.co.uk

**James Shelley**, Royal Devon & Exeter NHS Foundation Trust

**Sheona Stubbs**, Royal Gwent Hospital, Newport

**Jodee Tame**, University Hospital of Wales, Cardiff

**Julia Taylor**, University Hospital of South Manchester NHS Foundation Trust

**Jayne Trott**, Royal Devon & Exeter Hospital

**Louise Warnock**, Oxford University Hospitals NHS Foundation Trust

**Charlotte Wells**, Royal Brompton & Harefield NHS Foundation Trust, London

**Megan Willis**, Papworth Hospital NHS Foundation Trust, Cambridge

**Благодарим всех физиотерапевтов и других членов мультидисциплинарных команд, которые внесли свой вклад в составление настоящего руководства. Мы ценим все комментарии, полученные во время разработки настоящего документа и признаем богатство опыта в масштабе всей страны. Особая благодарность Фонду муковисцидоза Великобритании за постоянную поддержку.**

# Стандарты медицинской помощи и надлежащей клинической практики при физиотерапевтическом лечении муковисцидоза

## 1. Предисловие

- 1.1 Разработка документа
- 1.2 Как пользоваться настоящим документом
- 1.3 Пересмотр документа
- 1.4 Схема классификации рекомендаций в документе

## 2. Национальные стандарты физиотерапевтической помощи лицам, страдающим муковисцидозом (2017)

- 2.1 Как использовать стандарты
- 2.2 Введение

## 3. Конечные показатели

- 3.1 Очищение дыхательных путей
- 3.2 Пробы с физической нагрузкой
- 3.3 Индуцированная мокрота
- 3.4 Другие конечные показатели

## 4. Приверженность

- 4.1 Очищение дыхательных путей
- 4.2 Физические упражнения/физическая активность
- 4.3 Ингаляционные препараты
- 4.4 Измерение приверженности
- 4.5 Стратегии для влияния на приверженность

## 5. Методики очищения дыхательных путей

- 5.1 Техники активного цикла дыхания
- 5.2 Аутогенный дренаж
- 5.3 Положительное экспираторное давление
- 5.4 Осцилляторы устройства  
Flutter®  
Acapella®  
Cornet®  
Aerobika®  
Quake®
- 5.5 Экстраторакальная осцилляция (высокочастотная осцилляция грудной клетки)
- 5.6 Внутрилегочная перкуSSIONная вентиляция
- 5.7 Постуральный дренаж
- 5.8 Дыхание с интермиттирующим положительным давлением

## 6. Заболевание околоносовых пазух

- 6.1 Введение
- 6.2 Промывание пазух и носа
- 6.3 Лечение заболеваний пазух с применением небулайзера

## 7. Физические упражнения

- 7.1 Назначение физических упражнений
- 7.2 Доказательная база для физических упражнений

## 8. Ингаляционная терапия

- 8.1 Пробы с бронходилататорами
- 8.2 Оценка ответа на лекарство
- 8.3 Ингаляторы
- 8.4 Небулайзеры
- 8.5 Время применения лекарств
- 8.6 Чистка и техническое обслуживание оборудования

## 9. Кислородотерапия

- 9.1 Неотложная кислородотерапия
- 9.2 Длительная кислородотерапия
- 9.3 Кислородотерапия в ночное время
- 9.4 Кислородотерапия и неинвазивная вентиляция
- 9.5 Кислородотерапия в амбулаторных условиях
- 9.6 Кислородотерапия при полетах на самолете
- 9.7 Оборудование для кислородотерапии

## 10. Неинвазивная вентиляция

- 10.1 Введение
- 10.2 Неинвазивная вентиляция при очищении дыхательных путей
- 10.3 Неинвазивная вентиляция при физических упражнениях
- 10.4 Неинвазивная вентиляция при дыхательной недостаточности
- 10.5 Неинвазивная вентиляция при гиповентиляции ночью
- 10.6 Проведение неинвазивной вентиляции

## 11. Мышечно-скелетные расстройства и коррекция осанки

- 11.1 Осанка и грудной кифоз
- 11.2 Минеральная плотность костей и перелом
- 11.3 Боль
- 11.4 Другие расстройства
- 11.5 Скрининг и предотвращение мышечно-скелетной дисфункции
- 11.6 Лечение

## 12. Решение особых проблем

- 12.1 Недержание мочи
- 12.2 Беременность
- 12.3 Заболевание печени
- 12.4 Кровохарканье
- 12.5 Пневмоторакс
- 12.6 Интенсивная терапия и реанимация
- 12.7 Лечение перед трансплантацией
- 12.8 Физиотерапевтическое вмешательство после двухсторонней трансплантации легких
- 12.9 Паллиативная терапия и помощь в конце жизни

## 13. Независимые и дополнительные назначения

- 13.1 Регулирование практики не медицинских назначений

## 14. Средства комплементарной терапии

- 14.1 Иглотерапия
- 14.2 Галотерапия (солевые пещеры/солевые лампы)
- 14.3 Пилатес
- 14.4 Методики релаксации (включая массаж, ароматерапию и рефлексологию)
- 14.5 Пение
- 14.6 Тайчи
- 14.7 Йога
- 14.8 Другие средства комплементарной терапии

## 15. Литература

## 16. Глоссарий сокращений

## 17. Приложения

- Приложение I Инструмент самооценки
- Приложение II Руководство по физиотерапии: Физиотерапевтическое лечение грудных детей с МВ, выявленных при скрининге (2008)
- Приложение IIa Инструмент оценки родителями
- Приложение IIб Физическая активность грудных детей
- Приложение II в Методики очищения дыхательных путей
- Приложение III Имеющиеся пробы с физической нагрузкой
- Приложение IV SNOT 22
- Приложение V Шкала воспринимаемого напряжения Борга
- Приложение VI Лекарства
  - VIa Стандартная операционная процедура - оценка реакции на лекарство
  - VIб Проформа пробы для оценки ответа на лекарство
  - VIв Документ по компетенции при выполнении оценки реакции на лекарство
  - VIг Небулизируемые и ингаляционные лекарства для лиц, страдающих МВ.
  - VIд Ингаляторы, лекарства и приборы
- Приложение VII Манчестерский инструмент скрининга мышечно-скелетных расстройств

# 1. Предисловие

## 1.1 Разработка документа

Настоящий документ представляет собой обновленные «Стандарты медицинской помощи и надлежащей клинической практики при физиотерапевтическом лечении муковисцидоза» (2011). Документ включает соответствующую информацию из утвержденных АСРСF/ Фондом муковисцидоза Великобритании «Стандарты медицинской помощи» (2011) и Руководства по физиотерапии «Физиотерапевтическое лечение грудных детей, страдающих МВ, выявленных при скрининге» (2008) (Приложение II) для составления всестороннего документа для помощи физиотерапевтам, работающим в области муковисцидоза (МВ). Документ охватывает младенцев, детей и взрослых, страдающих МВ.

Все авторы являются профессионалами, работающими в специализированной области муковисцидоза. АСРСF признает неоценимый вклад других медицинских работников и проводила консультации в областях, где другие специалисты являются главными, например, физиология органов дыхания при физических упражнениях. Настоящий документ разработан независимо от каких-либо финансирующих органов.

## 1.2 Как пользоваться настоящим документом

Документ «Стандарты медицинской помощи и надлежащей клинической практики при физиотерапевтическом лечении муковисцидоза» имеет целью быть полезным инструментом и полным справочным документом для всех физиотерапевтов и клиницистов, участвующих в оказании медицинской помощи лицам с диагнозом муковисцидоз. Он также может использоваться как справочный документ для лиц, страдающих МВ, и их семей/лиц, осуществляющих уход. Процесс утверждения документа Фондом муковисцидоза Великобритании включал рецензирование соответствующими специалистами, а также независимое авторитетное рассмотрение.

Рекомендации предназначены для стимулирования физиотерапевтов разрабатывать местные руководства, адаптированные для конкретных потребностей и обстоятельств. Индикаторы доброкачественной клинической практик показывают области специализированной практики, которые являются важными для клиницистов, но которые в настоящее время не имеют реальной доказательной базы.

## 1.3 Пересмотр документа

Настоящий документ будет пересмотрен в 2020 г. АСРСF и обновлен согласно каким-либо новым имеющимся свидетельствам и/или изменениям в практике.

## 1.4 Схема классификации рекомендаций в документе

В настоящем документе, за исключением приложения II «Физиотерапевтическое лечение грудных детей с МВ, выявленных при скрининге», доказательная база, используемая для подтверждения рекомендаций, классифицирована с помощью Системы классификации, оценки, разработки и экспертизы рекомендаций<sup>1</sup> (GRADE). В вышеназванном приложении II используется «Шотландская межуниверситетская сеть по разработке клинических руководств»<sup>2</sup>, поскольку этот документ был разработан в 2009 г.

GRADE дает клиницисту полезный инструмент для четких, прагматичных интерпретаций сильных рекомендаций по сравнению со слабыми. Поскольку в малом числе областей физиотерапевтического лечения МВ имеется достаточная и надежная доказательная база, имеет первостепенное значение проинформировать клинициста о:

- качестве доказательной базы (КДБ) (высокое, умеренное, низкое или очень низкое)
- какие конечные показатели являются критическими
- общей силе рекомендации (сильная или слабая) для лучшего представления информации для клинических рассуждений и процесса принятия решений.

Хотя рекомендации в целом могут быть классифицированы как «сильные» (т.е., степень достоверности того, что желательные эффекты перевешивают нежелательные), качество доказательной базы может быть умеренным или низким вследствие методологических проблем в имеющихся исследованиях. Когда данные или подтверждающие, или отвергающие практику, отсутствуют, рекомендации не даются.

# 2. Национальные стандарты физиотерапевтической помощи лицам, страдающим муковисцидозом (2017)

Стандарты включены в Инструмент самооценки (Приложение I), который обеспечивает возможность каждому центру или клинике проверить свою службу и позволяет АСРСФ помочь физиотерапевтам, занимающимся лечением МВ, проводить регулярный сопоставительный анализ в масштабе страны.

## 2.1 Как использовать стандарты

Стандарты были разработаны в сочетании со следующими документами (заметьте, что они могут быть пересмотрены или заменены с момента публикации настоящего документа), к которым следует обращаться по мере необходимости:

- Спецификация Национальной службы Англии - Национальная служба здравоохранения - взрослые (NHS England National Service Specification - adult) <https://www.england.nhs.uk/commissioning/wp-content/uploads/sites/12/2015/01/a01-spec-cystic-fibrosis-adlt.pdf>
- Спецификация Национальной службы Англии - Национальная служба здравоохранения - дети (NHS England National Service Specification - child) <https://www.england.nhs.uk/commissioning/wp-content/uploads/sites/12/2015/01/a01-spec-cystic-fibrosis-child.pdf>
- Политика внедрения в клиническую практику: ингаляционная терапия для взрослых и детей, страдающих муковисцидозом (Clinical Commissioning Policy: Inhaled Therapy for Adults and Children with Cystic Fibrosis) <https://www.england.nhs.uk/commissioning/wp-content/uploads/sites/12/2015/01/a01-policy-inhld-thrpy-cf.pdf>
- Стандарты медицинской помощи и надлежащей клинической практики при физиотерапевтическом лечении муковисцидоза Второе издание (Standards of Care and Good Clinical Practice for the Physiotherapy Management of Cystic Fibrosis Second Edition) (2017)
- Клиническое руководство по физиотерапевтическому лечению детей до 1 года, страдающих муковисцидозом, выявленных при скрининге (Clinical Guidance for the Physiotherapy Management of Screened Infants with Cystic Fibrosis) (ACPCF Physiotherapy Guidance Paper 2008)
- Руководство по физиотерапевтическому лечению взрослого спонтанно дышащего пациента терапевтического профиля Раздел 3, Муковисцидоз (Guidelines for the Physiotherapy Management of the Adult, Medical, Spontaneously Breathing Patient. Section 3, Cystic Fibrosis) (Joint BTS/ACPRC guideline 2009)
- Стандарты обеспечения качества при оказании физиотерапевтических услуг (Quality Assurance Standards for Physiotherapy Service Delivery) (CSP 2012)
- Кодекс профессиональных ценностей и поведения членов

(Code of Members Professional Values and Behaviour) (CSP 2011)

- *Инфекция, вызванная Pseudomonas aeruginosa*, у лиц, страдающих муковисцидозом. Предложения по профилактике и контролю инфекции. Второе издание. (Pseudomonas aeruginosa Infection in People with Cystic Fibrosis. Suggestions for Prevention and Infection Control. Second Edition. November 2004)
- Метициллин-резистентный *Staphylococcus aureus* (MRSA). (Methicillin-resistant *Staphylococcus aureus* (MRSA).) April, 2008.
- Комплекс *Burkholderia cepacia*. Предложения по профилактике и контролю инфекции. Второе издание. (The Burkholderia cepacia complex. Suggestions for Prevention and Infection Control Second Edition.) September 2004
- Лабораторные стандарты обработки образцов для микробиологических исследований, взятых у лиц, страдающих муковисцидозом. (Laboratory Standards for Processing Microbiology Samples from People with Cystic Fibrosis.) September 2010
- *Mycobacterium abscessus*. Предложения по профилактике и контролю инфекции. Предварительное руководство. (Mycobacterium abscessus. Suggestions for Infection Prevention and Control. Interim Guidance). October 2013
- Национальные консенсусные стандарты по сестринской помощи при муковисцидозе (National Consensus Standards for the Nursing Management of Cystic Fibrosis) (Cystic Fibrosis Trust, 2001)
- Лечебное питание при муковисцидозе (Nutritional Management of Cystic Fibrosis.) Cystic Fibrosis Trust. 2016
- Стандарты фармацевтической помощи (Pharmacy Standards of Care.) Cystic Fibrosis Trust. 2011.

## Руководства Европейского общества муковисцидоза:

- Европейские стандарты минерализации костей при муковисцидозе (European Cystic Fibrosis bone mineralisation standards) (Journal of Cystic Fibrosis, 2011)
- Стандарты медицинской помощи Европейского общества муковисцидоза: рамки для центра, оказывающего медицинскую помощь пациентам, страдающим муковисцидозом (European Cystic Fibrosis Society Standards of Care: Framework for the Cystic Fibrosis Centre) (2014)
- Стандарты медицинской помощи Европейского общества муковисцидоза: руководство на наилучшей практике (European Cystic Fibrosis Society Standards of Care: Best Practice guidelines) (2014)
- Стандарты медицинской помощи Европейского общества муковисцидоза: Менеджмент качества при муковисцидозе (European Cystic Fibrosis Society Standards of Care: Quality Management in cystic fibrosis) (2014)
- Руководство по диагностике и лечению синдрома дистальной кишечной непроходимости у пациентов, страдающих муковисцидозом (Guidelines for the diagnosis and management of distal intestinal obstruction syndrome in cystic fibrosis patients) (Journal of Cystic Fibrosis, 2011)
- Руководство по наилучшей практике диагностики и лечения заболевания печени, обусловленного муковисцидозом (Best practice guidance for the diagnosis and management of cystic fibrosis-associated liver disease) (Journal of Cystic Fibrosis, 2011)
- Помощь в конце жизни пациентам, страдающим муковисцидозом (End of Life Care for Patients with Cystic Fibrosis) (Journal of Cystic Fibrosis, 2011)
- Руководящие принципы относительно того, как решать проблемы в соответствующих психологических аспектах в группе специалистов, оказывающих помощь при МВ: междисциплинарные подходы (Guiding principles on how to manage relevant psychological aspects within a CF team: Interdisciplinary approaches) (Journal of Cystic Fibrosis, 2011)
- Новые клинические диагностические процедуры при муковисцидозе в Европе (New clinical diagnostic procedures for cystic fibrosis in Europe) (Journal of Cystic Fibrosis, 2011)
- Определение *хронической инфекции*, вызванной *Pseudomonas aeruginosa*: Отчет рабочей группы по

оказанию помощи при МВ в Европе (Chronic Pseudomonas aeruginosa infection definition: EuroCareCF Working Group report) (Journal of Cystic Fibrosis, 2011)

- Обострение процесса в легких: к определению для использования в клинических испытаниях. Отчет рабочей группы по оказанию помощи при МВ в Европе касательно конечных показателей в клинических испытаниях (Pulmonary exacerbation: Towards a definition for use in clinical trials. Report from the EuroCareCF Working Group on outcome parameters in clinical trials) (Journal of Cystic Fibrosis Volume 10 2011)
- Путешествия при муковисцидозе: рекомендации для пациентов и членов группы специалистов, оказывающих помощь. (Travelling with cystic fibrosis: Recommendations for patients and care Team members) (Journal of Cystic Fibrosis, 2010)
- Руководство по ведению беременности у женщин, страдающих муковисцидозом (Guidelines for the management of pregnancy in women with cystic fibrosis) (Journal of Cystic Fibrosis, 2008)

## Руководство Национального института охраны здоровья и совершенствования медицинской помощи (NICE):

- Муковисцидоз: длительная терапия азитромицином (Cystic fibrosis: long-term azithromycin) (NICE 2014)
- Сухие порошки колестиметата натрия и тобрамицина для ингаляций для лечения инфекции легких, вызванной Pseudomonas, при муковисцидозе (Colistimethate sodium and tobramycin dry powders for inhalation for treating pseudomonas lung infection in cystic fibrosis) (NICE 2013)
- Маннит в форме сухого порошка для ингаляций для лечения муковисцидоза (Mannitol dry powder for inhalation for treating cystic fibrosis) (NICE 2012)

## 2.2 Введение

Большинство лиц, страдающих МВ, в Великобритании получают полный или частичный объем помощи в специализированном центре оказания медицинской помощи пациентам, страдающим МВ. При некоторых обстоятельствах, особенно при лечении детей, разработана система оказания помощи с взаимодействием между специализированным центром оказания медицинской помощи пациентам, страдающим МВ, и сетевыми клиниками.

Безопасная и эффективная специализированная служба оказания медицинской помощи пациентам, страдающим МВ, требует группы специалистов с соответствующими уровнями опыта, знаний и навыков.

Стандарты определены под следующими заголовками:

1. **Персонал**
2. **Оказание услуг**
3. **Учреждения, средства и оборудование**
4. **Оборудование**
5. **Клинические стандарты**
6. **Контроль инфекции**
7. **Профессиональное развитие и обучение**

### 1 стандарт: Персонал

Лица, страдающие муковисцидозом, должны получать лечение, проводимое физиотерапевтами с соответствующим уровнем квалификации в области физиотерапевтического лечения муковисцидоза.

#### Специализированные центры оказания медицинской помощи пациентам, страдающим МВ

Специализированным центром оказания медицинской помощи пациентам, страдающим МВ, должен руководить главный практикующий физиотерапевт-специалист по лечению МВ (разряд 8)

#### Определение главного практикующего

#### физиотерапевта-специалиста по лечению МВ

- работа в региональном центре с обслуживанием минимум 50 субъектов, страдающих МВ (комиссии Национальной службы здравоохранения)
- работа в течение минимум 5 лет в качестве практикующего физиотерапевта высшей квалификации-специалиста по лечению МВ (разряд 7)
- постоянное профессиональное развитие конкретно по проблеме МВ, включая ежегодное посещение национальной и международной конференции
- проводит клинические проверки мероприятия по повышению качества и исследования по проблеме МВ
- проводит обучение специалистов по МВ на уровне высшего учебного заведения и последипломного образования
- Главному практикующему физиотерапевту-специалисту по лечению МВ должны оказывать поддержку практикующие физиотерапевты высшей квалификации-специалисты по лечению МВ (разряд 7 или выше).

#### Определение практикующего физиотерапевта высшей квалификации-специалиста по лечению МВ

- работа в центре/клинике с обслуживанием минимум 50 субъектов, страдающих МВ (взрослые или дети) **или** работа в сетевой клинике с обязанностью оказания специализированной помощи при МВ под контролем регионального центра
- минимум трехлетний опыт оценки состояния и лечения пациентов, страдающих МВ
- постоянное профессиональное развитие конкретно по проблеме МВ, включая ежегодное посещение национальной и международной конференции
- обучение и контроль работы специалистов-физиотерапевтов

Число практикующих физиотерапевтов высшей квалификации-специалистов по лечению МВ зависит от размера центра, роли и обязанностей этих сотрудников

Сложность популяции пациентов, которым оказывается помощь, требует постоянных мероприятий по перекрытию сфер работы главного практикующего физиотерапевта-специалиста по лечению МВ и практикующего физиотерапевта высшей квалификации-специалиста по лечению МВ.

Дополнительно к этим должностям, группам специалистов разного профиля в крупных и/или комплексных специализированных центрах по оказанию помощи лицам, страдающим МВ, полезно стратегическое руководство и опыт, предлагаемые должностью медсестры-консультанта или консультанта-специалиста в близкой медицинской области. Набор специалистов на эти основные должности физиотерапевтического профиля осуществляется в сотрудничестве с директором по клинической работе центра лечения МВ.

Подбор персонала включает соответствующий спектр навыков для соответствия рекомендуемым уровням укомплектования штатов.

#### Рекомендуемые уровни укомплектования штатов - квалифицированных физиотерапевтов: (Рабочая группа, 2015)

В таблице показан эквивалент полного рабочего времени (WTE) квалифицированных физиотерапевтов для 5-дневного обслуживания.

Следует отметить, что эти уровни укомплектования относятся и к специализированным центрам, и к сетевым клиникам. Отчет по годичным данным регистра муковисцидоза Великобритании (2014 г.) показывает тенденцию, заключающуюся в том, что в центрах для взрослых, обслуживающих большее число лиц, страдающих МВ (более 250), имеет место более низкая медиана процента от прогнозируемых значений ОФВ1. Уровни укомплектования штатов в центрах для взрослых должны поддерживаться на соотношении 2 WTE физиотерапевтов на 75 человек для отражения требований этой сложной группы с более тяжелым заболеванием.

	75 пациентов	150 пациентов	250 пациентов	более 250 пациентов
Центры для взрослых (WTE)	2	4	6	увеличение на 2 WTE/ 75 пациентов
Детские центры (WTE)	2	3	4	увеличение на 1 WTE/ 100 пациентов

Механизм для оказания помощи в выходные, по необходимости и 7 дней в неделю не повлияет на эти уровни укомплектования штатов в будние дни.

Следует соблюдать Руководство Дипломированного общества физиотерапии (CSP) по пакету услуг в продленный часы работы семь дней в неделю (CSP 2014a).

Известно, что непрерывность оказания помощи улучшает исходы и повышает удовлетворенность пациентов при длительно текущих заболеваниях. Непрерывность оказания помощи наилучшим образом достигается работой физиотерапевтов-специалистов по лечению МВ (разряд 6) и для поддержки описанных выше руководящих должностей, и для достижения рекомендуемой укомплектованности персоналом. Должности физиотерапевтов с широкой ротацией (разряд 6 и 5) следует использовать с осторожностью. Они не могут внести свой вклад в непрерывность оказания помощи, и им требуется обучение в большом объеме. Они представляют не более 10% сотрудников физиотерапевтического профиля, занимающихся лечением МВ.

Безопасная и эффективная специализированная служба оказания медицинской помощи пациентам, страдающим МВ, требует группы специалистов с соответствующими уровнями опыта, знаний и навыков, как описано ниже. Эти сведения следует использовать в качестве рамок для применения на местном уровне.

### Определение специалиста-физиотерапевта

Физиотерапевты, совершенствующие клинический опыт в области физиотерапевтического лечения МВ и находящиеся на постоянной должности, или на должности при ротации кадров, или персонал неспециализированного учреждения, который лечит лиц, страдающих МВ, как часть смешанной популяции пациентов.

- работа или в специализированном центре, или в сетевой клинике лечения МВ
- по крайней мере, 2 года работы после получения квалификации
- имеет доступ к рекомендациям главного практикующего физиотерапевта-специалиста по лечению МВ и практикующего физиотерапевта высшей квалификации-специалиста по лечению МВ
- поддерживает собственную компетенцию и навыки путем постоянного профессионального развития применительно к практике лечения МВ.

### Определение физиотерапевта

- квалифицированные физиотерапевты, занимающие должность при более широкой ротации кадров. ему требуется ежедневный контроль и рекомендации главного практикующего физиотерапевта-специалиста по лечению МВ, практикующего физиотерапевта высшей квалификации-специалиста по лечению МВ или специалиста-физиотерапевта. Не работает отдельно.

### Определение технических инструкторов (не дипломированных физиотерапевтов) и ассистентов физиотерапевтов

Этот персонал должен работать в рамках своей практической области (Практическая область работы ассистентов физиотерапевта - Дипломированное общество физиотерапии (CSP) (2014).

- необходимо наличие постоянной программы обучения, развития и оценки для обеспечения компетенции.
- постоянно должна быть доступна помощь и рекомендации главного практикующего физиотерапевта-специалиста по лечению МВ, практикующего физиотерапевта высшей квалификации-специалиста по лечению МВ или специалиста-физиотерапевта.

### Сетевые клиники

При каждом визите в клинику и в отделении, куда госпитализируются лица, страдающие МВ, помощь должна или оказываться практикующим физиотерапевтом высшей квалификации (разряд 7), или непосредственно регулироваться и контролироваться им.

Практикующий физиотерапевт высшей квалификации должен иметь тесные связи и регулярные двусторонние контакты с главным практикующим физиотерапевтом-специалистом по лечению МВ в специализированном центре оказания помощи лицам, страдающим МВ.

Известно, что непрерывность оказания помощи улучшает исходы и повышает удовлетворенность пациентов при длительно текущих заболеваниях. Непрерывность оказания помощи наилучшим образом достигается работой физиотерапевтов-специалистов по лечению МВ (разряд 6) и для поддержки описанных выше руководящих должностей, и для достижения рекомендуемой укомплектованности персоналом. Должности физиотерапевтов с широкой ротацией (разряд 6 и 5) следует использовать с осторожностью. Они не могут внести свой вклад в непрерывность оказания помощи, и им требуется обучение в большом объеме. Они представляют не более 10% сотрудников физиотерапевтического профиля, занимающихся лечением МВ.

Предшествующие экспертные оценки показывают, что должности, разделяемые с другими службами, часто связаны с необходимостью тратить несоразмерное количество времени на оказание помощи пациентам, не страдающим МВ. Необходимо наличие стратегий для ослабления такого давления.



Все физиотерапевты, которые являются постоянными членами групп специалистов, оказывающих помощь лицам, страдающим МВ, должны:

- иметь доступ к возможностям обучения и постоянного профессионального развития по проблеме МВ.
- выполнять Стандарты медицинской помощи и надлежащей клинической практики при физиотерапевтическом лечении муковисцидоза (АСРСF 2017).

## 2 стандарт: Оказание услуг

Люди, страдающие МВ, должны получать соответствующие физиотерапевтические услуги от достаточно квалифицированных лиц на разных этапах медицинской помощи в разных условиях.

### Первичная диагностика

- Все лица, которым впервые поставлен диагноз МВ (или путем скрининга новорожденных, или при последующей диагностике) должны быть проконсультированы главным практикующим физиотерапевтом-специалистом по лечению МВ.
- Помощь может оказываться совместно главным практикующим физиотерапевтом-специалистом по лечению МВ и практикующим физиотерапевтом высшей квалификации-специалистом по лечению МВ, но четкий план лечения должен быть составлен главным практикующим физиотерапевтом-специалистом по лечению МВ, и необходимы регулярные контакты.
- При лечении грудных детей необходимо выполнять «Практические рекомендации», изложенные в Клиническом руководстве по физиотерапевтическому лечению детей до 1 года, страдающих муковисцидозом, выявленных при скрининге (Руководящий документ по физиотерапии АСРСF 2008 г.).
- При последующей постановке диагноза, после оценки состояния необходимо рекомендовать план физиотерапевтического лечения в соответствии с клиническими проявлениями.
- Периодичность консультаций физиотерапевтом должны определяться индивидуально, но в течение нескольких месяцев после установления диагноза потребуются частая оценка и рекомендации. В течение месяцев после установления диагноза доступ к физиотерапевтическим услугам должен быть еженедельным.

### Клиника

Все лица, страдающие МВ, должны:

- иметь доступ к физиотерапевтической помощи, контролируемой и направляемой главным практикующим физиотерапевтом-специалистом по лечению МВ при сотрудничестве с практикующим физиотерапевтом высшей квалификации-специалистом по лечению МВ.
- получать консультацию главного практикующего физиотерапевта-специалиста по МВ, по крайней мере, дважды в год (одно из этих посещений должно быть ежегодным визитом для оценки состояния) и чаще, если необходимо.
- получать консультацию специалиста- физиотерапевта при каждом визите в клинику. Предоставление физиотерапевтических услуг в клинике должно контролироваться практикующим физиотерапевтом высшей квалификации-специалистом по МВ. Планы долгосрочного лечения должны определяться главным практикующим физиотерапевтом-специалистом по МВ.
- иметь возможность посетить или обратиться к физиотерапевту-специалисту по МВ в период между визитами в клинику, если необходимо.
- получать консультацию амбулаторно во время курса внутривенного введения препаратов, если доступа к физиотерапии в неспециализированном учреждении по месту жительства нет.

### Ежегодная оценка состояния и пересмотр терапии

Ежегодная оценка состояния и пересмотр физиотерапевтического лечения должны осуществляться главным практикующим физиотерапевтом-специалистом по МВ. Если это невозможно, такая оценка выполняется практикующим физиотерапевтом высшей квалификации-специалистом по МВ в рамках контроля клинической работы.

- При ежегодной оценке состояния и пересмотре терапии должно быть выделено достаточное время для рассмотрения методики очищения дыхательных путей, физических упражнений (включая пробы с физической нагрузкой), ингаляционной терапии (и соответствующих устройств), вопросов, связанных с мышечно-скелетными расстройствами/осанкой и недержанием мочи и патологии желудка и пищевода и околоносовых пазух.
- Для лечения мышечно-скелетных расстройств, недержание мочи или патологии околоносовых пазух должны иметься пути лечения/направления к специалистам.
- Индивидуализированный, целенаправленный план физиотерапевтического лечения должен быть разработан вместе с субъектом/лицом, осуществляющим уход, и сообщен физиотерапевту и группе специалистов разного профиля.
- Необходимо наличие процедур для предоставления точных данных, касающихся физиотерапии, в Национальный регистр и данных панели мониторинга качества в соответствии с согласием пациента и государственными требованиями.

### Пациенты стационара

Необходим адекватный подбор персонала и набор соответствующих навыков для обеспечения следующего:

- Пакеты медицинских услуг пациентам стационара контролируются главным практикующим физиотерапевтом-специалистом по МВ и обеспечиваются группой, руководимой практикующим физиотерапевтом высшей квалификации-специалистом по МВ. Можно получать рекомендации от главного практикующего физиотерапевта-специалиста по МВ, и они доступны без ограничений.
- Все лица, страдающие МВ, госпитализированные для оказания помощи в стационаре, должны осматриваться физиотерапевтом и иметь доступ к физиотерапевтическому лечению. Практикующий физиотерапевт высшей квалификации-специалист по МВ проводит первоначальную оценку состояния и регулярный контроль течения болезни.
- Лица, страдающие МВ, госпитализированные в стационар, имеют право на оптимизацию физиотерапии и получают процедуры, по крайней мере, два раза в день, и более часто, если необходимо (если альтернативная схема не согласована между субъектом/лицом, осуществляющим уход, и практикующим физиотерапевтом высшей квалификации-специалистом по МВ).
- Не ожидается, что субъекты, страдающие МВ, и/или лица, осуществляющие уход за ними, будут проводить физиотерапию в стационаре самостоятельно по причине недостатка персонала физиотерапевтического профиля.
- Лица, страдающие МВ, госпитализированные в стационар, должны иметь возможность выполнять физические упражнения ежедневно.
- Физиотерапевтические процедуры для очищения дыхательных путей доступны в выходные в соответствии с планами лечения будних дней. Лечение проводится физиотерапевтами, подготовленными и компетентными в отношении проведения физиотерапии при МВ.
- Для пациентов, страдающих МВ, находящихся в стационаре, если необходимо, ночью должны быть доступны неотложные физиотерапевтические процедуры.

## **Оказание помощи в неспециализированных учреждениях/на дому**

Физиотерапевтическая помощь на дому (если применимо) оказывается практикующим физиотерапевтом высшей квалификации-специалистом по лечению МВ тогда, когда это необходимо. Например:

- при диагностике
- для обеспечения посещения школы при начале учебы в начальной или средней школе, если необходимо.
- когда необходима дополнительная поддержка при реализации изменений в плане лечения, например, модификация методики очищения дыхательных путей, новые схемы ингаляционной терапии, программы физических упражнений.
- для поддержки приверженности к сложным схемам лечения.
- в случае оказания паллиативной помощи на дому
- для решения сложных проблем кислородотерапии/неинвазивной вентиляции.
- когда назначено лечение внутривенным введением препаратов на дому, должна быть доступна физиотерапия на дому или в школе, проводимая персоналом неспециализированного центра, для оптимизации физиотерапевтического лечения. Такая услуга должна предоставляться, как минимум, раз в неделю.

## **Переходный этап**

- Все лица, страдающие МВ, переходящие из педиатрической службы оказания помощи при МВ в учреждения для взрослых, получают надлежащую поддержку от соответствующих физиотерапевтических отделений для взрослых, детей и от сетевых клиник в течение всего процесса перехода.
- Для оптимизации поддержки субъектов и их семей должны иметься процедуры, обеспечивающие постоянную связь между соответствующими физиотерапевтическими службами во время перехода.
- Главный практикующий физиотерапевт-специалист по лечению МВ или практикующий физиотерапевт высшей квалификации-специалист по лечению МВ проводят первичную консультацию по переходу в службы для взрослых. Должен быть разработан индивидуализированный план физиотерапевтического лечения, который сообщается субъекту/лицу, осуществляющему уход, и физиотерапевта и специалистам разного профиля принимающего учреждения.

## **Хирургическая операция**

- Все лица, страдающие МВ, переносящие хирургические процедуры (например, установка порта) должны иметь доступ к специализированной физиотерапевтической помощи для оптимизации состояния органов дыхания перед операцией и обеспечения соответствующей поддержки в послеоперационный период.

## **Беременность**

- Необходимо наличие регулярной поддержки специалиста-физиотерапевта во время беременности и после нее для модификации и оптимизации очищения дыхательных путей, программ физических упражнений, ингаляционной терапии и скрининга на наличие мышечно-скелетных расстройств недержания мочи при соответствующих путях направления к специалистам.

## **Трансплантация**

- В период подготовки к трансплантации необходима соответствующая поддержка специалиста-физиотерапевта с оптимизацией очищения дыхательных путей, ингаляционной терапии, физических упражнений,

потребностей в оксигенации и вентиляции. Когда применимо, для ослабления симптомов могут быть рассмотрены средства комплементарной терапии.

- Необходимо наличие контактов между физиотерапевтами в центре лечения МВ, где наблюдается субъект, и центром трансплантации при составлении четкого плана физиотерапевтического лечения.
- После трансплантации будет оказываться соответствующая помощь специалистом-физиотерапевтом для поддержки с использованием программ физических упражнений и ингаляционной терапии. Дополнительная помощь должна оказываться, как необходимо, например для оптимизации очищения дыхательных путей, лечения патологии околоносовых пазух и т.д.

## **Помощь в конце жизни**

- На всех этапах помощи в конце жизни специалист-физиотерапевт играет соответствующую роль для поддержки пациентов с ослаблением симптомов путем оптимизации очищения дыхательных путей, оксигенации и вентиляции, как необходимо. Для купирования боли, ослабления одышки и тревоги могут рассматриваться средства комплементарной терапии.

## **Методики очищения дыхательных путей**

- Все лица, в методики очищения дыхательных путей которых вносятся изменения, получают необходимый инструктаж и поддержку с указаниями в устной и письменной форме в соответствии с возрастом.
- Должны существовать процедуры для регулярной оценки и контроля ответа на лечение, включая любые нежелательные эффекты.
- Для поддержки субъектов, в программы лечения которых вносятся изменения, должна существовать структурированная программа обеспечения приверженности.

## **Физические упражнения**

- Все лица, в программы физических упражнений которых вносятся изменения, получают необходимый инструктаж и поддержку с указаниями в устной и письменной форме в соответствии с возрастом.
- Должны существовать процедуры для регулярной оценки и контроля ответа на лечение, включая любые нежелательные эффекты.
- Для поддержки субъектов, в программы лечения которых вносятся изменения, должна существовать структурированная программа обеспечения приверженности.

## **Ингаляционная терапия**

- Для всех субъектов, страдающих МВ, проводится регулярный, структурированный пересмотр ингаляционной терапии (включая мукоактивные препараты), при этом любые изменения схем лечения или устройств доставки обсуждаются с главным практикующим физиотерапевтом-специалистом по лечению МВ или практикующим физиотерапевтом высшей квалификации-специалистом по лечению МВ.
- Все лица, страдающие МВ, должны иметь доступ к ингаляционной терапии в соответствии с принципами Национальной службы здравоохранения Англии или принципами, принятыми в их стране.
- Новые ингаляционные препараты назначаются в специализированном центре по лечению МВ или в сетевой клинике при обсуждении со специализированным центром по лечению МВ.
- Должны обеспечиваться соответствующие устройства доставки с заменой расходных материалов с рекомендуемой периодичностью.

- Для любого нового ингаляционного средства проводится формальная оценка реакции на лекарство. Контролируемое назначение тест-дозы проводится в условиях стационара с объективной оценкой бронхоконстрикции после введения дозы в соответствии с местным протоколом и стандартными операционными процедурами (Приложения VI а-д).
- Персонал физиотерапевтического профиля, проводящий оценку реакции на лекарство, должен пройти соответствующую подготовку для достижения необходимой компетенции.
- Все лица, в ингаляционную терапию которых вносятся изменения, получают необходимый инструктаж и поддержку с указаниями в устной и письменной форме в соответствии с возрастом.
- Для гарантии длительной переносимости и выявления любых нежелательных эффектов существуют процедуры для регулярной оценки функции легких и субъективной оценки.
- При выборе способов введения учитывается оптимизация доставки лекарства и приверженность лечению.
- Для поддержки субъектов, в программы лечения которых вносятся изменения, должна существовать структурированная программа обеспечения приверженности.

### Неинвазивная вентиляция (NIV)

- Персонал физиотерапевтического профиля, начинающий или вносящий изменения в NIV или в связи с недостаточностью вентиляции, или для поддержки при осуществлении методик очищения дыхательных путей/ физических упражнений, должен пройти соответствующую подготовку для достижения необходимой компетенции.
- Все лица, страдающие МВ, получают необходимый инструктаж и поддержку с указаниями в устной и письменной форме в соответствии с возрастом.
- Должны существовать процедуры для регулярной оценки и контроля ответа на лечение, включая любые нежелательные эффекты.

### 3 стандарт: Учреждения, средства и оборудование

Лица, страдающие МВ, должны иметь доступ к соответствующим возрасту учреждениям, средствам и оборудованию для физиотерапевтического лечения как в стационаре, так и амбулаторно.

3.1 Учреждения должны признавать необходимость конфиденциальности и достоинства при проведении очищения дыхательных путей и физических упражнений.

3.2 Для лиц, страдающих МВ, находящихся в стационаре, должны иметься адекватные помещения и средства для физических упражнений, например, спортзал с адекватным набором оборудования для физических упражнений и достаточным пространством/оборудованием для проведения аэробных упражнений и проб с физической нагрузкой.

3.3 Помещения и средства для физиотерапевтического лечения должны обеспечивать выполнение местной стратегии контроля инфекции.

### 4 стандарт: Оборудование

Все лица, страдающие МВ, должны быть обеспечены соответствующим оборудованием для процедур для воздействия на органы дыхания и физических упражнений и будут обучены его использованию и поддержанию надлежащего состояния, как применимо.

4.1 Необходимо наличие письменных протоколов, касающихся применения оборудования, используемого лицами, страдающими МВ, и выданного им.

4.2 Лица, страдающие МВ, должны быть обеспечены оборудованием для процедур для воздействия на органы дыхания, которое им необходимо использовать дома, например, для небулизации лекарств, очищения дыхательных путей, доставки кислорода и увлажнения.

4.3 Лица, страдающие МВ/ лица, осуществляющие уход, должны быть обучены использованию оборудования, предоставляемого для применения дома.

4.4 Всем лицам, страдающим МВ/лицам, осуществляющим уход, должны быть выданы письменные инструкции, касающиеся использования и поддержания надлежащего состояния оборудования, предоставленного для использования дома (включая чистку/дезинфекцию/стерилизацию, как применимо).

4.5 Все оборудование, используемое субъектами в стационаре или дома, должно обслуживаться и поддерживаться в надлежащем состоянии (включая чистку/дезинфекцию/стерилизацию, как применимо) в соответствии с инструкциями изготовителя и/или национальными и местными принципами.

4.6 Необходимо наличие четкого и адекватного бюджета, как описано в спецификации национальной службы, для обеспечения оборудованием для проведения процедур для воздействия на дыхательные пути, включая современные быстродействующие и эффективные небулайзеры, например небулайзеры с использованием технологии вибрирующей сетки (VMT). Необходима ясная ответственность в отношении того, кто обеспечивает этот бюджет.

### 5 стандарт: Клинические стандарты

Оказание помощи физиотерапевтами в клинических условиях основывается на наилучшей имеющейся доказательной базе; необходимо следовать руководствам АСРСФ, Фонда муковисцидоза Великобритании и NICE, протоколам и консенсусным документам.

- Копии всех документов, перечисленных в начале настоящего документа, должны быть в наличии во всех отделениях больницы, где оказывается помощь лицам, страдающим МВ.
- Ожидается, что весь персонал физиотерапевтического профиля, оказывающий помощь лицам, страдающим МВ, должен прочитать эти документы в период вступления в должности, и должны быть определены области для обучения и развития.
- Необходимо наличие свидетельств того, что физиотерапевтические услуги, предоставляемые лицам, страдающим МВ, регулярно оцениваются в ходе клинических проверок и программ обеспечения качества].

### 6 стандарт: Контроль инфекции

Все физиотерапевты, работающие с лицами, страдающими МВ, должны учитывать вопросы гигиены и профилактики перекрестного инфицирования.

- Весь персонал должен знать и работать с: Местными принципами контроля инфекции, руководствами Фонда муковисцидоза Великобритании по профилактике и контролю инфекции, вызванной комплексом Burkholderia Cepacia, Pseudomonas Aeruginosa и MRSA у лиц, страдающих МВ. Местные принципы контроля инфекции будут применяться конкретно к физиотерапевтическому лечению в разных условиях.

- Все лица, страдающие МВ, должны иметь свое собственное домашнее оборудование для проведения процедур для воздействия на органы дыхания, например, устройства для очищения дыхательных путей, небулайзеры и расходные материалы, оборудование для оксигенотерапии и NIV.
- В стационаре некоторое оборудование для процедур для воздействия на органы дыхания, например, устройства для дыхания с интермиттирующим положительным давлением (IPPB), высокочастотной осцилляции грудной клетки (HFCWO) и NIV могут использоваться несколькими субъектами. Для этих устройств должны существовать местные стандартные операционные процедуры, касающиеся минимизации перекрестной инфекции между лицами, страдающими МВ.
- Физиотерапевты должны иметь доступ к документам, касающимся индивидуального микробиологического статуса и смогут идентифицировать лиц с высоким риском перекрестной инфекции.
- При проведении очищения дыхательных путей, физических упражнений, небулизации и спирометрии необходима жесткая приверженность принципам контроля инфекции.
- Весь персонал, включая персонал, работающий в выходные, должен принимать все рациональные меры предосторожности для уменьшения риска перекрестной инфекции в соответствии с местными принципами: строгие требования к мытью рук, дезинфекции пульсоксиметров, стетоскопов и оборудования для физических упражнений при использовании у разных субъектов, страдающих МВ, ношение передников и перчаток при очищении дыхательных путей, осторожное обращение с секретом органов дыхания (контейнеры для мокроты должны закрываться и удаляться, по крайней мере, ежедневно, и загрязненные бумажные салфетки должны удаляться немедленно).

## 7 стандарт: Профессиональное развитие и обучение

Физиотерапевты, оказывающие помощь лицам, страдающим МВ, как профессионалы, обязаны быть в курсе современных исследований проблем МВ и постоянно совершенствовать свои навыки и знания для предоставления, насколько возможно, наилучшей клинической помощи.

Все физиотерапевты, занимающие постоянные должности и оказывающие помощь лицам, страдающим муковисцидозом, должны:

- постоянно продолжать свое профессиональное развитие в области оказания медицинской помощи при заболеваниях органов дыхания вообще и иметь достаточные клинические навыки для выполнения Стандартов помощи и надлежащей клинической практики для физиотерапевтического лечения детей и взрослых, страдающих МВ (2017).
- являться членами АСРСФ и посещать местные заседания АСРСФ.
- дополнительно к поддержке местных или региональных образовательных событий, касающихся проблемы МВ, они должны посещать, по крайней мере, одну встречу по проблеме МВ на национальном уровне ежегодно. Это должно быть ежегодное национальное образовательное событие, проводимое АСРСФ, или национальный день обучения/конференция по проблеме МВ.
- должна иметься возможность посещать международные конференции по проблеме МВ.
- ведущий физиотерапевт, оказывающий помощь при МВ, должен ежегодно посещать национальную и международную конференцию. Он должен продемонстрировать знание современных исследований по проблеме МВ и участвовать в исследованиях в области МВ на местном уровне, как применимо.
- проходить ежегодную аттестацию и быть в состоянии представить свидетельства соответствия плану профессионального развития.

## Литература

ACPCF Physiotherapy National Standards of Care for people with Cystic Fibrosis 2009 (пересмотрена в 2010 г.) Представлено на сайте: <http://www.csp.org.uk/documents/acpcf-physiotherapy-national-standards-care-people-cystic-fibrosis-2009-latest-version?networkid=225967>

Quality Assurance Standards. Представлено на сайте: <http://www.csp.org.uk/professional-union/professionalism/csp-expectations-members/quality-assurance-standards>

The UK CF annual registry data report (2014). Представлено на сайте: <https://www.cysticfibrosis.org.uk/the-work-we-do/uk-cf-registry/reporting-and-resources>

Cystic Fibrosis Trust (2016) UK Cystic Fibrosis Registry. Представлено на сайте: <https://www.cysticfibrosis.org.uk/the-work-we-do/uk-cf-registry>

NHS employers (2013). National Profiles for Physiotherapy. Представлено на сайте: <http://www.nhsemployers.org/~media/Employers/Documents/Pay%20and%20reward/Physiotherapy.pdf>

The chartered Society of Physiotherapy (2014a). Seven Day and Extended Hours Services Resource Pack. Представлено на сайте: <http://www.csp.org.uk/publications/seven-day-extended-hours-services-resource-pack>

The chartered society of physiotherapy (2014b) Scope of Practice for Support Workers <http://www.csp.org.uk/professional-union/professionalism/scope-of-practice/support-workers>

Code of Members Professional Conduct. Представлено на сайте: <http://www.csp.org.uk/search/all/%E2%80%A2%09Code%20of%20Members%20%20Professional%20Values%20and%20Behaviour%20%20%28CSP%202011%29>

Следующие документы, касающиеся профилактики и контроля инфекции, представлены на сайте: <https://www.cysticfibrosis.org.uk/the-work-we-do/clinical-care/consensus-documents>

- *Pseudomonas aeruginosa* Infection in People with Cystic Fibrosis. Suggestions for Prevention and Infection Control. Second Edition. November 2004
- Methicillin-resistant *Staphylococcus aureus* (MRSA). April, 2008.
- The *Burkholderia cepacia* complex. Suggestions for Prevention and Infection Control Second Edition. September 2004
- Laboratory Standards for Processing Microbiology Samples from People with Cystic Fibrosis. September 2010
- US Cystic Fibrosis Foundation and European Cystic Fibrosis Society consensus recommendations for the management of non-tuberculous mycobacteria in individuals with cystic fibrosis." Floto RA, et al. *Thorax* 2016

# 3. Конечные показатели

Конечные показатели используются по разнообразным причинам, включая оценку влияния болезни на повседневное функционирование, помощь в принятии решений в клинической практике, оценку действенности/эффективности лечебных вмешательств в клинической практике и в рамках исследований, оценку стоимости/пользы услуги и потенциально выделение средств для службы. Конечный показатель следует оценить по важным клинометрическим свойствам, таким как валидность, достоверность и быстрота реагирования на лечение. Использование конечных показателей, касающихся физиотерапии, ограничивается их сложностью и выполнимостью. Выполнимость является многогранной и касается финансовых, практических и этических аспектов, а также приемлемости для пациента и лица, проводящего оценку, и простоты использования в клинической практике<sup>3</sup> (например, КТ высокого разрешения, аэрозоль, меченый радиоизотопами, несут в себе риск для пациента; индекс клиренса легких еще не используется в клинической практике, но применяется, главным образом, в исследованиях).

Для цели настоящего документа мы сконцентрировали свое внимание на конечных показателях, которые потенциально могли бы быть использованы для оценки физиотерапевтических вмешательств.

## 3.1 Очищение дыхательных путей

Поскольку долгосрочные стандартные методики очищения дыхательных путей считаются существенным бременем для пациентов и их семей, физиотерапевты должны рекомендовать схемы, которые подобраны к индивидуальным потребностям пациентов, их образу жизни и симптомам.<sup>4</sup>

При оценке методик очищения дыхательных путей при муковисцидозе имеются большие трудности в выборе чувствительных, быстро реагирующих и клинически валидных конечных показателей. У многих пациентов, особенно в детской популяции, имеют место нормальные или почти нормальные результаты визуализационных исследований, клинические балльные оценки и толерантность к физической нагрузке, и у них не образуется мокрота. При сложной болезни, такой как МВ, на конечные показатели могут повлиять другие изменения в лечении (не ограниченном методиками очищения дыхательных путей). Существует ряд статей, иллюстрирующих методологические и этические вопросы при оценке методик очищения дыхательных путей.<sup>5-7</sup>

В клинических испытаниях часто используются конечные показатели удобства, которые легко измерить и которые, как показано, являются валидными и достоверными. Широко используемые конечные показатели в имеющихся испытаниях, касающихся очищения дыхательных путей, включают спирометрию, объем и массу мокроты.

Что касается спирометрии, то может быть трудно продемонстрировать изменение ОФВ<sub>1</sub>, поскольку показатель может быть недостаточно чувствительным для измерения кратковременного изменения и, как установлено, все в большей степени находится в пределах нормальных значений, особенно в детской популяции. В качестве полезной альтернативы предложена скорость снижения ОФВ<sub>1</sub>. Однако для конкретных пациентов спирометрия может быть полезной для наблюдения ответа на лечение или долгосрочного вмешательства (например, после курса антибиотиков, вводимых внутривенно) и дает клиницистам полезную информацию. Также используется ФЭП 25-75; однако имеются проблемы, связанные с вариабельностью данного конечного показателя.

В качестве заменяющих биомаркеров предложены более сложные физиологические оценки (например, индекс клиренса легких, КТ высокого разрешения для раннего выявления бронхоэктазов и неоднородности вентилиации).<sup>8</sup> Однако эти показатели часто требуют специального лабораторного оборудования и пока не являются широко доступными или непригодны для регулярного применения.<sup>9,10</sup>

В литературе поддерживается более широкое использование индекса клиренса легких в качестве заменяющего биомаркера при оценке ухудшения клинического состояния. Представляется, что этот показатель обнаруживает заболевание дыхательных путей у детей на раннем этапе и является более чувствительным и простым в выполнении в этой возрастной группе. Существует узкий диапазон нормы, что делает его пригодным для длительного наблюдения. Установлено, что результаты измерения индекса клиренса легких устаревают быстрее, чем спирометрия, и, как показано, являются особенно чувствительными к небольшой дисфункции дыхательных путей. Показатель является чувствительной мерой структурных нарушений. Однако, будучи более ограниченным в настоящее время лабораторными проектами, возможно, индекс станет более пригодным в качестве физиотерапевтического конечного показателя по мере того, как появляются новые возможности для его использования в клинической практике.<sup>11</sup>

Использование объема/массы мокроты в качестве конечного показателя является спорным. Необходимо ли оценивать период 24 часа или все длительность лечения; влажную массу или сухую массу; сколько проглатывается; как оценить пациентов, у которых не образуется мокрота? Объем/масса мокроты часто могут быть завышены или занижены. Однако при оценке возможных вариантов лечения у конкретного субъекта показатель часто очень полезен. В случае его использования следует обращать особое внимание на методологию (например, применение градуированных контейнеров для мокроты для измерения объема мокроты и калиброванных весов для определения массы мокроты) для обеспечения точности результатов.

В ряде исследований использовалось число обострений за период 12 месяцев в качестве конечного показателя, который в рамках хорошо спланированного крупного робастного многоцентрового испытания<sup>12</sup> оказался ценным средством измерения при сравнении физиотерапевтических вмешательств.

У субъектов с меньшим числом симптомов наиболее значимыми для пациентов и наиболее полезными могут являться конечные показатели, оцениваемые пациентом (например, опросник оценки качества жизни CFQ-R) и предпочтения пациентов. Во многих Кокрейновских обзорах признается разнообразие конечных показателей, однако указывается на необходимость дальнейшей работы для выявления наиболее подходящих конечных показателей для применения при проведении вмешательств по очищению дыхательных путей.<sup>13-20</sup> Эта работа должна концентрироваться на их клинических свойствах и применении во время процесса развития болезни (от слабой до тяжелой степени).

### Индикаторы доброкачественной практики

- Факторы, влияющие на выбор конечного показателя для оценки очищения дыхательных путей, включают:
  - клинические свойства
  - простота использования в повседневной практике
  - клиническое значение для субъекта.

### Рекомендации

- Физиотерапевты, занимающиеся лечением патологии органов дыхания, должны использовать наиболее клинически применимые конечные показатели для оценки эффективности методик очищения дыхательных путей у каждого конкретного пациента (*КДБ - высокое*). Используемые конечные показатели могут включать следующие:
  - пользование медицинскими услугами, например, число и частота обострений, время до развития следующего обострения.
  - конечные показатели, оцениваемые пациентом, например, опросник CFQ-R, удовлетворенность, приверженность, предпочтение
  - спирометрия
  - объем, масса, цвет мокроты, простота откашливания
  - толерантность к физической нагрузке
  - оценки физиологических функций, например, индекс клиренса легких.

## 3.2 Пробы с физической нагрузкой

Пробы с физической нагрузкой обеспечивают целостную, объективную оценку функции сердечно-сосудистой, дыхательной систем, мышц и метаболизма пациента.<sup>21</sup> Это не может быть достигнуто более статичными методами контроля функции легких, рентгенологическими исследованиями или показателями состояния питания, которые стандартно используются в клинической практике. В настоящее время имеется недавнее (2015) совместное экспертное заключение по пробам с физической нагрузкой при МВ, в котором обобщена доступная информация по конкретным протоколам проб с физической нагрузкой и конечным показателям, используемым у пациентов, страдающих МВ.<sup>21</sup> Этот документ следует использовать в качестве основного дополнения к информации, приведенной ниже.

В ряде стран рекомендуется стандартизованная проба с физической нагрузкой, но в настоящее время отсутствие согласованное мнение относительно одной наилучшей пробы с физической нагрузкой для ответа на все возможные вопросы у субъектов, страдающих МВ, которые широко различаются по возрасту и тяжести болезни.<sup>21</sup>

Пробы с физической нагрузкой могут использоваться для выявления ограничений и симптомов, связанных с физическими упражнениями и физической активностью, могут помочь в прогнозировании течения болезни и оценке терапевтических вмешательств и используются в качестве

руководства при назначении физических упражнений и оценке эффективности программ тренировки. Кроме того, может быть получена информация относительно потребности в дополнительной подаче кислорода во время физических упражнений. Контроль способности переносить физическую нагрузку может дать объективную оценку уровня инвалидности, который используется при наблюдении состояния пациента при рассмотрении возможности трансплантации.<sup>21-24, 27</sup>

Стандартное и регулярное (по крайней мере, ежегодно) проведение проб с физической нагрузкой следует начинать с 10-летнего возраста, однако у детей младшего возраста (старше 5 лет) можно было бы начинать проведение проб ежегодно для облегчения ознакомления с протоколами проб с физической нагрузкой и для стимулирования участия в физических упражнениях.

### Протокол

#### Пробы с аэробной физической нагрузкой

Выбранный протокол пробы с физической нагрузкой будет зависеть от цели пробы и характеристик пациента (включая возраст, тяжесть болезни и сопутствующие заболевания).

Рекомендуемым золотым стандартом пробы с физической нагрузкой для оценки максимальной аэробной производительности является полная проба с физической нагрузкой для определения функционального состояния сердца и органов дыхания (CPET) с анализом газов, выполняемая или на велоэргометре, или на тредмиле с использованием протокола с постепенным приращением для достижения переутомления у лиц в возрасте 10 лет и старше. Рекомендуемым протоколом является Протокол велоэргометрической пробы Годфрея с контролем сатурации кислородом и вентиляционного газообмена.<sup>21</sup> Доступность CPET во многих центрах ограничена,<sup>26</sup> при этом менее 10% центров по лечению МВ в Великобритании имеют доступ к оборудованию.<sup>26</sup> В Европейском заявлении по пробам с физической нагрузкой рекомендуется использование CPET<sup>21</sup> как золотого стандарта, когда это возможно, и необходимо приложить усилия для реализации этого для обеспечения возможности наиболее точной и эффективной оценки способности переносить физическую нагрузку и для назначения физических упражнений.

Если полная проба CPET недоступна, рекомендуется выполнять те же протоколы с наращиванием на велоэргометре и тредмиле с использованием прогностических уравнений метаболизма для оценки потребления кислорода вместо прямого анализа газов.<sup>21</sup> Это следует делать с осторожностью, поскольку прогностические уравнения могут обеспечить только оценку «истинной» способности переносить физическую нагрузку.

Другие варианты проб для оценки аэробных возможностей включают практические пробы, такие как пробы с ходьбой вперед и назад с приращением нагрузки, проба на тредмиле с субмаксимальной нагрузкой, пробы с ходьбой и степ-тесты. Эти пробы логистически проще для выполнения, поскольку средства для них обычно являются портативными, и они требуют меньше стандартизованного оборудования, следовательно, являются рациональными заменителями формальной CPET.<sup>25</sup> Хотя они не могут заменить полную CPET и не все выявят пиковую реакцию, они могут быть полезными при оценке толерантности к физической нагрузке и в качестве руководства для назначения физических упражнений. Следует отметить, что практические пробы дают только ограниченную информацию о способности выполнять физическую нагрузку, причинах ограничения толерантности к физической нагрузке и потенциальных нежелательных реакциях, связанных с физической нагрузкой, у пациентов, страдающих МВ.<sup>21</sup>

## Альтернативные компоненты проб с физической нагрузкой

Альтернативные компоненты физического состояния организма могут быть измерены и, возможно, окажутся полезными и при назначении программ физических упражнений, и при лечении патологии мышц и нарушений осанки. Таковые включают оценку силы и выносливости мышц, гибкости и силы/стабильности мышц кора.<sup>20</sup> Другие формы проб с физической нагрузкой такие как пробы для оценки кратковременной работоспособности мышц, например, например тест Вингейта и изокинетическая проба, используются для научных целей, но редко применяются в клинической практике.<sup>21</sup>

## Конечные показатели проб с физической нагрузкой

В зависимости от выбранной пробы с физической нагрузкой и имеющегося оборудования, существует ряд конечных показателей, которые могут использоваться при пробах с физической нагрузкой.

Некоторые являются специфичными для пробы, такие как производительность и  $VO_2$  пиковый или  $VO_2$  макс для СРЕТ, пройденное расстояние, сделанные шаги, но многие являются общими для всех проб. Объективное измерение частоты сердечных сокращений и сатурации кислородом, как минимум, будет проводиться до, во время и после пробы с физической нагрузкой, а также для оценки симптомов во время пробы с физической нагрузкой будут использоваться субъективные показатели воспринимаемого напряжения, одышки и утомления (например, шкала Борга. Модифицированная шкала Борга, и т.д.). Для получения более подробной информации читателям следует обратиться к упомянутому ранее заявлению по пробам с физической нагрузкой.<sup>21</sup>

## Оценка физической активности

Также рекомендуется оценка физической активности пациентов, страдающих МВ, включая сидячий образ жизни, и существует ряд объективных и субъективных инструментов для помощи в этом.<sup>25</sup>

Для измерения общей физической активности субъектов полезными являются датчики движения, опросники, касающиеся активности, и дневники. Цель сбора данных будет определять выбор используемого инструмента.

Современный контроль активности может устранить субъективную оценку активности, однако, он требует большей технической поддержки и является дорогостоящим для использования в большинстве клинических учреждений. По SenseWear, ActiGraph и DigiWalker имеется наибольшее количество данных, подтверждающих пользу их применения, и клинически значимой информации по клиниметрическим свойствам (достоверность, валидность и скорость реагирования). Существуют некоторые свидетельства, демонстрирующие положительную корреляцию между физической активностью и показателями функции легких, способностью переносить физическую нагрузку, симптомами со стороны органов дыхания и минеральной плотностью костей.<sup>25</sup> Опросники обеспечивают оценку восприятия субъектами своей физической активности, но не данные, отражающие симптомы во время физической активности. Однако метод может быть полезным в качестве инструмента скрининга для руководства при дальнейшем обсуждении паттернов физических упражнений, установлении целей и последующем назначении физических упражнений. Следует отметить, что опросники зависят от вспоминания пациентом и часто являются очень субъективными, поэтому их следует использовать с осторожностью.

В будущем для обеспечения возможности оценок функционального состояния сердца и дыхательной системы в практических условиях могут быть полезны новые технологии, такие как LifeShirt®. Однако роль этих устройств в клинической практике еще предстоит установить.<sup>25</sup>

В недавнем (2015) экспертном заявлении по контролю физической активности при МВ<sup>25</sup> обобщены имеющиеся сведения в отношении датчиков движения, опросникам и дневникам физических упражнений, и оно является ценным дополнением к настоящему документу.

## Выводы

Пробы с физической нагрузкой являются стандартом помощи и необходимы для обеспечения точной оценки общего физического состояния в динамике. Пробы с физической нагрузкой обеспечивают возможность индивидуализированного назначения физических упражнений и дают руководство по прогнозу (в сочетании с другими клиническими показателями) и тяжести болезни у пациентов в возрасте 10 лет и старше, страдающих МВ. Когда возможно у всех субъектов, страдающих МВ, следует применять рекомендуемый золотой стандарт - СРЕТ, но при его отсутствии будет выполняться подходящая альтернативная стандартизованная проба, при этом результаты следует интерпретировать с должной осторожностью.

При лечении субъектов, страдающих МВ, необходимо назначение индивидуализированных программ физических упражнений для того, чтобы способствовать сохранению и поддержанию функциональных возможностей и общего состояния здоровья пациента. Единственным методом обеспечения точных и эффективных программ тренировки является применение проб с физической нагрузкой.

## Индикаторы доброкачественной практики

- Для оценки общего физического состояния субъектов, страдающих МВ, ежегодно должны проводиться пробы с физической нагрузкой.
- Пробы с физической нагрузкой являются неотъемлемой частью лечения лиц, страдающих МВ.
- Перед ежегодным проведением пробы с физической нагрузкой будет оцениваться стабильность клинического состояния субъектов, страдающих МВ (т.е. в период отсутствия свидетельств обострения болезни легких) для гарантии получения точных и полезных результатов.
- Для оценки симптомов во время проб с физической нагрузкой и определения интенсивности физических упражнений следует использовать соответствующие возрасту субъективные показатели воспринимаемого напряжения, одышки или утомления.

## Рекомендации

- В Великобритании пробы с физической нагрузкой рекомендуются как часть стандартной оценки состояния лиц, страдающих МВ, проводимой, по крайней мере, ежегодно, но они должны также проводиться в другие периоды времени, например, до и после госпитализации (*КДБ - высокое*).
- Пробы с физической нагрузкой рекомендуются для оценки ответов на изменения лечения в целом (например, изучение эффективности вмешательства, до/после госпитализации или изменение назначения физических упражнений) (*КДБ - высокое*).
- Пробы с физической нагрузкой необходимы для контроля ответа на физические упражнения, для оценки общего физического состояния и обеспечения возможности безопасного и эффективного назначения физических упражнений (*КДБ - высокое*).
- Пробы с физической нагрузкой рекомендуется проводить у лиц, страдающих МВ, в возрасте 10 лет и старше, но могут быть начаты раньше для способствования ознакомлению с методикой в последующие годы (*КДБ - умеренное*).

- Когда возможно, следует использовать пробу с физической нагрузкой для оценки функционального состояния сердца и дыхательной системы, являющийся золотым стандартом, а при отсутствии анализа газов для обеспечения наиболее точной оценки способности переносить физическую нагрузку следует применять протокол с постепенным наращиванием (*КДБ - умеренное*).
- Процедуры оказания неотложной помощи будут доступны во время всех проб с физической нагрузкой (*КДБ - умеренное*).
- Перед каждым проведением пробы будут оцениваться противопоказания для ее выполнения (*КДБ - высокое*).
- Стандартизованные объективные показатели, специфичные для конкретной пробы с нагрузкой, должны регистрироваться, как применимо, и, как минимум, до, во время и после пробы будет оцениваться частота сердечных сокращений и сатурация кислородом (*КДБ - умеренное*).

### Рекомендации по исследованиям

- Другие показатели общего физического состояния (например, сила, гибкость) и физическая активность могут быть подходящими, но должны оцениваться индивидуально и в соответствии с рекомендуемыми руководствами.

## 3.3 Индуцированная мокрота

Сбор мокроты является необходимым для обнаружения изменений в мокроте и получения руководства по лечению заболевания органов дыхания. Это может быть одним из наиболее ценных методов контроля активности болезни, поскольку функция легких и визуализационные исследования могут оказаться нечувствительными, особенно в случае детей младшего возраста.<sup>27</sup>

Показано, что спонтанно откашливаемые образцы являются репрезентативными в отношении секрета нижних дыхательных путей.<sup>28</sup> Многие лица, страдающие МВ, особенно дети, не способны спонтанно продуцировать валидный образец.

Бронхоальвеолярный лаваж (БАЛ) рассматривался как «золотой стандарт» для получения мокроты с целью выявить микробные и воспалительные изменения в дыхательных путях. Эта методика является дорогой, требует седации, рискованная и инвазивная и потенциально ограничена определенными отделами легких.<sup>27-31</sup>

Некоторые исследования показывают, что индуцированная мокрота обеспечивает настолько же валидный образец, как и БАЛ, но методика является намного более дешевой, простой в выполнении, неинвазивной и воспроизводимой.<sup>29, 32</sup> Другие исследования показали, что индуцированная мокрота превосходит образцы, полученные методом БАЛ.<sup>31-35</sup> Некоторые исследования также показали, что индуцированная мокрота обеспечивает более репрезентативный образец из бронхиального дерева, чем спонтанно откашливаемая мокрота.<sup>35-37</sup> Большинство исследований проводилось у детей, поэтому откашливаемые образцы могли не быть высокого качества и более репрезентативны в отношении верхних дыхательных путей.

Показано, что получение индуцированной мокроты безопасно проводить у детей младшего возраста<sup>27, 29, 30, 38</sup> и методика не считается способствующей развитию воспалительных изменений в дыхательных путях.<sup>30</sup> Продемонстрировано, что индуцированная мокрота имеет более высокое содержание микроорганизмов, чем мазки после кашля, хотя различие не было статистически значимым.<sup>25</sup> В другом исследовании

изучалась точность культур материала из верхних дыхательных путей, прогнозирующих инфекции нижних дыхательных путей при получении материалы с помощью мазков, взятых после кашля.<sup>34</sup>

До настоящего времени не существует всеобщее согласованной процедура индуцирования мокроты.<sup>35</sup> Противопоказания для этой методики считаются аналогичными тем, которые указаны в руководствах по индуцированию мокроты при туберкулезе.<sup>39</sup>

### Рекомендации по выполнению

Всеобщее согласованной методологии проведения индуцирования мокроты не существует. Различные элементы получения индуцированной мокроты будут обсуждены отдельно.

### Гигиена полости рта

Считается надлежащей практикой прополоскать рот водой +/- почистить зубы для удаления любых потенциальных контаминантов.<sup>28, 36, 39, 40</sup>

### Применение бронходилататора короткого действия перед индуцированием мокроты

В ряде исследований перед началом индуцирования мокроты использовался бронходилататор короткого действия.<sup>27-29, 33, 35, 37, 38, 41</sup>

Руководства по индуцированию мокроты при туберкулезе подтверждают это.<sup>39</sup> Однако бронходилататоры могут вызывать парадоксальный эффект и увеличивать нестабильность дыхательных путей.<sup>30</sup> Поэтому исследования проводились без применения бронходилататора короткого действия без значимого падения ОФВ<sub>1</sub>.<sup>30, 42</sup>

### Небулайзер

Высказано предположение, что небулайзер, генерированный аэрозоль и скорость генерации аэрозоля могут влиять на эффективность процедуры,<sup>43, 44</sup> однако при непосредственном сравнении это не было обосновано. Надлежащей практикой считается использование наиболее эффективного устройства из имеющихся. В большинстве исследований использовались ультразвуковые небулайзеры. Руководства по индуцированию мокроты при туберкулезе подтверждают это.<sup>39, 40</sup> В других исследованиях использовались небулайзеры Mesh или Jet без неблагоприятного влияния на полученные образцы.

### Концентрация солевого раствора

Валидных прямых сравнений концентрации гипертонического солевого раствора, используемого для индуцирования мокроты, не имеется. Вследствие характера гипертонического солевого раствора более высокие концентрации могут быть более эффективны, но могут обуславливать повышенный риск бронхоспазма.<sup>30, 45</sup> Этот эффект был обратимым при использовании бронходилататора короткого действия. Некоторые исследования показали, что более высокие концентрации могут быть более эффективны, однако неясно, являлась ли длительность воздействия небулизированного солевого раствора тем, что привело к получению качественного образца. Исследования, в которых изучался эффект мукоцилиарного клиренса в связи с концентрацией гипертонического солевого раствора при МВ, показали, что более высокие концентрации (7% и 12%) значимо улучшают мукоцилиарный клиренс.<sup>45</sup> Если у пациента имеет место риск бронхоспазма, рекомендуется начинать при более низкой концентрации и постепенно увеличивать ее до тех пор, пока не будет получен образец.<sup>39</sup>



## Контроль

Для контроля изменений ОФВ1 при индуцировании мокроты в большинстве исследований проводилась спирометрия.<sup>37, 38, 46</sup> Адекватными являются наблюдение состояния пациента на предмет выявления нежелательных эффектов, а также постоянный мониторинг SpO2 и аускультация при использовании бронходилататора короткого действия для обратного развития любых клинических признаков бронхоспазма.<sup>27, 29, 41</sup> Индуцирование мокроты следует прекратить, если SpO2 менее 90%<sup>28, 47</sup>, или если у пациента обнаруживаются признаки бронхоспазма.

## Очищение дыхательных путей

Опубликованных исследований по изучению эффекта очищения дыхательных путей при индуцировании мокроты нет. Одно исследование показало, что образцы получают только из центральных дыхательных путей<sup>36</sup>, поскольку мокрота в целом удаляется только кашлем; однако другие исследования выявили свидетельства получения мокроты из периферических дыхательных путей и альвеолярного пространства,<sup>31, 33, 35, 48</sup> что может указывать не то, что образцы из периферических областей может быть легче получить, если выполнено очищение дыхательных путей.

## Аспирация

Иногда пациенты неспособны откашливать, несмотря на получение индуцированной мокроты. Для получения эффективного образца может быть использован вариант выполнения ротоглоточной аспирации после индуцирования мокроты. Следует провести оценку для гарантии того, что польза этой процедуры не будет перевешиваться каким-либо дистрессом, вызываемым у пациента. Ротоглоточные мазки, взятые после кашля, в комбинации с индуцированной мокротой, также оказались эффективными в отношении получения ценных образцов.<sup>41</sup>

## Контроль инфекции

Каких-либо исследований, в которых конкретно изучался бы контроль инфекции при МВ во время индуцирования мокроты, нет. В рассмотренных исследованиях меры предосторожности по контролю инфекции не упоминаются. Продолжаются дебаты относительно того, является ли применение небулайзеров и физиотерапии для воздействия на грудную клетку, процедурами, генерирующими аэрозоль.<sup>49</sup> Установлено, что небулайзеры действительно создают аэрозоль, но с переменным размером частиц. Исследование, в котором изучался *Pseudomonas aeruginosa* в аэрозоле после кашля, показало, что микроорганизм оставался жизнеспособным в воздухе у 78% пациентов через 45 минут.<sup>50</sup>

В настоящее время нам неизвестно о возможности передачи бактерий, таких как *Mycobacterium abscessus*,<sup>51</sup> то, как долго их аэрозоль остается жизнеспособным, и насколько далеко они перемещаются. Высказано предположение, что после процедуры помещение должно оставаться пустым, насколько возможно, долго в соответствии с местными принципами контроля инфекции и в зависимости от кратности воздухообмена в час.

## Индикаторы доброкачественной практики

- Перед проведением индуцирования мокроты следует почистить зубы новой зубной щеткой и водой и прополоскать водой во избежание контаминации образца.
- Следует рассмотреть вопрос об использовании бронходилататора короткого действия перед индуцированием мокроты.
- Используйте ультразвуковой небулайзер, если имеется, учитывая принципы контроля инфекции.
- Используйте устройство низкой выходной мощности, например струйный небулайзер, если устройства с высокой выходной мощностью не переносятся или не доступны. В настоящее время данные по оценке небулайзеров с вибрирующей сеткой при индуцировании мокроты нет.
- Следует использовать более высокую концентрацию, если возможно, для индуцирования мокроты, для оптимизации мукоцилиарного клиренса, т.е. 7%.
- Следует рассмотреть возможность начала с более низкой концентрацией гипертонического солевого раствора, т.е. 3%, если у пациента существует известный риск бронхоспазма.
- Если возможно, обработайте образцы, полученные позже в ходе процедуры.
- Если пациент не способен откашливать, может быть выполнена ротофарингеальная аспирация мягким катетером и ловушкой мокроты. Следует учесть потенциальный дистресс, вызываемый этим.
- Также можно рассмотреть взятия мазка из ротоглотки после кашля, если невозможно получить откашливаемую мокроту, однако ценность такого образца сомнительна, и анализ может дать ложно отрицательные результаты.

## Рекомендации

- Индуцированную мокроту следует рассмотреть, когда имеются клинические показания, в качестве средства отбора образца микробиотома (сообщество микроорганизмов (таких как бактерии, грибки и вирусы), которые обитают в конкретной среде) легких при МВ, особенно у пациентов, которые не откашливают мокроту (*КДБ - умеренное*).
- Контроль должен быть постоянным (*КДБ - умеренное*).
- Следует прекратить индуцирование мокроты, если имеет место субъективное или объективное тяжелое дыхание, если SpO<sub>2</sub> падает ниже 90%, или ОФВ<sub>1</sub> падает до более 20% (при использовании спирометрии) (*КДБ - низкое*).
- Индуцирование мокроты будет выполняться в лечебном учреждении при наличии реанимационного оборудования (*КДБ - умеренное*).
- Следует проводить индуцирование мокроты в помещении с закрытой дверью, если воздух из помещения удаляется во внешнюю среду, если не установлен фильтр HEPA в надлежащем техническом состоянии (*КДБ - умеренное*).
- Избегать вхождения кого-либо в помещение в течение 1-2 часов после процедуры индуцирования мокроты в зависимости от кратности воздухообмена (*КДБ - умеренное*).
- Следует обратиться к местным руководствам по контролю инфекции и профилактике (*КДБ - низкое*).

### 3.4 Другие конечные показатели

Существуют различные методы субъективной оценки симптомов, которые могут использоваться в комбинации с пробами с физической нагрузкой или в повседневной практике.

Показано, что шкала воспринимаемого напряжения Борга и модифицированная шкала одышки Борга являются валидной и достоверной оценкой при измерении одышки и воспринимаемого истощения у взрослых<sup>52, 53</sup> и детей старшего возраста.<sup>54, 55</sup> Также показано, что визуальная аналоговая шкала является полезной мерой одышки и дискомфорта ног.<sup>54</sup> Исследования валидности и надежности показали смешанные результаты.

У детей исключительно трудно получить достоверную балльную оценку субъективных симптомов, используя показатели, предназначенные для взрослых.<sup>55</sup> Были изучены некоторые объективные показатели одышки у детей, и показана хорошая корреляция с объективными конечными показателями физических упражнений, включая балльную оценку одышки из 15 пунктов,<sup>59, 61</sup> время задержки дыхания, 56 оценку счета во время одного вдоха и время длительной фонации.<sup>57</sup> Некоторые из этих показателей нуждаются в дальнейшем исследовании для получения данных по их валидности, достоверности и скорости реагирования при МВ.

#### Индикаторы доброкачественной практики

- В рамках пробы с физической нагрузкой могут использоваться субъективные показатели воспринимаемого напряжения, одышки или утомления.
- Субъективные показатели также должны использоваться для выявления трудностей, связанных с активностью повседневной жизни.

## 4.0 Приверженность

Приверженность определяется как «степень, до которой поведение пациента соответствует согласованным рекомендациям лица, назначившего лечение».<sup>62</sup> Признано, что этот термин более предпочтителен, чем сотрудничество, определяемое как «степень, до которой поведение пациента соответствует рекомендациям лица, назначившего лечение».<sup>62</sup> Согласованность представляет собой более широкое понятие, которое относится не только к проведению лечения, но концентрируется на взаимодействии между клиницистом и субъектом. Понятие основано на мысли о том, что консультации представляют собой переговоры между равными и признает права людей для принятия решения о том, принимать или нет назначенные лекарства.<sup>63</sup> Приверженность считается предпочтительным термином, касающимся поведения, связанного с приемом лекарств или лечением.<sup>62, 64</sup>

Лицам, страдающим муковисцидозом, для контроля симптомов и замедления прогрессирования болезни может потребоваться большое количество лекарств.<sup>65</sup> Исследования показывают, что медиана числа ежедневно применяемых лекарств, назначенных пациентам, страдающим МВ, равна семи.<sup>66</sup> Прием этих лекарств требует в среднем 108 минут в сутки<sup>66</sup>, что вызывает значительные проблемы в отношении графика лечения при участии пациента в учебе, работе и в семейной жизни.<sup>67</sup> Лицам, страдающим муковисцидозом, также необходимо ежедневное проведение множества немедикаментозных процедур, включая очищение дыхательных путей, физическую активность и структурированные физические упражнения, пищевые добавки

и контроль прима пищи. Учитывая это бремя лечения, слабая приверженность определена как самая значительная причина неэффективности лечения<sup>68</sup>, и контроль приверженности назначенной терапии идентифицирован как приоритет.<sup>69</sup>

В литературе сообщается о многих влияниях и барьерах для приверженности, включая отсутствие знаний,<sup>70</sup> информации,<sup>71</sup> самоэффективности,<sup>72</sup> воспринимаемую тяжесть болезни,<sup>73</sup> копинг-стиль,<sup>74</sup> депрессию,<sup>75</sup> семейные факторы,<sup>76</sup> поддержку,<sup>77</sup> контроль со стороны родителей,<sup>78</sup> характеристики схемы лечения,<sup>76</sup> проблемы включения лечения в образ жизни, ощущение того, что лечение не помогает, и физические последствия лечения.<sup>79</sup>

Приверженность признается переменной, зависящей от лечения;<sup>71</sup> например, хорошая приверженность применению ферментов поджелудочной железы не прогнозирует хорошей приверженности использованию небулизированной рекомбинантной человеческой ДНазы (дорназа альфа). Она также может варьировать для одного лечебного средства у одного субъекта в разное время.<sup>80</sup> Установлено, что уровни приверженности у лиц, страдающих МВ, снижаются с возрастом,<sup>81</sup> что может отражать переход от проведения лечения в семье к самостоятельности. Это указывает на необходимость постоянной всесторонней оценки паттерном приверженности, и при стремлении повлиять на приверженность следует применять индивидуальный подход с различными вмешательствами.

### 4.1 Приверженность выполнению очищения дыхательных путей

В большинстве исследований по оценке приверженности проведению очищения дыхательных путей для такой оценки использовались опросники или другие опубликованные методы, такие как телефонный дневник. В них также имела место тенденция оценить приверженность выполнению очищения дыхательных путей в целом, а не представить индивидуальные данные по каждой отдельной методике. Показатели приверженности выполнению очищения дыхательных путей находятся в диапазоне от 33,3 ± 43,15% до 91,2%.<sup>82</sup> Предварительное исследование с использованием электронной системы сбора данных показали уровни приверженности проведению осцилляторного PEP 45% по сравнению с уровнем приверженности 100% по оценке самих пациентов.<sup>83</sup>

### 4.2 Приверженность физическим упражнениям и физической активности

Несмотря на то, что физические упражнения и активность широко поддерживаются как эффективный метод в рамках лечения муковисцидоза, имеется мало данных по уровням приверженности. Уровни приверженности физическим упражнениям оценены как более высокие по сравнению с приверженностью выполнению очищения дыхательных путей.<sup>84</sup> В целом, пациенты, страдающие муковисцидозом, сообщают о предпочтении физических упражнения по сравнению с другими лечебными средствами.<sup>85, 86, 87</sup> Физические упражнения считаются социально приемлемыми<sup>88</sup> и рассматриваются как сфера, которую люди, согласно своим ощущениям, контролируют,<sup>90</sup> однако предпочтение методу лечения не обязательно связано с приверженностью.

## 4.3 Приверженность ингаляционной терапии

Контроль уровней приверженности ингаляционной терапии стал более простым и точным с появлением технологии адаптивной доставки аэрозоля, которая обеспечивает подробное наблюдение, включающее дату, время, полноту дозы и время, затраченное на небулизацию. Свидетельства, полученные с использованием объективных показателей, таких как электронная система сбора данных, позволяют предполагать, что приверженности небулизации лекарств может быть низкой и/или переменной.<sup>91, 92, 93</sup> Мониторинг обеспечивает возможность значительного повышения точности при определении уровней приверженности и является приемлемым в популяции пациентов, страдающих МВ.<sup>91, 93</sup> При объективном измерении с использованием электронной системы сбора данных уровни долгосрочной приверженности небулизации составляют 36% у взрослых и 67% у детей.<sup>91</sup>

## 4.4 Измерение приверженности

Существует много разных методов измерения приверженности, при этом каждый характеризуется переменной объективностью и валидностью. Наиболее широко используемыми методами оценки являются методы самооценки. При сравнении с более объективными показателями, выявлено, что эти стратегии завышают приверженность.<sup>93</sup> Причины этого являются многофакторными и могут включать неточное вспоминание и нежелание признать поведение, которое не соответствует согласованному плану лечения. Показано, что методы с ежедневным ведением дневника являются более точными,<sup>71</sup> но требуют затрат времени и ресурсов и, таким образом, не подходят для длительного использования в клинической практике.

Выписка рецептов является более объективной, хотя исследования показали, что данный метод также дает завышенную оценку приверженности, поскольку не гарантирует, что все выданные лекарства будут использованы.<sup>68</sup> Также используются другие методы прямого измерения, такие как уровни в крови, но они имеют ограничения по точности и практичности при длительном использовании<sup>94</sup>, а также непригодны для измерения многих физиотерапевтических процедур, таких как очищение дыхательных путей.

Электронная система сбора данных является наиболее объективной мерой приверженности, и ее применение в испытаниях по оценке приверженности расширяется. Флаконы с таблетками, небулайзеры, ингаляторы и некоторые методы очищения дыхательных путей можно контролировать электронным способом для записи точной даты и времени использования. Эти данные могут иметь обратную связь с субъектами с целью повышения приверженности в будущем. На раннем этапе устройства имели высокую частоту отказов, но по мере совершенствования технологии в настоящее время они являются более надежными.<sup>68</sup> В некоторых областях этой технологии, таких как флаконы с таблетками, по-прежнему нет гарантии того, что лекарство принято, что не позволяет этому методу стать золотым стандартом.<sup>68</sup>

## 4.5 Стратегии для влияния на приверженность

В Кокрейновском систематическом обзоре выявлены данные по психологическим вмешательствам для воздействия на приверженность.<sup>69</sup> Положительные эффекты наблюдались преимущественно при поведенческих и образовательных вмешательствах, но скорее с воздействием на прием пищи и состояние питания, чем на другие аспекты лечения, и поэтому

являются менее применимыми к физиотерапевтическим методам лечения.<sup>69</sup>

В Кокрейновском обзоре также оценивались стратегии самоуправления, такие как образовательные подходы.<sup>96</sup> Во включенных испытаниях для оценки приверженности использовались конечные показатели по сообщениям пациентов, и были получены противоречивые и нечеткие результаты. Одно исследование, в котором оценивалась широкая программа, нацеленная на самоуправление при муковисцидозе, не показало различий приверженности физиотерапевтическим методам лечения, таким как очищение дыхательных путей, физические упражнения и ингаляционная терапия,<sup>97</sup> в то время как программа, включающая конкретно очищение дыхательных путей и ингаляционную терапию, продемонстрировала улучшение конечных показателей приверженности, но при широких доверительных интервалах.<sup>98</sup>

Имеются некоторые другие предварительные исследования малого масштаба по изучению стратегий, влияющих на приверженность. Они включали «жетонную экономику»,<sup>99</sup> которая выявила переменное улучшение приверженности физическим упражнениям, что могло быть связано с типом вознаграждения. Мотивационное интервьюирование также представляет область интереса для исследователей, но пока продемонстрировано мало свидетельств значимого влияния на приверженность.

В настоящее время продолжаются исследования, которые улучшат понимание стратегий для воздействия на приверженность в будущем. Значимым исследованием является ACtiF: Разработка и оценка вмешательства для поддержки приверженности лечению у взрослых, страдающих муковисцидозом. Данный проект включает разработку вмешательства для изменения поведения, что предусматривает разработку веб-портала, CFHealthhub, для получения данных о приверженности от небулайзеров пациентов и представления их клиницистам и лицам, страдающим МВ. CFHealthhub будет способствовать расширению доказательных вмешательств, включая решение проблем и составление планов реализации для повышения приверженности лечению.

## Индикаторы доброкачественной практики

- Во время консультаций физиотерапевты должны уделять время тому, чтобы понять паттерны приверженности субъекта.
- При измерении уровней приверженности, когда возможно, оценка должна касаться различных методов лечения и делаться в течение длительного периода.
- Лечение должно быть рационализированным или комбинированным, когда возможно и применимо, для того чтобы субъект, страдающий муковисцидозом, имел, насколько возможно, самую простую и быструю схему лечения.
- Пациентам, страдающим муковисцидозом, и их семьям следует оказывать поддержку для контроля и повышения приверженности лечению.

## Рекомендации

- Следует рассмотреть возможность использования устройств, которые регистрируют приверженности, для адаптации лечения и вмешательств, воздействующих на приверженность, для конкретного субъекта (*КДБ – умеренное*).
- Когда приверженность ингаляционной терапии слабая, клиницисты должны стремиться использовать, насколько возможно, самое быстрое и простое устройство для каждого лекарства (*КДБ – низкое*).

- При оценке паттернов приверженности следует рассмотреть стратегии самоуправления и образования. (*КДБ – умеренное*).

## Рекомендации по исследованиям

- Необходимы исследования по оценке долгосрочной приверженности проведению очищения дыхательных путей и физическим упражнениям/физической активности с использованием объективных методов получения данных.
- Необходимо оценить вариацию приверженности разным методикам очищения дыхательных путей.
- Необходимы высококачественные исследования по оценке влияния стратегий, направленных на повышение приверженности выполнению очищения дыхательных путей, физическим упражнениям/физической активности и ингаляционной терапии.

# 5. Очищение дыхательных путей

Очищение дыхательных путей является основным пунктом лечения лиц, страдающих МВ,<sup>100</sup> и считается необходимым для всех, в идеале с момента постановки диагноза.<sup>101</sup> В настоящем руководстве по отдельности обсуждаются данные по разным возможным вариантам лечения. Однако поскольку отсутствуют убедительные свидетельства, показывающие, что какая-либо лечебная методика превосходит другую, важно внимательно рассматривать предпочтения пациента/лица, осуществляющего уход, при принятии решения по выбору варианта лечения.<sup>6</sup> Приверженность выполнению очищения дыхательных путей имеет тенденцию быть более низкой, когда у субъекта, страдающего МВ, имеет место отрицательное отношение к лечению, и это коррелирует с более низкими конечными показателями.<sup>103</sup>

Хотя варианты лечения обсуждаются и обычно изучаются по отдельности, комбинирование различных средств может сделать очищение дыхательных путей более эффективным. Например, McIlwaine (2014) полагает, что эффективное очищение дыхательных путей должно иметь два компонента; метод вентиляции отделов за закупоренными единицами легких и, во-вторых, экспираторный поток воздуха более 30-60 л/мин с отношением максимальный экспираторный поток/ максимальный инспираторный поток 1:4.<sup>104</sup>

## 5.1 Техники активного цикла дыхания (АСВТ)

АСВТ состоит из трех компонентов: контроля дыхания, упражнений для расширения грудной клетки и техники форсированного выдоха (ТФВ). При контроле дыхания регулируется паттерн дыхания; субъект осуществляет циклы дыхания (легкое релаксационное дыхание), вовлекая нижнюю часть грудной клетки с более медленным потоком, но своей собственной частотой.<sup>105</sup> Участников инструктируют расслаблять плечи и верхнюю часть грудной клетки для стимуляции диафрагмального дыхания. Контроль дыхания представляет собой периоды отдыха между активными частями АСВТ для релаксации дыхательных путей, регулирования позыва к кашлю и уменьшения утомления. Упражнения для расширения грудной клетки включают

глубокое дыхание со вдохом, но выдох остается пассивным. Рекомендуется трехсекундная задержка на высоте вдоха, направленная на удерживание дыхательных путей/голосовой щели открытыми перед пассивным выдохом. Увеличение объема легких более дыхательного объема снижает сопротивление коллатеральных путей вентиляции, что позволяет воздуху проходить за секрет, способствуя его мобилизации, в то время как силы, воздействующие между соседними альвеолами, способствуют расширению легких.<sup>101</sup> ТФВ сочетает в себе методику Huffing и контроль дыхания. Это может быть сделано при различных объемах легких с активным выдохом, открытой голосовой щелью и округленной формой рта. Длительность выдоха по методике Huffing или ТФВ может быть адаптирована для оптимизации очищения.

Методику можно адаптировать к индивидуальным потребностям, но при этом каждый компонент цикла должен быть четко определен. Это относительно простая техника, которая не зависит от устройства или помощи медицинскому работнику, при этом минимизирует бремя лечения.<sup>101</sup> высказано мнение о возможности обучать этой методике лиц, страдающих МВ, с возраста 4 лет,<sup>102</sup> в зависимости от индивидуальных особенностей.

Показано, что АСВТ является эффективной и рациональной в отношении мобилизации и удаления секрета<sup>15, 106</sup> и улучшения функции легких.<sup>108</sup> Методика не усиливает гипоксемию<sup>109</sup> или закупорку для прохождения воздушного потока.<sup>106, 110</sup> Имеющиеся данные до сих пор не показали, что эффект АСВТ усиливается добавлением других методик, таких как положительное экспираторное давление (PEP)<sup>111</sup>, или Flutter @<sup>110, 112</sup> или высокочастотная осцилляция грудной клетки.<sup>113</sup> Однако для наилучшего соответствия потребностям пациентов, семей и лиц, осуществляющих уход, методики очищения дыхательных путей необходимо индивидуально и непрерывно адаптировать.<sup>100, 101</sup>

АСВТ использовалась во многих краткосрочных сравнительных перекрестных исследованиях, и когда другие методики (например, осцилляторное PEP) включают технику форсированного выдоха, она показала эквивалентность по количеству удаляемой мокроты.<sup>112</sup> В течение годичного периода исследования АСВТ оказывается такой же эффективной в отношении очищения дыхательных путей, как аутогенный дренаж, PEP или осцилляторное PEP.<sup>113</sup>

## Индикаторы доброкачественной практики

- Длительность каждой фазы является гибкой и должна адаптироваться к индивидуальным потребностям пациента.
- АСВТ является полезной методикой на всех стадиях болезни.
- АСВТ способствует самостоятельности.
- Противопоказаний для применения АСВТ нет, и методику рекомендуется рассмотреть как основную технику очищения дыхательных путей.
- Комбинирование АСВТ с другими дополнительными средствами, учитывая тяжесть болезни пациента, его предпочтения, образ жизни, бремя лечения, и индивидуальная адаптация и эффективность комбинаций разных средств могут иметь преимущество.

## Рекомендации

- АСВТ следует рассмотреть при выдаче рекомендаций касательно методики очищения дыхательных путей всем лицам, страдающим МВ (насколько они способны следовать инструкциям) (*КДБ - низкое*).

## 5.2 Аутогенный дренаж (AD)

Аутогенный дренаж основан на ряде принципов, направленных на нормализацию паттерна дыхания.<sup>102</sup> Это трехфазный режим дыхания для отсоединения прилипшей мокроты. ее сбора и эвакуации при использовании ускоренного экспираторного потока<sup>102, 116-118</sup> при варьирующих объемах легких для облегчения удаления слизи.<sup>116-118</sup> Методика нацелена на максимальное увеличение скорости экспираторного потока для создания сил сдвига и мобилизации секрета внутри разных генераций бронхов.<sup>115</sup> Скорости инспираторного потока должны быть медленными, малыми и легкими, в то время как скорость экспираторного потока должна быть высокой; следует избегать закрытия дыхательных путей, как при ТФВ или кашле. Пациенты должны сбалансировать максимальный экспираторный воздушный поток против падения динамически нестабильных дыхательных путей.<sup>102</sup> Выдох часто осуществляется через рот, как вздох, но не исключительно; он может выполняться через нос. Полагают, что при дыхательных циклах в низком объеме легких при достижении экспираторного резервного объема при добавлении трехсекундной паузы в конце каждого вдоха секрет может быть мобилизован из периферических дыхательных путей, с передвижением по легочным объемам вверх к низким/средним объемам для сбора слизи в срединных дыхательных путях и, наконец, до более высоких легочных объемов для удаления (эвакуации) слизи из центральных дыхательных путей. После откашливания мокроты эта последовательность повторяется до тех пор, пока не удалено, насколько возможно, большее количество секрета.<sup>102</sup> AD может выполняться в любом положении, хотя всегда следует подумать об оптимизации и/или поддержки осанки участника, какое бы положение он не предпочитал.

При назначении данной методики может учитываться возраст, поскольку отмечено, что дети младше 12 лет могут не обладать необходимой сосредоточенностью и концентрацией.<sup>102</sup>

В большинстве исследований AD его эффективность сравнивалась с другими методиками очищения дыхательных путей.<sup>114, 119-125</sup> В исследовании длительностью 1 год, включавшем пять исследуемых групп (ACBT, AD, PEP, Flutter® и Cornet), не выявлено различий по эффективности всех методик.<sup>114</sup> Пациенты, которые использовали методику AD, изменяли паттерн дыхания и применяли его к другим используемым физиотерапевтическим техникам.<sup>120</sup> Сообщалось, что модифицированный AD увеличивает массу мокроты по сравнению с PEP.<sup>125</sup>

Другие исследования AD в комбинации с Flutter®,<sup>124, 125</sup> постурального дренажа с перкуссией,<sup>121, 123</sup> и высокого PEP<sup>121</sup> показали, что AD оказался менее эффективным в отношении удаления мокроты, чем другие изученные методики. Однако другие выявили эффект AD, сравнимый с PD с перкуссией в отношении удаления мокроты.<sup>115</sup>

Исследование, в котором AD сравнивался с ACBT, показало, что обе методики обеспечивали удаление равного объема мокроты, но AD позволял удалять мокроты быстрее.<sup>119</sup> При сравнении Flutter® и AD в отношении изменений реологических свойств мокроты, AD оказался менее эффективным с точки зрения уменьшения вязкоэластичности мокроты.<sup>125</sup>

Два краткосрочных исследования показали, что у пациентов, выполнявших AD, наблюдалось меньшее число эпизодов кислородной десатурации.<sup>121</sup> Исследования по изучению эффекта AD на функцию легких, показали большее кратковременное увеличение форсированной жизненной емкости легких (ФЖЕЛ) по сравнению с высоким PEP,<sup>121</sup> равное

увеличение ФЖЕЛ по сравнению с Flutter<sup>125</sup> и отсутствие разницы значений по сравнению с PD и перкуссией.<sup>120, 124</sup>

Высказано предположение, что AD может являться предпочтительной методикой для лиц, страдающих МВ, у которых наблюдается гиперреактивность дыхательных путей.<sup>121</sup> AD также может использоваться у детей (ассистированный AD)<sup>126-128</sup>, когда при вдохе прикладывается легкое мануальное давление для регулирования уровня дыхания. На выдохе давление не прикладывается. Ассистированный AD часто сочетается с лечебной физкультурой, такой как прыжки на гимнастическом мяче.<sup>127</sup>

### Индикаторы доброкачественной практики

- Обучение проведению AD требует подготовленного физиотерапевта, который понимает, как адаптировать методику к конкретному пациенту.
- Избежание закрытия дыхательных путей, как описано при AD, может быть полезным, особенно у пациентов со значимой гиперреактивностью или нестабильностью дыхательных путей.
- При некоторых обстоятельствах может быть рациональным комбинировать AD с ингаляцией (мукоактивных препаратов) и/или другими устройствами для очищения дыхательных путей, например, IPV.
- При составлении программы очищения дыхательных путей необходимо учитывать индивидуальные предпочтения пациентов.
- Аутогенный дренаж способствует самостоятельности, поскольку пациенты не зависят от устройства или лица, осуществляющего уход.

### Рекомендации

- Аутогенный дренаж следует рассмотреть при выборе методики очищения дыхательных путей (КДБ - *низкое*).
- Имеются данные, подтверждающие, что аутогенный дренаж является таким же эффективным, как и другие методики очищения дыхательных путей (КДБ - *низкое*) при отсутствии отрицательных эффектов.
- Следует рассмотреть вопрос об AD, в особенности, у пациентов с гиперреактивностью дыхательных путей (КДБ - *очень низкое*).
- Следует рассмотреть аутогенный дренаж при выборе методики очищения дыхательных путей у пациента, страдающего МВ, у которого наблюдается снижение сатурации кислородом при применении других методик очищения дыхательных путей (КДБ - *очень низкое*).
- Регулярная оценка уровня знаний, понимание методики очищения дыхательных путей и корректировка навыков осуществления методики очищения дыхательных путей являются важными для улучшения и поддержания ОФВ1 (КДБ - *очень низкое*).
- Рекомендуется постоянная оценка эффективности очищения дыхательных путей для адаптации режима очищения дыхательных путей для каждого пациента и при комбинировании или выборе методик очищения дыхательных путей рациональным образом (КДБ - *очень низкое*).

### Рекомендации по исследованиям

- Необходимы более длительные рандомизированные контролируемые испытания с целью сравнения AD с другими методиками очищения дыхательных путей для получения данных по важным для пациента конечным показателям, включая качество жизни.

### 5.3 Положительное экспираторное давление (PEP)

Применение сопротивления при выдохе создает положительное экспираторное давление (PEP), которое может быть использовано для увеличения мобилизации бронхолегочного секрета. Дыхание с PEP вызывает временное увеличение функциональной остаточной емкости (ФОЕ), повышая взаимозависимость между альвеолами, облегчая коллатеральный вентиляционный поток и поэтому вовлекая ранее закупоренные дыхательные пути. Периоды дыхания с PEP комбинируются с методикой форсированного выдоха (FET) и кашлем для облегчения очищения дыхательных путей.<sup>129</sup>

#### Низкое положительное экспираторное давление

В клинической практике низкое PEP является наиболее широко используемой формой данного варианта лечения. PEP может прилагаться через загубник или маску. Процедура обычно проводится в положении сидя,<sup>129</sup> но может также выполняться в положениях, имеющих целью концентрацию на конкретной области для увеличения вентиляции (например, положение лежа на спине или на боку).<sup>105</sup> Дыхание через прибор должно осуществляться на уровне дыхательного объема с только слабо активным выдохом (не длительным или форсированным).<sup>130</sup> Для выбора соответствующего уровня экспираторного сопротивления необходимо поставить манометр между клапаном выдоха и резистором для измерения средне-экспираторного давления. Подходящим сопротивлением является такое, которое обеспечивает достижение стабильного средне-экспираторного давления 10-20 см H<sub>2</sub>O.<sup>130, 14</sup>

В ряде исследований сравнивалось применение низкого PEP с другими методами очищения дыхательных путей и в течение короткого<sup>131-134</sup>, и в течение длительного периода (более 1 года).<sup>12, 114, 135, 136</sup> В систематическом обзоре применения PEP при МВ сообщалось, что в кратковременных или долговременных исследованиях не показано значимой разницы между PEP и другими методиками очищения дыхательных путей в отношении объема форсированного выдоха за 1 секунду (ОФВ1). Длительные исследования по сравнению PEP с другими методиками очищения дыхательных путей показывают неопределенные или противоречивые результаты в отношении ОФВ1.<sup>13, 137</sup> У пациентов, использовавших высокочастотную осцилляцию грудной клетки (HFCWO) - аппарат Vest показано значимое увеличение частоты и выраженности обострений, требующих назначения антибиотиков, по сравнению с PEP в течение 1 года.<sup>12</sup>

#### Высокое положительное экспираторное давление

Высокое PEP включает форсированные экспираторные маневры с преодолением сопротивления, что создает высокое экспираторное давление. Та же маска, которая использовалась для низкого PEP, применяется с другим манометром, оснащенным для измерения более высокого давления (обычно 40-100 см H<sub>2</sub>O).<sup>105</sup>

Методика выполняется в положении сидя, когда пациенту рекомендуется сделать примерно 8-10 дыхательных циклов при умеренном дыхательном объеме, после пациент вдыхает до полной емкости легких перед осуществлением форсированного экспираторного маневра против сопротивления до остаточного объема. Это обычно приводит к

откашливанию пациентом из низких объемов легких и отхаркиванию секрета. Это повторяется до тех пор, пока кашель не станет сухим, и секрет больше не отходит.<sup>105, 138</sup>

Подходящее сопротивление вычисляется путем соединения выхода маски PEP к спирометру; показатель должен стандартно оцениваться в клиниках или более часто при начале применения методики. Пациента учат выполнять форсированные экспираторные маневры через резисторы различного размера, при этом резистор выбирается на основании максимального экспираторного потока через все единицы легкого, который подтверждается интерпретацией кривой поток - объем.<sup>105</sup>

Краткосрочное исследование показало, что высокое PEP обуславливало большее количество мокроты по сравнению с аутогенным дренажем (AD). Также было выявлено улучшение показателей функции легких, но они не превышали таковых, достигаемых после AD, коррелировали со значимо меньшим количеством мокроты у пациентов с гиперактивностью дыхательных путей, что привело авторов к заключению, что высокое PEP может индуцировать бронхоспазм, и ему или должно предшествовать применение бронходилататора, или следует рассмотреть другую доступную методику очищения дыхательных путей, такую как AD.<sup>121</sup> В длительном исследовании<sup>139</sup> сделан вывод, что высокое PEP приводило к улучшению функции легких, большему количеству мокроты, снижению стабильности и гиперинфляции дыхательных путей по сравнению с традиционной физиотерапией при обеспечении оптимальности методики для пациента и соответствия выбранного сопротивления для пациента и поэтому требует доступа к лаборатории оценки функции легких для выполнения.

Pryor & Prasad<sup>138</sup> полагают, что эта методика требует значительных усилий и поэтому не была бы пригодной для пациента, который легко устает.

#### Положительное экспираторное давление, применяемое у грудных детей

Применение PEP также изучалось у грудных детей, и сообщается, методика является такой же эффективной, как и постуральный дренаж и перкуссия.<sup>140</sup> В этой методике используется мягкая лицевая маска, которая накладывается на лицо грудного ребенка и создает небольшое противодействие для дыхательных путей (PEP), когда ребенок выдыхает, что помогает раскрывать дыхательные пути и удалять любую слизь. Конкретного руководства по выбору резистора при применении PEP у грудных детей нет, поэтому допускается, что подходящим сопротивлением является такое, которое обеспечивает достижение примерного средне-экспираторного давления 10-20 см H<sub>2</sub>O, когда манометр расположен в контуре.<sup>130, 14</sup>

#### Положительное экспираторное давление с созданием пузырей

Контур PEP с созданием пузырей может быть составлен из пластиковой бутылки, трубок и воды. Бутылку наполняют на глубину 10-20 см. Трубку помещают в воду, и когда пациент выдыхает против сопротивления воды, создается положительное экспираторное давление. Выдыхание против сопротивления воды следует чередовать с FET и кашлем для стимулирования удаления секрета. Внутренний диаметр трубки должен составлять 8 мм для обеспечения равенства порога PEP и давления столба воды.<sup>141</sup>

Представляется, что применению PEP с образованием пузырей имеются ограниченные исследования.

В ряде исследований сообщалось о предпочтении PEP участниками,<sup>132, 134, 135, 150</sup> хотя качество многих из этих исследований оценивается как низкое.<sup>137</sup>

### Индикаторы доброкачественной практики

- Ни одна методика лечения не является пригодной для всех пациентов, и физиотерапевт, проводящий очищение дыхательных путей, должен быть хорошо осведомлен обо всех аспектах очищения дыхательных путей и соответствующих методиках лечения.
- Не было доказано, что PEP является в целом более или менее эффективным, чем другие методики очищения дыхательных путей.
- При выборе соответствующей методики очищения дыхательных путей для пациента, страдающего МВ, следует рассмотреть предпочтения пациентов и их представления о здоровье.
- Необходимо рассмотреть соответствие конкретных устройств для очищения дыхательных путей возрасту при рекомендации их для использования в качестве методики очищения дыхательных путей.
- Уровень используемого экспираторного резистора следует регулярно повторно оценивать, и может потребоваться изменить его при изменении клинического состояния.
- Пациентов следует обучить соответствующим схемам очищения с помощью приборов PEP согласно руководствам изготовителя.
- Если применяется, лечение высоким PEP должно регулярно оцениваться физиотерапевтом, имеющим квалификацию по данной методике, вследствие высоких значений применяемого давления (40-100 см H<sub>2</sub>O).

### Рекомендации

- Следует рассмотреть PEP при рекомендации методики очищения дыхательных путей у всех пациентов, страдающих МВ (*КДБ - низкое*).
- Для подтверждения или отказа от использования высокого PEP при МВ имеются недостаточные свидетельства (*КДБ - низкое*).

## 5.4 Осцилляторные устройства при муковисцидозе

Устройства, которые обеспечивают осцилляторное сопротивление, изменяют экспираторный поток воздуха. Эти устройства являются или интра- или экстраоральными. Интраторакальные осцилляторные устройства помещаются в рот и обеспечивают сопротивление во время выдоха, что приводит к вибрации дыхательных путей и, таким образом, разрыхлению секрета.

Считается, что осцилляции или перерывы во время экспираторного потока воздуха механически уменьшают вязкоэластичность мокроты и повышают мукоцилиарный клиренс.<sup>143</sup> Также полагают, что осцилляции, как внутренние, так и внешние, улучшают проходимость дыхательных путей путем предотвращения спонтанной компрессии посредством создания переменного положительного давления, когда последующая вибрация разрыхляет секрет, обеспечивая возможность легкого откашливания.<sup>110, 144</sup>

Интраторакальные осцилляции генерируются в полости рта и

внутренне они создают переменное сопротивление в дыхательных путях во время выдоха, генерируя контролируемое осциллирующее положительное давление, которое мобилизует секрет органов дыхания.<sup>15</sup>

Когда частота осцилляций приближается к резонансной частоте дыхательной системы, осцилляции эндобронхиального давления усиливаются и приводят к вибрации дыхательных путей.<sup>15</sup> Эти вибрации отделяют слизь от стенок дыхательных путей. Интермиттирующее повышение эндобронхиального давления уменьшает спадаемость дыхательных путей во время выдоха, увеличивая вероятность удаления слизи из трахеобронхиального дерева.<sup>15</sup> Ускорение воздушного потока увеличивает скорость выдыхания воздуха, облегчая движение слизи вверх по дыхательным путям.<sup>144</sup> Выдыхание через эти устройства генерирует и осцилляции положительного давления в дыхательных путях, и повторные ускорения экспираторного потока воздуха, которые, как показано, приводят к улучшению удаления мокроты.<sup>145</sup>

Устройства, часто используемые для этой цели, следующие:

#### a. Flutter®

Небольшое пластиковое устройство, содержащее большой шарикоподшипник, которые многократно прерывает направленный наружу поток воздуха.<sup>144, 146</sup>

#### b. Acapella®

Осцилляторное устройство PEP, приводимое в действие потоком, в котором используются уравновешенная пробка и магнит для генерации осцилляторного сопротивления.<sup>147</sup>

#### c. Cornet®

Трубка в форме рога, которая вмещает внутреннюю резиновую трубку. Степень вращения этой внутренней трубки отражает генерируемое сопротивление. Когда субъект выдыхает через рог, внутренняя трубка разворачивается, что вызывает ритмичное сгибание и разгибание внутренней трубки внутри рога во время всей фазы выдоха.<sup>147</sup>

#### d. Aerobika (Trudell Medical International, Лондон, Онтарио, Канада)®

Осцилляторное устройство PEP, приводимое в действие потоком, в котором используется проточный клапан для генерации осцилляторного сопротивления.<sup>15</sup> Aerobika также может использоваться одновременно с доставкой лекарства в форме небулизированного аэрозоля.

#### e. Quake®

Это устройство вызывает осцилляции столба воздуха как в инспираторную, так и в экспираторную фазы дыхания. Устройство не основано на действии осциллирующего клапана, как в случае Flutter и Acapella, поскольку в нем используется поворачиваемый вручную цилиндр, который соответствует другому цилиндру. Поток воздуха возникает только, когда щели в двух цилиндрах выравниваются. Поэтому поток воздуха прерывается с регулярными интервалами, когда пациент поворачивает ручку. Скорость, с которой устройство приводится в действие с помощью ручки, будет определять частоту прерывания потока. Поскольку результирующая вибрация не определяется скоростью потока пациентов, Quake теоретически может быть более полезным у пациентов с тяжелой обструктивной болезнью легких, которые не способны генерировать высокие максимальные скорости экспираторного потока.<sup>15</sup>

В систематическом обзоре применения осцилляторных устройств при муковисцидозе<sup>15</sup> не было представлено четких свидетельств того, что осцилляторные устройства являются более или менее эффективными, чем другие формы очищения дыхательных путей, и данных о том, что одно устройство превосходит другое. В одном долгосрочном исследовании была показана статистически значимая разница в ФЖЕЛ у субъектов, использовавших флаттер по сравнению с методиками дыхания.<sup>148</sup> Morrison и Agnew (2014) также выявили некоторые небольшие, но значимые изменения объема и массы мокроты, но эти результаты оказались не полностью в пользу осцилляторных устройств.

### Индикаторы доброкачественной практики

- Ни одна методика лечения не является пригодной для всех пациентов, и терапевт, проводящий очищение дыхательных путей, должен быть хорошо осведомлен обо всех аспектах очищения дыхательных путей и соответствующих методиках лечения.
- Не было доказано, что осцилляторное РЕП является в целом более или менее эффективным, чем другие методики очищения дыхательных путей. Данных о том, что одно устройство превосходит другое, нет.
- При выборе соответствующей методики очищения дыхательных путей для пациента, страдающего МВ, следует рассмотреть предпочтения пациентов и их представления о здоровье.
- Необходимо рассмотреть соответствие конкретных устройств для очищения дыхательных путей возрасту при рекомендации их для использования в качестве методики очищения дыхательных путей.
- Пациентов следует обучить соответствующим схемам очищения с помощью осцилляторных устройств РЕП согласно руководствам изготовителя.

### Рекомендации

- При рекомендации соответствующей методики очищения дыхательных путей пациенту, страдающему МВ, следует рассмотреть осцилляторные устройства. (КДБ - низкое).

### Рекомендации по исследованиям

- Необходимы дальнейшие исследования для оценки предпочтения пациентов в отношении положительного экспираторного давления по сравнению с другими методиками очищения дыхательных путей.
- Необходимы дальнейшие исследования для оценки эффектов и безопасности высокого РЕП по сравнению с другими доступными методиками очищения дыхательных путей.

## 5.5 Экстраторакальная осцилляция - Высокочастотная осцилляция грудной клетки/Vest)

Экстраторакальные осцилляции генерируются силами, являющимися внешними по отношению к дыхательной системе, например, высокочастотная осцилляция грудной клетки (HFCWO). HFCWO включает генератор пневмоимпульсов, соединенный с надувным жилетом, который надевается на грудную клетку.<sup>149</sup> Пневмоимпульсы передаются

в аппарат Vest, создающий осцилляции стенки грудной клетки с частотой 5-25 Гц. Физиологически HFCWO усиливает мукоцилиарный транспорт путем создания подобного кашлю смещения экспираторного потока, которое сдвигает слизь со стенок дыхательных путей, а также вибрации изменяют реологические свойства слизи.<sup>12</sup>

При рассмотрении клиренса мокроты (влажный или сухой вес мокроты) данные варьируют. Устойчивой статистической разницы между HFCWO и другими методиками очищения дыхательных путей не показано.<sup>113, 150-158</sup> Когда первичным конечным показателем является функция внешнего дыхания, не получено данных, подтверждающих, что HFCWO является более эффективной, чем другие методики очищения дыхательных путей.<sup>113, 143, 150, 151, 159-163</sup> Одно исследование показало значимую десатурацию при применении HFCWO по сравнению с РЕП у пациентов с болезнью средней или тяжелой степени, и был рекомендован контроль SaO<sub>2</sub> при использовании в этой группе пациентов.<sup>143</sup> В настоящее время имеются убедительные свидетельства, иллюстрирующие увеличение частоты обострений болезни легких и более короткого периода до развития следующего обострения при сравнении HFCWO с РЕП в течение длительного периода времени.<sup>12</sup> Небулизация во время HFCWO не влияет на периферическое осаждение лекарств.<sup>163</sup>

При оценке удовлетворенности пациентов сравнивались удобство, эффективность и комфорт, и вновь результаты оказались переменными. В некоторых исследованиях пациенты предпочитали гибкость альтернативных устройств, но другие предпочитали HFCWO.<sup>12, 14, 113, 150, 151, 153-155, 164</sup>

Как следствие улучшения приверженности терапии, при составлении программы очищения дыхательных путей необходимо учитывать индивидуальные предпочтения пациентов.

Согласно местным руководствам по контролю инфекции, компрессор HFCWO может дезинфицироваться после использования. Компонент Vest является одноразовым и не должен использоваться для какого-либо другого субъекта.

### Индикаторы доброкачественной практики

- Когда приверженность другим методикам очищения дыхательных путей является проблематичной, можно было бы рассмотреть HFCWO.
- HFCWO следует рассмотреть, когда пациенты не способны осуществлять другие методики очищения дыхательных путей по таким причинам, как аутизм, трудности обучения.
- HFCWO могла бы быть рассмотрена для применения в сочетании с другими методиками очищения дыхательных путей, например, АСВТ, РЕП.
- У пациентов с заболеванием средней и тяжелой степени, использующих HFCWO, следует осуществлять контроль SaO<sub>2</sub>.
- При рассмотрении частоты обострений и времени до развития следующего обострения болезни легких, следует оценить возможность альтернативного лечения, отличного от HFCWO.

Стоимость этих устройств может быть непомерно высокой, особенно учитывая отсутствие свидетельств преимущества по сравнению с другими методиками очищения дыхательных путей.



## Рекомендации

- HFCWO не следует использовать отдельно в качестве первичной методики очищения дыхательных путей, если смягчающие обстоятельства не диктуют это (*КДБ – умеренное*).

## 5.6 Внутрилегочная перкуссионная вентиляция (IPV)

Внутрилегочная перкуссионная вентиляция представляет собой механическое устройство очищения дыхательных путей, которое сочетает внутреннюю торакальную перкуссию и инспираторное путем быстрых мини-импульсов воздуха, накладываемых на паттерн спонтанного дыхания. Выдох с сопротивлением против перкуссионного элемента устройства приводит к поддержанию положительного давления в дыхательных путях.<sup>164</sup> Подобно другим механическим устройствам, IPV может осуществляться или через загубник, или лицевую маску.

Предполагаемые методы действия включают:

- Поддержание проходимости малых дыхательных путей, вентиляции и предотвращение закрытия дыхательных путей и ателектаза;
- Усиление движения секрета;
- Улучшение распределения небулизованных лекарств.

В ряде исследований изучалось применение IPV при муковисцидозе,<sup>154, 165-167</sup> однако, данные ограничены и касаются пациентов только с болезнью легкой или средней степени тяжести.

Сравнительное исследование применения IPV и традиционной физиотерапии для воздействия на органы грудной клетки (часто рассматриваемой в литературе как мануальные методики, включающие постуральный дренаж и перкуссию и/или вибрацию) не выявило разницы между методиками в отношении функции внешнего дыхания и количества откашливаемой мокроты.<sup>166, 168</sup> В ходе исследования с одним вмешательством<sup>165</sup> с использованием рандомизированного перекрестного дизайна IPV сравнивалась с традиционной терапией и Flutter®; при этом был сделан вывод, что IPV и Flutter® эквиваленты физиотерапии для воздействия на грудную клетку в отношении количества удаляемой мокроты или изменения показателей функции внешнего дыхания по сравнению с исходным уровнем. Оба исследования включали детей и взрослых в стабильном состоянии, однако размеры выборки были малы, и изучались только кратковременные эффекты вмешательств. Аналогичные результаты получены у пациентов, страдающих МВ, в стабильном состоянии в амбулаторных условиях.<sup>169</sup>

В ходе кратковременного рандомизированного перекрестного исследования сравнивалась эффективность IPV с традиционной физиотерапией (СРТ) и высокочастотной компрессией грудной клетки (HFCWC).<sup>154</sup> Все три схемы лечения показали сходную краткосрочную эффективность в отношении удаления мокроты, при отсутствии положительного или отрицательного предпочтения с точки зрения комфорта или удобства. Только в одном длительном исследовании<sup>169</sup> IPV сравнивалась с традиционной физиотерапией в течение шестимесячного периода, при этом не было выявлено значимой разницы в отношении госпитализации или перорального и внутривенного назначения антибиотиков. Все пациенты, использовавшие IPV в течение периода исследования, сообщили, что они бы продолжили пользоваться устройством, если бы была такая возможность.

Рекомендуется разбирать контур каждые 48 часов и тщательно чистить и дезинфицировать. Существуют одноразовые контуры, предназначенные для одного пациента, а не

одноразовые детали для разных пациентов должны стерилизоваться этилен оксидом, пастеризоваться или обрабатываться в автоклаве.

## Индикаторы доброкачественной практики

- IPV представляет собой дорогостоящее устройство для очищения дыхательных путей, которое требует постоянного приобретения расходных материалов, таких как трубки, фильтры и соединительные элементы, и рекомендуется обслуживание устройства с регулярными интервалами. Как результат, эти устройства не считаются удобной стратегией для длительного очищения дыхательных путей, и это следует учитывать при рассмотрении возможного применения данного устройства.
- IPV можно было бы рассмотреть, когда другие методики очищения дыхательных путей оказались неэффективными или утомительными у пациентов с запущенным или сложным заболеванием дыхательных путей, наличием густого, вязкого секрета или в областях неразрешившегося уплотнения, несмотря на традиционные стратегии лечения.
- Следует рассмотреть комбинирование или чередование IPV с другими методиками очищения дыхательных путей для максимального повышения эффективности, например, АСВТ или АД.
- При применении IPV следует рассмотреть также использование устройства для ингаляции мукоактивных препаратов для максимального увеличения эффекта или улучшения переносимости, например, гипертонического солевого раствора.
- Задаваемые параметры IPV следует подобрать индивидуально для пациента, в зависимости от клинических проявлений и переносимости. Следует рассмотреть начало терапии на низком давлении для комфорта и постепенно наращивать его, как переносится, до тех пор, пока движение стенки грудной клетки может ощущаться в основании грудной клетки. Следует начинать с высокой частотой осцилляции (большое число циклов в минуту) для уменьшения размера комков слизи и смещения секрета от стенок дыхательных путей, затем нужно перейти на низкую частоту (малое число циклов в минуту) по мере продолжения лечения для способствования миграции секрета центрально и увеличения вентиляции альвеол.

## Рекомендации

- Следует рассмотреть возможность внутрилегочной перкуссионной вентиляции при выдаче рекомендаций касательно методики очищения дыхательных путей взрослым, страдающим муковисцидозом легкой или средней степени тяжести (*КДБ – очень низкое*).

## 5.7 Постуральный дренаж (ПД)

Постуральный дренаж (ПД) включает 12 конкретных положений для использования влияния силы тяжести на действие мукоцилиарной системы для дренирования отдельных долей/сегментов легких.<sup>170</sup>

У лиц, страдающих МВ, действие мукоцилиарной системы затруднено. McIlwaine M et al. (2007) выявили, что секрет дыхательных путей медленно движется в противоположном направлении к периферической области легкого, и положение с наклоном головы вниз «нормализовывало» движение секрета со скоростью 3-5 мм в мин, способствуя удалению секрета из периферической области. Однако на практике при таких скоростях человеку потребовалось бы находиться в этом положении в течение 60-100 минут. В клинической практике ПД часто сочетался с перкуссией. Более недавно при рассмотрении модифицированных положений для ПД без наклона головы вниз гипотеза об использовании ПД может быть изменена в том отношении, что, как установлено, больше секрета удаляется из зависимого легкого, а не из самой верхней части.<sup>102</sup>

Неблагоприятные эффекты ПД и перкуссии, часто называемых традиционной физиотерапией для воздействия на грудную клетку (ТФВГК), включают эпизоды гипоксии, усугубление гастро-эзофагеального рефлюкса, особенно у грудных детей,<sup>171-173</sup> повышенного бремени, возлагаемого на семью, поскольку требуется участие второго человека и значительное количество времени, и бронхоспазм. Другими признанными предостережениями являются изменения сердечного ритма и повышение внутричерепного давления. Приверженность ТФВГК даже у госпитализированных пациентов слабая.<sup>174</sup> Как следствие этого, большинство терапевтов, если они применяют ручные методики, с большей вероятностью используют модифицированные положения для ПД для облегчения усиления региональной вентиляции и возможного улучшения соответствия V/Q.

Имеются некоторые свидетельства, подтверждающие пользу применения ТФВГК в сочетании с ТФВ по сравнению с только ТФВ или отсутствием физиотерапии, поскольку метод может снизить ежедневную скорость снижения функции внешнего дыхания.<sup>175, 176</sup>

Несмотря на отмеченные неблагоприятные эффекты ПД, методика по-прежнему может применяться, особенно при наличии абсцесса легкого или локализованной патологии. Модифицированные положения для ПД могут также использоваться без наклона головы вниз. Sescins et al.<sup>(177)</sup> показали, что в когорте пациентов с бронхоэктазами, страдающих и не страдающих МВ, положение лежа на боку (модифицированный ПД) является таким же эффективным, как и положение лежа на боку с наклоном головы вниз (ПД). Это исследование также показало увеличение одышки в положении с наклоном головы вниз.

Поскольку ПД является пассивным и основывается чисто на силе тяжести и изменениях региональной вентиляции для мобилизации секрета, его не следует использовать в отдельности в качестве методики очищения дыхательных путей. В клинической практике модифицированный ПД применяется в сочетании с такими методиками как АСВТ, АД и РЕР.

### Индикаторы доброкачественной практики

- Наклон головы вниз не следует применять у грудных детей или пациентов с установленной ГЭРБ. У других пациентов его следует использовать с осторожностью.
- ПД или модифицированный ПД всегда следует сочетать с методикой очищения дыхательных путей.
- Если положение с использованием эффекта силы тяжести не является полезным, следует рассмотреть возможность удобного положения для выполнения методик очищения дыхательных путей, таких как положение сидя или высокое положение лежа на боку.
- Постуральный дренаж может быть полезен для пациентов, которые в силу своего возраста или прогрессирования болезни не могут быть независимыми или активными участниками своей обычной схемы очищения дыхательных путей.

## 5.8 Дыхание с интермиттирующим положительным давлением (IPPB)

Дыхание с интермиттирующим положительным давлением (IPPB) является признанной физиотерапевтической методикой очищения дыхательных путей в клинической практике.<sup>178</sup> Клиническое применение методики было впервые описано в конце 1940-х гг.; с того времени были разработаны другие системы, которые также обеспечивают инспираторное положительное давление в дыхательных путях. Клиницисты и пациенты сталкиваются с увеличившимся числом возможных вариантов лечения, но данных рандомизированных клинических испытаний при МВ, показывающих превосходство одной системы над другой, нет.

IPPB используется у пациентов со спонтанным дыханием и включает инициируемое пациентом создание положительного давления в дыхательных путях во время вдоха через загубник. Затем давление в дыхательных путях возвращается к атмосферному давлению во время выдоха. Скорость потока можно регулировать для комфорта пациента, что может варьировать в течение активной фазы и фазы отдыха во время процедуры очищения дыхательных путей.

IPPB требует или сжатого кислорода, или воздуха в качестве газа-носителя, что делает этот метод лечения непригодным для использования дома. Следует тщательно рассмотреть выбор наиболее подходящего газа-носителя, особенно у пациентов с установленной хронической гиперкапнической дыхательной недостаточностью (ХГДН), учитывая, что самая низкая возможная концентрация кислорода составляет примерно 45%.<sup>179</sup> Для этих пациентов лучшим вариантом может являться неинвазивная вентиляционная поддержка, обеспечивающая возможность большей длительности поддержки давлением (если клинически показано) и более точного определения какой-либо потребности в дополнительной подаче кислорода.

Сухой сжатый газ-носитель должен быть увлажнен через небулайзер в контуре. В руководствах по клинической практике признается отсутствие данных, подтверждающих преимущество IPPB перед бронходилататорами, доставляемыми через ингаляторы с измеряемой дозой (MDI) или струйные небулайзерные системы. Однако, когда все остальные валидированные системы оказались неэффективными, у отдельных пациентов можно рассмотреть тщательную оценку IPPB.

Сообщалось, что IPPB увеличивает дыхательный объем и поэтому минутную вентиляцию и снижает работу дыхания. Оценка состояния пациента специалистом и обучение необходимы для обеспечения поступления положительного давления к пациенту в состоянии релаксации, который не борется с вентилятором; это обеспечить использование IPPB для эффективного усиления обычной методики очищения дыхательных путей пациента. Контурные предназначены для использования одним пациентом и должны утилизироваться после завершения лечения пациентом. Все не одноразовые детали оборудования должны быть должным образом соответствующим образом дезинфицированы в соответствии с местными правилами контроля инфекции.<sup>180</sup>

### Индикаторы доброкачественной практики

- Опубликованных клинических испытаний по изучению применения IPPV при муковисцидозе нет, и поэтому принятие решений физиотерапевтом в клинической практике должно основываться на патофизиологии, клиническом состоянии и глубоком знании преимуществ и недостатков имеющегося оборудования и компетенции оператора.<sup>178</sup>
- Чистка и соответствующая дезинфекция должна выполняться в соответствии с национальными и местными принципами контроля инфекции.
- Продолжать доставку лекарств через рекомендуемые фармацевтами системы и использовать 0,9% NaCl для увлажнения газа-носителя IPPV.
- К порту выдоха в контуре может быть добавлены прибор осцилляторного положительного экспираторного давления (PEP) или клапан положительного конечно-экспираторного давления (PEEP), что может повысить мукоцилиарный клиренс.

## 6.0 Заболевания околоносовых пазух

### 6.1 Введение

Синоназальные осложнения, включая хронический риносинусит и полипы полости носа, могут значительно влиять на качество жизни и общее состояние здоровья пациента, страдающего МВ.<sup>181</sup> Имеет место значительная вариация распространенности и сообщений о симптомах, при этом хронический риносинусит наблюдается у до 67% пациентов.<sup>182</sup> Установлено, что у пациентов с генотипами высокого риска наблюдаются более выраженные изменения околоносовых пазух и полости носа, чем у лиц с генотипами более низкого риска.<sup>183</sup>

### 6.2 Промывание пазух и носа

В современной клинической практике имеет место малое согласие в отношении изучения и лечения болезни околоносовых пазух и носа. Во многих исследованиях использовался валидированный инструмент SNOT-20 или SNOT-22 (Приложение IV) для выявления пациентов с симптомами со стороны околоносовых пазух, степени выраженности симптомов изначально и в качестве конечного показателя ответа на лечение. Сообщаемые симптомы переменны, но могут часто включать боль или давление в области лица, потерю обоняния и вкуса, закупорку носовых ходов и постназальный затек.<sup>184</sup> Кроме того, отмечена сильная корреляция между бактериальной колонизацией в верхних и нижних дыхательных путях.<sup>185</sup> Четко установлено, что

бактериальная колонизация нижних дыхательных путей коррелирует с неблагоприятными клиническими исходами и высокой заболеваемостью. Это подчеркивает необходимость продолжения исследований заболеваний околоносовых пазух и носа и быстрого лечения при выявлении симптомов.

### 6.3 Лечение заболеваний пазух с применением небулайзера

существует несколько возможных вариантов физиотерапевтического лечения болезни околоносовых пазух и носа, которые включают промывание носа, местное применение кортикостероидов и небулизация антибиотиков и/или муколитиков. Более недавней новой разработкой является синоназальная ингаляция вибрирующих аэрозолей (антибиотиков или муколитиков). В отличие от традиционных аэрозолей, вибрирующие аэрозоли, создаваемые в небулайзере PARI Sinus, обеспечивают осаждение лекарств непосредственно в околоносовые пазухи, уменьшая колонизацию патогенами и, как установлено, хорошо переносятся.<sup>181</sup>

### Индикаторы доброкачественной практики

- Следует проводить скрининг пациентов с целью выявления симптомов болезни околоносовых пазух и носа, по крайней мере, ежегодно или чаще, если симптомы сохраняются.
- Физиотерапевты должны быть осведомлены о существующих схемах лечения и альтернативных возможностях для того, чтобы позволить пациенту сделать выбор и оптимизировать приверженность лечению.
- Физиотерапевты должны быть проинформированными о разработках в области синоназальных небулайзеров для того, чтобы предложить наиболее подходящую систему доставки.
- Следует выполнить оценку ответа на лечение с использованием соответствующего конечного показателя.

### Рекомендации

- Конечный показатель SNOT-22 быстро применяется, недорог и валидирован для использования у взрослых (*КДБ - умеренное*).
- Следует рассмотреть вопрос о синоназальной ингаляции дорназы альфа для способствования уменьшению симптомов со стороны околоносовых пазух и носа<sup>181</sup> (*КДБ - высокое*).
- Следует рассмотреть возможность синоназальной ингаляции антибиотиков, таких как тобрамицин, для уменьшения колонизации околоносовых пазух патогенами, сокращения числа обострений и контроля симптомов (*КДБ - низкое*).
- Следует рассмотреть возможность промывания носа солевым раствором в различных концентрациях для ослабления симптомов и повышения качества жизни (*КДБ - низкое*).
- Следует рассмотреть вариант местного применения кортикостероидов для ослабления симптомов и уменьшения размера полипов (*КДБ - низкое*).
- Следует рассмотреть вариант применения монтелукаста для ослабления симптомов (*КДБ - низкое*).

# 7. Физические упражнения

Важность физических упражнений в поддержании здорового образа жизни общепризнана и для здоровых, и для больных. Постоянно накапливается все больший объем данных, показывающих, что у лиц, страдающих МВ, не только наблюдается ухудшение функционального состояния сердца и дыхательной системы (т.е. аэробная активность), но также снижение работоспособности, силы и выносливости мышц (т.е. анаэробная активность).<sup>186</sup> Кроме того, у пациентов, страдающих МВ, частыми являются нарушенная осанка и слабая гибкость.<sup>187</sup>

Существующие в настоящее время руководства по физической активности для здоровых детей и взрослых применимы при МВ и могут быть использованы в качестве основы для рекомендаций по физическим упражнениям при МВ, если болезнь органов дыхания не прогрессирует. Со времени постановки диагноза следует начать регулярную оценку функционального состояния, наблюдение, рекомендации и обучение для обеспечения поддержания уровней функционального состояния. По мере того, как болезнь становится более тяжелой, пациентам могут потребоваться индивидуально подобранные программы физических упражнений, которые часто повторно пересматриваются.

## 7.1 Назначение физических упражнений

Физическая активность считается играющей важную роль в поддержании здоровья лиц, страдающих МВ. Имеются некоторые свидетельства того, что регулярные физические упражнения для поддержания функционального состояния сердца и дыхательной системы (аэробные) могут замедлять скорость снижения функции легких, повышать максимальную аэробную производительность (VO<sub>2</sub> макс) и улучшать качество жизни, обусловленное состоянием здоровья.<sup>188-193</sup> У взрослых, страдающих МВ, максимальная аэробная производительность долго считалась сильным предиктором и смертности, и риска госпитализации.<sup>194</sup> Кроме того, появляются данные о том, что у лиц, страдающих МВ, имеются отклонения в системном артериальном кровообращении в большом круге, что может повышать риск сердечно-сосудистой патологии, особенно в стареющей популяции.<sup>195-197</sup>

Консенсус специалистов в данной области состоит в том, что лица, страдающие МВ, должны стремиться достичь уровней физической активности, соответствующих таковым здоровых людей. Именно по этой причине современные руководства по физической активности для здоровых детей и взрослых применимы к пациентам, страдающим МВ. При выдаче рекомендаций по физической активности следует учитывать состояние здоровья пациента, и они должны быть подобраны индивидуально, особенно при прогрессировании болезни.

## 7.2 Доказательная база для физических упражнений

В 2015 г. в систематическом обзоре на основании 13 рандомизированных контролируемых испытаний был сделан вывод о наличии некоторых свидетельств того, что занятия физической культурой оказывают положительный эффект на толерантность к физической нагрузке, функцию внешнего дыхания и качество жизни, обусловленное здоровьем.<sup>188</sup> Также появились данные, подтверждающие гипотезу о том, что

физическая культура приводит к увеличению силы мышц.<sup>198-200</sup> Имеются некоторые данные наблюдений, показывающие, что увеличение привычной физической активности по оценке самим пациентом коррелирует с уменьшением скорости снижения функции внешнего дыхания. Для всесторонней оценки и четкого определения положительных эффектов физической культуры у взрослых, страдающих МВ, существует большая потребность в высококачественных рандомизированных контролируемых испытаниях.

Рекомендации, представленные ниже, имеют целью дать практическое руководство для назначения физических упражнений у пациентов, страдающих МВ:

### Функциональное состояние сердца и дыхательной системы (аэробные нагрузки)

- Взрослым, страдающим МВ, следует рекомендовать участвовать в физической активности умеренной интенсивности в течение, по крайней мере, 150 минут (2,5 часа) или физической активности высокой интенсивности в течение, по крайней мере, 75 минут (1 ¼ часа) каждую неделю. (*КДБ – умеренное*).
- Тем, кто не участвует в активности, и/или ограничен в своей способности к физическим упражнениям, следует рекомендовать накапливать 10-минутные эпизоды физической активности в течение дня (*КДБ – низкое*).
- Пациентов следует проинформировать о различии между физической активностью умеренной и высокой интенсивности и по использованию субъективных показателей напряжения, например, валидированный субъективный показатель одышки и/или напряжений, такой как шкала Борга (*КДБ – низкое*).
- Физическая активность умеренной интенсивности равняется (или может быть определена как):
  1. Работа субъекта (физические упражнения) на уровне от 40 до 59% максимальной аэробной производительности пациента (VO<sub>2</sub> макс.), измеренная во время пробы с физической нагрузкой для оценки состояния сердца и дыхательной системы (CPET) (*КДБ – умеренное*).
  2. Или работа субъекта (физические упражнения) при оценке воспринимаемого напряжения согласно самооценке в диапазоне 11-13 как показатель по шкале воспринимаемого напряжения Борга. Шкала воспринимаемого напряжения Борга представляет собой валидированную шкалу из 15 пунктов (диапазон 6-20) для назначения физических упражнений (*КДБ – низкое*). Приложение V.
  3. Или работа субъекта (физические упражнения) при оценке воспринимаемой одышки 3-4 при измерении по модифицированной шкале одышки Борга (диапазон 0-10) (*КДБ – низкое*). Приложение V.
- Физическая активность высокой интенсивности равняется (или может быть определена как):
  1. Работа пациента (или субъекта) на уровне от 60 до 85% максимальной аэробной производительности пациента (VO<sub>2</sub> макс.), измеренная во время пробы с физической нагрузкой для оценки состояния сердца и дыхательной системы (CPET) (*КДБ – умеренное*).
  2. Или работа субъекта (физические упражнения) при оценке воспринимаемого напряжения согласно самооценке в диапазоне 14-16 как показатель по шкале воспринимаемого напряжения Борга. (*КДБ – низкое*). Приложение V.
  3. Или работа субъекта (физические упражнения). Индивидуальная работа при оценке воспринимаемой одышки 5-6 при измерении по модифицированной шкале одышки Борга (диапазон 0-10) (*КДБ – низкое*). Приложение V.
  4. Занятия с высокой интенсивности с интервалом могут рассматриваться у пациентов, которые достигли рекомендуемого объема физической активности в течение более 6 месяцев (*КДБ – умеренное*).

5. Всем пациентам, которые выразили желание стать более физически активными, следует обеспечить поддержку и рекомендации. (КДБ - низкое).
6. Взрослым, страдающим МВ, может быть полезно включение видов активности для поддержания и/или улучшения осанки и гибкости в большинство дней недели. (КДБ - низкое).

## Упражнения с сопротивлением

У пациентов, страдающих МВ, обычно является слабость периферических мышц, что особенно очевидно на нижних конечностях.<sup>198, 199</sup> Слабость мышц оказывает значимое влияние на толерантность к физической нагрузке и способность осуществлять повседневную деятельность.<sup>200, 201</sup> Показано, что у лиц, страдающих МВ, сила и функция нижних конечностей имеет большое прогностическое значение.<sup>202-204</sup>

У лиц, страдающих МВ, преобладающим механизмом, лежащим в основе слабости мышц нижних конечностей, является атрофия от бездеятельности.<sup>200, 201</sup> Поэтому не следует одобрять сидячий образ жизни, особенно в периоды клинической стабильности.

Учитывая прогностическое значение силы и функции нижних конечностей, физические упражнения с сопротивлением следует считать необходимым дополнением к стандартной программе занятий пациента. Рекомендации, приведенные ниже, имеют целью дать практические советы по упражнениям с сопротивлением у лиц, страдающих МВ:

## Индикаторы доброкачественной практики

- Пациентов следует проинформировать о положительных эффектах физически активного образа жизни на здоровье и физиологических принципах, лежащих в основе физических упражнений.
- Назначенная программа физических упражнений должна быть предложена всем пациентам, которым это может быть полезно и/или которые попросят таковую.
- При назначении программ физических упражнений необходимо учитывать: мотивацию и цели; существующий в данное время уровень физической активности и возможностей; обстоятельства, предпочтения и барьеры к физической активности; состояние здоровья.
- Пациентам следует рекомендовать свести к минимуму время отсутствия активности в течение длительных периодов, особенно, в периоды клинической стабильности.
- Структурированная программа физических упражнений будет предложена пациентам с мышечно-скелетными расстройствами, которым, вероятно, будут занятия физкультурой.

## Рекомендации

- Взрослым, страдающим МВ, следует выполнять физические упражнения с сопротивлением как дополнение к упражнениям для улучшения функционального состояния сердца и дыхательной системы (аэробная нагрузка), а не как замена их (КДБ - умеренное).
- Взрослым следует рекомендовать выполнять упражнения с сопротивлением два или более последовательных дней недели (КДБ - низкое).

- В качестве предпочтительного режима упражнений с сопротивлением следует считать тренировки с тяжестями для оптимизации положительных эффектов на здоровье и контроля прогрессирования. Альтернативными режимами упражнений с сопротивлением могут считаться такие как использование веса собственного тела, эластичные ленты, свободные отягощения, медболы или тренажеры (КДБ - низкое).
- Тренировка с сопротивлением должна включать упражнения и для верхних, и для нижних конечностей, которые нацелены на большие группы мышц (КДБ - умеренное).
  - Для повышения силы мышц следует выбрать нагрузку, которая равняется 60-70% одного повторного максимума (1ПМ). Для повышения выносливости мышц следует выбрать должна быть выбрана нагрузка, которая равняется менее 70% одного повторного максимума (1ПМ) пациентов (КДБ - умеренное).
  - При отсутствии одного повторного максимума (1ПМ) пациента следует выбрать отягощение, которое вызывает местное мышечное утомление после желаемого количества повторений для каждого упражнения (КДБ - низкое).

## Риски, связанные с конкретными упражнениями

По частоте травм во время силовых тренировок у детей и взрослых имеются ограниченные данные, однако в руководствах Совета спортивной медицины и фитнеса (CSMF)/Американской академии педиатрии<sup>205</sup> указывается, что следует избегать конкретных типов силовых тренировок (например, пауэрлифтинг, бодибилдинг и подъем максимального веса до физической и скелетной зрелости.<sup>205</sup> Длительные физические упражнения могут повысить риск дегидратации и гипонатриемии, особенно теплых или жарких условиях, что может снижать способность переносить физическую нагрузку и приводить к повышению вязкости слизи и теоретическому увеличению риска обострения.<sup>206</sup> У пациентов с сахарным диабетом, обусловленным МВ, длительные физические упражнения могут повысить риск гипогликемии. Физические упражнения на большой высоте (например, лыжи) могут повышать риск десатурации и недостаточности правых камер сердца.<sup>207, 208</sup> Дайвинг может повышать риск развития пневмоторакса, особенно у пациентов с более тяжелым заболеванием.<sup>207</sup> Пациентам с болезнью легких поздней стадии, заболеванием печени и лиц с риском переломов, например, у пациентов с низкой плотностью кости, следует избегать контактных видов спорта (например, спортивная борьба).<sup>209</sup>

По мере прогрессирования болезни пациенты могут подвергаться повышенному риску развития кислородной десатурации, индуцированной физическими упражнениями, и может потребоваться оценка их состояния для рассмотрения возможности дополнительной кислородотерапии.<sup>207</sup> также можно рассмотреть вопрос о применении положительного давления во время или до физических упражнений. Однако следует отметить, что клинических испытаний по изучению эффективности/безопасности NIV/положительного давления дополнительно к физической работоспособности у пациентов, страдающих МВ, не проводилось.

## Рекомендации

- Пациентов следует проинформировать о повышенных медицинских рисках, связанных с конкретными физическими упражнениями или спортом (КДБ - низкое).
- До физической и скелетной зрелости следует избегать определенных типов силовых тренировок (например, пауэрлифтинг, бодибилдинг и подъем максимального веса) (КДБ - низкое).
- Когда применимо, следует дать конкретные рекомендации по замещению жидкости и требованиям, касающимся питания/применения инсулина (КДБ - низкое).
- Состояние пациентов, у которых наблюдается десатурация, будет оценено на предмет назначения дополнительной кислородотерапии во время физических упражнений (КДБ - низкое).

# 8. Ингаляционная терапия

Доставка лекарственных препаратов путем ингаляции (ингалятор или небулайзер) обеспечивает дополнительные преимущества; лекарство доставляется прямо в легкие (целевая область), и, таким образом, может назначаться меньшая доза меньшей частоте и выраженности системных побочных эффектов, которые могут наблюдаться при пероральном или внутривенном введении;<sup>210</sup> некоторые лекарственные препараты предлагаются только в ингаляционной форме (например, некоторые муколитики/гиперосмолярные препараты), и некоторые люди могут воспринимать ингаляционную терапию как более приемлемую, чем другие виды доставки лекарств.

Ингаляционным путем может доставляться широкий набор лекарств, и имеются различные устройства.<sup>211</sup> Часто физиотерапевтами реализуются практические аспекты ингаляционной терапии, такие как выбор лекарственного препарата, пробы с лекарствами, выбор устройства, проведение, обучение и наблюдение.<sup>212</sup> Это логично, учитывая временные потребности некоторых лекарств, которые часто применяются при очищении дыхательных путей, и принимая во внимание то, что многие ингаляционные устройства (ингаляторы и небулайзеры) требуют обучению способу дыхания. С появлением независимого и дополнительного назначения физиотерапевтами, назначения ингаляционных препаратов часто выполняются физиотерапевтом.

## 8.1 Пробы с бронходилататорами

При применении бронходилататоров, таких как сальбутамол, тербуталина сульфат и ипратропия бромид, рекомендуется использовать спирометрию для оценки первичной реакции на лекарство<sup>65</sup> с регулярной повторной оценкой для обеспечения поддержания ответа.<sup>213</sup> Время проведения спирометрии после назначения дозы варьирует в зависимости от вводимого препарата. В качестве значимого предложено увеличение ОФВ<sub>1</sub> или ФЭП<sub>25-75</sub> на 15% через 15 минут после ингаляции агониста бета-2 рецепторов и через 30 минут после назначения антихолинергического препарата.<sup>214</sup>

## 8.2 Оценка ответа на лекарство

Ингаляционные антибиотики, рекомбинантная человеческая ДНазы и осмотические препараты, такие как бронхитол и гипертонический солевой раствор, могут вызывать бронхоконстрикцию.<sup>215, 216</sup> Во всех кратких описаниях (SPC) ингаляционных антибиотиков, широко используемых в настоящее время, и бронхитола указывается необходимость проведения пробы на бронхоконстрикцию.<sup>217-224</sup> такая необходимость не отмечается для рекомбинантной человеческой ДНазы<sup>225</sup>, хотя имеются сообщения о случаях бронхоконстрикции. Поскольку гипертонический солевой раствор классифицируется, как медицинское устройство, а не как лекарство, Краткое описание на него отсутствует, но имеются данные, подтверждающие возможность бронхоконстрикции.<sup>226</sup> Снижение ОФВ<sub>1</sub> или ФЭП<sub>25-75</sub> на 10-15% или более после ингаляции определяет значимую бронхоконстрикцию.<sup>37, 212, 214</sup> Если это происходит, рекомендуется дополнительная тест-доза с предварительным назначением бронходилататора.<sup>37, 212, 214, 227-229</sup> В Приложении VIa/b описывается и приводится шаблон и компетенция для проведения процедуры пробы на бронхоконстрикцию/применения тест-дозы.

Когда проводится длительное лечение, существует потенциал гиперреактивности бронхов в ответ на ингаляционный препарат. Будут существовать процедуры для обеспечения непрерывного контроля субъективной и/или объективной бронхоконстрикции на ингаляционные препараты.

## 8.3 Ингаляторы

В последние годы значительно расширилось число и типы ингаляционных устройств для бронходилататоров, ингаляционных стероидов и комбинаций этих препаратов (Приложение VI в). Различные устройства имеют различные характеристики доставки и могут требовать различных методов ингаляции и скорости инспираторного потока для эффективного использования ингалятора.<sup>230</sup> Поэтому важно понимать связь между доступностью конкретных лекарств при доставке через конкретные устройства и необходимость проведения оценки способности субъекта использовать конкретное устройство перед назначением конкретного лекарственного препарата (например, назначение тербуталина сульфата, а не сальбутамола, поскольку вы желаете использовать для пациента Turbohaler). Поэтому управление бизнеса Национальной службы здравоохранения указывает, что лекарственный препарат, доставляемый через ингалятор, должен назначаться по торговому названию, а не как дженерик. Также полезно учесть число разных лекарств и устройств, которые требуются пациенту, страдающему МВ, и рассмотреть выбор лекарств с целью ограничить число разных типов устройств, когда это возможно.

Имеются большие достижения в области ингаляторов для сухих порошков для доставки антибиотиков и осмотических препаратов, при этом Национальный институт охраны здоровья и совершенствования медицинской помощи одобрил применение колициметата натрия, тобрамицина и бронхитола в виде сухого порошка.<sup>231, 232</sup> Признано, что назначение тест-дозы и обучение, особенно касающееся методики, являются ключевыми при начале терапии этими лекарствами для оценки пригодности и ограничения побочных эффектов, таких как кашель.

## 8.4 Небулайзеры

Число небулайзеров постоянно увеличивается. Наиболее широко распространенными имеющимися типами являются традиционные системы небулизации, ультразвуковые небулайзеры, устройства адаптивной доставки аэрозоля (AAD) и/или системы, основанные на технологии вибрирующей сетки (VMT).

Имеется мало свидетельств, основанные на рандомизированных испытаниях, показывающих более высокую клиническую эффективность или предпочтения пациентов, которые позволили бы рекомендовать один тип небулайзера по сравнению с другим. Однако имеются указания на то, что новые небулайзерные технологии, такие как AAD и VMT обладают преимуществами по сравнению с традиционными системами. Таковые включают скорость небулизации, при этом устройства AAD<sup>233</sup> и VMT являются более малозумными. Они также могут обеспечить лучшее осаждение<sup>234</sup> и более устойчивое дозирование.<sup>235</sup> Для подтверждения этих предположений необходимы дальнейшие высококачественные испытания.<sup>236</sup>

Выпускается все больше новых лекарств, в отношении которых имеются данные по осаждению, и которые предлагаются на рынке только для применения с конкретной небулайзерной системой (например, кайстон в Pari eFlow и ручной трубкой altera). Важно отметить, что разные небулайзерные системы обладают разными характеристиками доставки, и поэтому доставляемая доза может варьировать в зависимости от используемого устройства.<sup>236</sup> Когда существует выбор варианта доставки ингаляционного препарата через устройство, которое не названо в Кратком описании препарата, следует рассмотреть вопрос о наличии достаточных данных для гарантии доставки безопасной и эффективной дозы. Следует знать, что доставка лекарств через альтернативное устройство является применением, не соответствующим инструкции.

Полезно учесть число разных лекарств и устройств, которые требуются пациенту, страдающему МВ, и рассмотреть выбор лекарств с целью ограничить число разных типов устройств, когда это возможно. Существуют некоторые возможности в отношении смешивания лекарств для уменьшения бремени, но следует рассмотреть вопрос касательно законности и уместности делать это. В приложении VId представлены обобщенные данные по совместимости лекарств.

## 8.5 Время применения лекарств

В целом предполагается, что для обеспечения наилучшего осаждения и защиты от бронхоконстрикции небулизированные антибиотики следует применять после физиотерапии и назначения бронходилататоров.<sup>37</sup> Остаются вопросы относительно оптимального времени назначения рекомбинантной человеческой ДНазы. Исследования показали, что ингаляция до или после очищения дыхательных путей является одинаково эффективной.<sup>238, 239</sup> Другие предполагают, что ингаляция за 30 минут до очищения дыхательных путей может повысить проходимость мелких дыхательных путей в большей степени, чем ингаляция после очищения дыхательных путей.<sup>240</sup> Гипертонический солевой раствор и бронхитол следует применять непосредственно перед или во время очищения дыхательных путей, поскольку полагают, что эти препараты имеют немедленный механизм

действия. Это может быть продиктовано индивидуальным предпочтением пациента.

## 8.6 Чистка и техническое обслуживание оборудования

Рекомендации по чистке ингаляторов можно найти в кратком описании препаратов или информационной листовке для пациента. С рекомендациями по чистке небулайзеров можно ознакомиться в информации изготовителя, такой как руководства. Соответствующая чистка и техническое обслуживание небулайзерного оборудования являются необходимыми во избежание бактериальной контаминации оборудования, для снижения риска инфицирования патогенами и гарантии эффективности доставки ингаляционного препарата.<sup>211, 241, 242</sup>

### Индикаторы доброкачественной практики

- Будет проводиться соответствующее обучение лица, страдающего МВ/семьи касательно использования ингаляционных устройств и стратегии лечения, и постоянно будет оказываться поддержка.
- Физиотерапевты должны быть проинформированными о разработках в области ингаляторов и небулайзеров для того, чтобы предложить наиболее подходящее устройство.
- Физиотерапевты должны обеспечить, чтобы лекарство и устройство, выданные пациенту, были совместимыми, и чтобы они доставляли дозу, сравнимую с комбинацией лекарства и устройства, указанной в Кратком описании препарата.
- Обучение проведению чистки и технического обслуживания должно быть неотъемлемой частью обеспечения небулайзерным оборудованием.
- Загубник должен являться предпочтительным способом доставки для стандартных небулайзеров.
- будет существовать процедура для обеспечения того, чтобы детали и устройство заменялись надлежащим образом и в соответствии с руководством изготовителя.
- Будут существовать процедуры для обеспечения непрерывного контроля субъективной и/или объективной бронхиальной гиперреактивности в отношении ингаляционных препаратов при проведении длительного лечения.

### Рекомендации

- Ингаляционные препараты (ингаляторы и небулайзеры) следует назначать по торговому названию, а не как дженерики (*КДБ - умеренное*).
- Когда применимо, следует проводить регулярную повторную оценку ответа на бронходилататоры (*КДБ - умеренное*).
- Для оценки пригодности и/или эффективности лекарства для субъекта будет назначаться тест-доза (*КДБ - умеренное*).
- Когда при назначении тест-дозы наблюдается бронхоконстрикция, рекомендуется введение дополнительной тест-дозы с предварительным назначением бронходилататора (*КДБ - умеренное*).
- Перед началом лечения следует оценить способность субъекта пользоваться ингалятором или небулайзером (*КДБ - низкое*).

- Следует рассмотреть вопрос об использовании интеллектуальных небулайзерных технологий, таких как AAD и VMT (КДБ - низкое).
- Для лиц, получающих небулайзированные антибиотики через обычную небулайзерную систему, рекомендуется дыхание с релаксационным дыхательным объемом через рот, а не через нос (КДБ - очень низкое).
- Во избежание загрязнения окружающей среды с воздействием лекарств на других лиц и ущерба для имущества следует использовать экспираторные фильтры (КДБ - очень низкое).

## 9. Кислородотерапия

У лиц, страдающих МВ, кислородотерапия часто назначается для лечения гипоксемии. Хронические и рецидивирующие инфекции и воспаление дыхательных путей, приводящие к прогрессирующему поражению легких, имеют результатом хроническую гипоксемию и могут приводить к развитию легочного сердца.<sup>243</sup> эпизодическая гипоксемия может возникать во время сна, физических упражнений, полета на самолете, на высоте и во время обострений МВ с активацией инфекции.<sup>244</sup> Лица с заболеванием органов дыхания имеют наибольший риск нарушения газообмена во время сна и физических упражнений, и развитие ночной гипоксемии и гиперкапнии являются неблагоприятными прогностическими признаками при МВ.<sup>245</sup> Также утверждают, что хроническая гипоксемия может усилить воспаление дыхательных путей, внести свой вклад в персистенцию инфекции, вызванной *Pseudomonas aeruginosa* и ингибировать функцию регулятора трансмембранной проводимости при муковисцидозе (CFTR).<sup>244</sup> Однако общепринятого метода измерения гипоксемии при МВ нет, что приводит к отсутствию единообразия среди опубликованных исследований.<sup>243</sup> В настоящее время не имеется руководств, касающихся конкретно МВ, описывающих наилучшую практику в отношении дополнительной кислородотерапии при МВ.

Кислородотерапия может быть связана с некоторыми неблагоприятными эффектами, такими как подавление активности дыхательного центра и снижение подвижности вследствие привязанности к аппарату.<sup>243</sup> Имеются также физиологические последствия, включая вопросы собственного внешнего вида и увеличение бремени необходимо ухода.<sup>244</sup> Приверженность кислородотерапии может быть слабой, если положительный эффект не ощущается, и часто улучшается, когда кислородотерапия обеспечивает ослабление симптомов.<sup>245</sup>

Практическое использование кислорода при МВ является сложным.<sup>246, 247</sup> Дополнительная кислородотерапия играет роль в неотложной помощи, при обострении заболевания органов дыхания, при хроническом длительном применении, во время сна и физических упражнений. Кислородотерапия также применяется вместе с NIV, во время полета на самолете и при нахождении на высоте. Потребность в кислороде может отличаться в каждой из этих ситуаций и поэтому должна оцениваться независимо для гарантии адекватного назначения подачи кислорода. Физиотерапевты могут участвовать в оценке, определении параметров и контроле кислородотерапии при МВ.

Кислородотерапия при МВ является сложной, и необходимы дальнейшие исследования роли кислорода при МВ в отношении положительных эффектов длительной кислородотерапии, назначения непрерывно или во время сна и физических упражнений, для получения информации о том, когда и как лучше всего применять кислородотерапию при лечении МВ.<sup>243, 248</sup>

### 9.1 Неотложная кислородотерапия

У лиц, страдающих МВ, может развиваться критическое состояние, требующее неотложной кислородотерапии, или может потребоваться дополнительная подача кислорода во время нахождения в стационаре по поводу острого обострения. У взрослых, страдающих МВ, время, проводимое при насыщении кислородом менее 90%, больше в период обострения с активацией инфекции, чем в стабильном состоянии.<sup>244</sup> У пациентов с МВ поздней стадии могут возникать обострения, аналогичные обострениям при запущенной ХОБЛ, с соответствующей гипоксемией и гиперкапнией.<sup>249</sup> В настоящее время отсутствует руководство по применению неотложной кислородотерапии, касающееся конкретно МВ, поэтому большая часть имеющейся информации экстраполируется из руководств по лечению ХОБЛ.

Все лица, страдающие МВ, нуждающиеся в неотложной кислородотерапии, должны быть госпитализированы в региональный центр.<sup>249</sup> Если, вследствие географических причин, это невозможно, состояние пациентов следует обсудить, и их следует лечить соответственно протоколу, согласованному с региональным центром.<sup>249</sup>

У большинства пациентов в остром состоянии рекомендуется назначать неотложную кислородотерапию для достижения нормального или почти нормального целевого диапазона сатурации 94-98%.<sup>240</sup> У лиц, страдающих МВ, с болезнью поздней стадии может наблюдаться гипоксемия и гиперкапния, пациентам с риском развития гиперкапнической дыхательной недостаточности следует назначать неотложную кислородотерапию при целевом диапазоне сатурации 88-92%.<sup>249</sup> Поскольку прогрессирование болезни является вариабельным, лица, страдающим МВ, может потребоваться разное лечение в соответствии с предшествующими и текущими измерениями уровней газов крови.<sup>249</sup> Необходимо поддерживать адекватную оксигенацию и избегать избыточной гиперкапнии и ацидоза, и в отдельных случаях NIV может быть полезной.<sup>249-251</sup>

Определение газов артериальной крови необходимо, когда гипоксемия является непредвиденной, уровни сатурации кислородом снижаются несмотря на оптимальное лечение, наблюдается усиление одышки при ранее стабильной гипоксемии, или имеются факторы риска развития гиперкапнической дыхательной недостаточности.<sup>249</sup> У большинства лиц, которым требуется отбор проб для определения уровня газов крови, для получения точного показателя рН и PCO<sub>2</sub> могут использоваться или газы артериальной крови, или газы артериализированной крови из мочки уха. Однако напряжение кислорода в артериальной крови (PaO<sub>2</sub>) является менее точным в образцах для определения газов крови из мочки уха (метод дает заниженную оценку напряжения кислорода на 0.5-1 кПа), таким образом, оксиметрию следует тщательно контролировать, если используются образцы крови из мочки уха для определения газов крови.<sup>249</sup>

Лицам, страдающим МВ, у которых ранее наблюдались эпизоды гиперкапнической дыхательной недостаточности, необходимо выдавать карточку-памятку по кислородотерапии с рекомендациями относительно целевого диапазона сатурации и назначений кислорода на основании предшествующих измерений газов крови.<sup>249</sup>

У многих лиц, страдающих МВ, в критическом состоянии или в период обострения с активацией инфекции может наблюдаться высокая частота дыхания. Пациентам с частотой дыхания более 30 циклов в минуту может полезно назначение кислорода, подаваемого через маску Вентури со скоростью потока, увеличенной на 50% выше рекомендуемого уровня для обеспечения того, что скорость потока газа превышала скорость инспираторного потока.<sup>249</sup>



Имеется мало свидетельств, подтверждающих пользу применения увлажнения, но оно может оказывать положительное влияние у лиц, которым требуется подача кислорода с высоким потоком в течение более 24 ч, которые испытывают дискомфорт и сухость верхних дыхательных путей и у тех, у которых секрет густой и его трудно откашливать. Это также может быть достигнуто применением небулизированного нормального физиологического раствора.<sup>249</sup> Назальная система доставки кислорода с высоким потоком может обеспечивать высокие скорости потока с точным  $FiO_2$  и увлажнением; это обычно хорошо переносится.

## 9.2 Длительная кислородотерапия

Прогрессирование заболевания органов дыхания при МВ часто приводит к хронической гипоксемии и множеству осложнений, связанных с этим. Длительная кислородотерапия (LTOT) часто назначается для лечения гипоксемии и профилактики этих осложнений. Опубликованные исследования, касающиеся кислородотерапии при МВ, главным образом, касаются эффектов кислородотерапии ночью и в амбулаторных условиях на показатели, связанные с МВ.<sup>243, 250, 252-256</sup> Исследований по анализу эффектов LTOT при МВ нет, и рекомендации по применению обычно экстраполируются из руководств по лечению ХОБЛ.

У взрослых, страдающих МВ, LTOT следует назначать пациентам с  $PaO_2$  в покое, равным 7.3 кПа и менее. LTOT также следует назначать пациентам, страдающим МВ, с  $PaO_2$  в покое, составляющим 8 кПа и менее, при наличии периферических отеков, полицитемии или признаках легочной гипертензии.<sup>257</sup> Имеется мало данных относительно того, когда LTOT показана детям, страдающим МВ, и обычно полагают, что вопрос о LTOT следует рассмотреть у детей, страдающих МВ, с гипоксемией для улучшения посещения школы и у тех, у кого достигается ослабление симптомов.<sup>244, 245</sup> LTOT может также ослаблять одышку, когда у детей, страдающих МВ, NIV не переносится.<sup>245</sup>

У многих людей, страдающих МВ, гипоксемия развивается во время сна и физических упражнений до возникновения дневной гипоксемии в покое.<sup>245</sup> Уровни сатурации кислородом в состоянии бодрствования и во время физических упражнений не прогнозируют точно уровни сатурации кислородом ночью.<sup>250</sup> Если необходима длительная кислородотерапия (LTOT), для оценки  $PaO_2$ <sup>257</sup> днем в покое рекомендуется определить газы артериальной крови, наряду с проведением оксиметрии ночью и в амбулаторных условиях для обеспечения возможности точного назначения кислорода в дневное время, в период сна и физических упражнений.<sup>245, 247</sup> Пациентам без гиперкапнии, начавшим получать LTOT, рекомендуется увеличивать скорость потока на 1 литр/минута во время сна, но эта рекомендация не является специфичной для МВ.<sup>257</sup>

При болезни поздней стадии, лицам, страдающим МВ, у которых наблюдается некупируемая одышка и отсутствует гипоксемия ( $SpO_2$  92% и более), необходимо попробовать назначить опиаты. Вопрос о паллиативной кислородотерапии может рассматриваться, если одышка не реагирует на все остальные средства.<sup>257</sup>

Дополнительная подача кислорода может вызвать гиперкапнию, и пациентов с риском развития гиперкапнической дыхательной недостаточности необходим тщательный контроль  $PaCO_2$  после начала LTOT.<sup>243</sup> В ретроспективном исследовании при оценке LTOT указывались исходные уровни  $PaCO_2$  более 6,5 кПа, сильно коррелирующие с развитием прогрессирующей гиперкапнии, требующей NIV не позже 12 месяцев после начала LTOT.<sup>250</sup>

Формальная оценка LTOT должна выполняться после периода стабильности, в идеале 8 недель. Если LTOT назначена во время острого обострения, она должна ограничиваться пациентами с  $SpO_2$  менее 92%, у которых наблюдается одышка

и которые не способны справиться без подачи кислорода.<sup>257</sup> Пригодность для LTOT оценивается путем выполнения двух измерений газов артериальной крови, обычно с интервалом три недели.<sup>257</sup> Когда титрование количества кислорода завершено, уровни газов артериальной крови необходимо определить повторно для определения того, достигнута ли адекватная оксигенация без ускорения развития гиперкапнии.<sup>257</sup> Для контроля вместо уровней газов артериальной крови могут использоваться показатели газов капиллярной крови и  $TcCO_2$ .

LTOT должна применяться в течение, как минимум, 15 ч/сутки, и назначение до 24 ч/сутки может обеспечивать дополнительный положительный эффект.<sup>257</sup> При выборе аппарата подачи и соединительного элемента будут учитываться индивидуальные потребности пациента. Необходимо регулярное наблюдение медицинским работником, имеющим опыт в кислородотерапии, или в стационаре, или дома.

### Индикаторы доброкачественной практики

- Лицам, у которых ранее наблюдались эпизоды гиперкапнической дыхательной недостаточности, необходимо выдавать карточку-памятку по кислородотерапии с рекомендациями относительно целевого диапазона  $SpO_2$  и назначений кислорода для обеспечения соответствующей помощи до госпитализации.
- Кислород, подаваемый через маску Вентури при скорости потока, на 50% превышающей рекомендуемую скорость потока, может давать положительный эффект у пациентов с частотой дыхания более 30.

### Рекомендации

- Неотложная кислородотерапия должна быть назначена пациенту, находящемуся в критическом состоянии, для достижения целевого значения  $SpO_2$  94-98%, если отсутствует риск гипертонической дыхательной недостаточности; в последнем случае целевое значение  $SpO_2$  должно составлять 88-92% (*КДБ-высокое*).
- У взрослых, страдающих МВ, LTOT следует назначать пациентам с  $PaO_2$  в покое, равным 7.3 кПа и менее. (*КДБ - умеренное*).
- У взрослых, страдающих МВ, LTOT следует назначать пациентам с  $PaO_2$  в покое, равным 8 кПа и менее, при наличии периферических отеков, полицитемии или легочной гипертензии (*КДБ - умеренное*).
- LTOT должна проводиться в течение, минимум 15 ч/сутки, но применение 24 ч/сутки может обеспечивать дополнительные положительные эффекты (*КДБ - умеренное*).

## 9.3 Кислородотерапия в ночное время

Известно, что развитие гипоксемии и гиперкапнии в ночное время является неблагоприятным прогностическим индикатором при МВ.<sup>257</sup> Однако рекомендаций, специфичных для данной болезни, указывающих оптимальное время начала ночной или дополнительной кислородотерапии у пациента, страдающего МВ, нет.<sup>250</sup>

Связанная со сном гипоксемия определяется показателем  $SpO_2$  в ночное время менее 93,8%.<sup>265-267</sup> Время состояния с уровнем ниже 93,8% может быть в пределах 5-30% общей длительности сна до того, как будут рассматриваться последствия ночной гипоксемии.<sup>244, 258, 263</sup> Признано, что десатурация в ночное время является более распространенной у пациентов с прогрессирующей болезнью, в особенности, у лиц с  $ОФВ_1$  менее 65% прогнозируемого, даже если у них наблюдаются нормальные уровни сатурации кислородом в дневное время.<sup>248, 252, 257, 262, 264</sup>

Определена корреляция десатурации в ночное время с большей трудностью осуществления лечения, усилением одышки при физической нагрузке и снижением нейркогнитивной продуктивности, развитием легочной гипертензии и способностью выполнять обычные физические функции.<sup>244, 258</sup>

Хотя вопрос еще не изучен у субъектов, страдающих МВ, установлена связь хронической и интермиттирующей гипоксемии с системным воспалением слабой степени при других заболеваниях, и такая гипоксемия может усугублять уже существующее воспаление дыхательных путей и разрушение ткани, типичное для болезни легких при МВ.<sup>263</sup>

До возникновения гипоксемии в покое днем у многих пациентов развивается десатурация кислородом ночью или во время сна вследствие сочетания усугубления несоответствия V/Q в положении лежа на спине, физиологических изменений в механике дыхания и вовлечения дыхательных мышц, особенно во время фазы сна с быстрым движением глаз (REM)<sup>257, 262, 266</sup> При отсутствии гипоксемии в дневное время или связанной с физическими упражнениями было продемонстрировано свидетельство десатурации во время сна, которая может быть клинически значимой.<sup>250, 252, 266</sup> Однако при развитии десатурации во время физической нагрузки целесообразно оценить десатурацию в ночное время.<sup>243</sup>

Контроль PaO<sub>2</sub> вечером и PaCO<sub>2</sub> утром являлись лучшими предикторами ночной десатурации, чем измерения функции внешнего дыхания. Кроме того, PaO<sub>2</sub> в вечернее время у пациентов с болезнью со степенью от умеренной до тяжелой (PaO<sub>2</sub> 42 мм рт.ст - 84 мм рт.ст) вносило значимый вклад в прогнозирование подъема показателя чрескожного мониторинга содержания диоксида углерода (TcCO<sub>2</sub>) при переходе от фазы сна без REM к фазе сна с REM.<sup>252</sup>

Существует мало свидетельств, показывающих значимый положительный эффект подачи дополнительного кислорода в ночное время в отдельности при болезни легких поздней стадии. Значимого улучшения пробуждения после сна, качества сна, общего времени сна или фактической статистики выживания не выявлено.<sup>248, 250, 253, 257</sup> Кроме того, изменений настроения или социального обеспечения не обнаружено.<sup>243</sup> Однако оксигенотерапия улучшала фазу сна без и с REM, ночную оксигенацию и повышала участие в деятельности повседневной жизни, такой как посещение школы и работа.<sup>243, 251, 252, 257, 267</sup> Однако также имелись данные, показывающие увеличение TcCO<sub>2</sub>, особенно у пациентов с тяжелой болезнью легких, например с ОФВ<sub>1</sub> 29% от прогнозируемого.<sup>243, 257</sup> Поэтому рекомендуется осуществлять чрескожный мониторинг содержания CO<sub>2</sub> или определение CO<sub>2</sub> в капиллярной крови (при отсутствии более инвазивного метода анализа газов артериальной крови для того, чтобы обеспечить клиницисту руководство по необходимости неинвазивной вентиляционной поддержки для предотвращения задержки CO<sub>2</sub> и последующей заболеваемости.<sup>245, 248, 257</sup>

## 9.4 Кислородотерапия и неинвазивная вентиляция

При наличии значимой гиперкапнии может быть необходимо рассмотреть вопрос о неинвазивной вентиляции (NIV) в сочетании с дополнительной подачей кислорода.<sup>245</sup>

Имеется несколько сообщений о применении NIV у пациентов с дыхательной недостаточностью, обусловленной болезнью легких при МВ тяжелой или конечной стадии. Эта тема будет рассмотрена более подробно в разделе <sup>10</sup>: Неинвазивная вентиляция.

Имеется ряд исследований по изучению положительных эффектов NIV с проведением дополнительной кислородотерапии или без нее во время сна и последующих изменений оксигенации.<sup>248, 252</sup> В этих исследованиях применение носового постоянного положительного давления в дыхательных путях (CPAP) или вентиляции с поддержкой

двухуровневым давлением показало улучшение сатурации кислородом как во время фазы сна без REM, так и в фазу с REM. Утверждают, что это является последствием предотвращения смыкания дыхательных путей, поддержания конечно-эспираторных объемов легких и уменьшения работы дыхания с возможным уменьшением стоимости кислорода дыхания.<sup>248, 252</sup>

Установлено, что NIV является эффективной в отношении минимизации степени гиповентиляции, возникающей во время сна, как свидетельствуют образцы для определения газов артериальной крови, показывающие улучшение значения pH и тенденцию к более низкому PaCO<sub>2</sub> после ночи с применением NIV по сравнению с только дополнительной оксигенотерапией. Улучшение оксигенации в ночное время и снижение уровня CO<sub>2</sub> при применении NIV было достигнуто без изменения качества сна или эффективности.<sup>251, 252</sup>

Необходимы дальнейшие исследования роли кислородотерапии у лиц, страдающих МВ, в отношении потенциального улучшения функционирования в дневное время и достижения положительных эффектов на выживаемость с целью определить, когда и как кислородотерапию следует наиболее эффективно использовать.<sup>248</sup> Несмотря на широкое применение кислородотерапии в ночное время и растущий интерес к NIV у лиц, страдающих МВ, с ночной десатурацией, остается много вопросов относительно эффективности этих средств для положительного изменения функционирования в дневное время, в качестве перехода к трансплантации при болезни конечной стадии и для долгосрочной выживаемости.<sup>248</sup>

### Индикаторы доброкачественной практики

- Для измерения архитектуры сна полезной является полисомнография.
- Простая оксиметрия в ночное время широко доступна и дает клинически полезные данные.

## Рекомендации

- У пациентов с ОФВ<sub>1</sub> менее 65% прогнозируемого или с уровнем SpO<sub>2</sub> в дневное время менее 93%, рекомендуется мониторинг путем оксиметрии всю ночь для того, чтобы не пропустить десатурацию в ночное время (КДБ - умеренное).
- Мониторинг TcCO<sub>2</sub> имеет преимущества в отношении определения рекомендаций по применению дополнительной кислородотерапии и началу неинвазивной вентиляции (КДБ - умеренное).
- Спирометрические показатели и измерение оксигенации в покое в состоянии бодрствования имеют ограниченную пользу в отношении прогнозирования десатурации в ночное время. У пациентов с болезнью легких средней и тяжелой степени, даже при сохраненном SpO<sub>2</sub> в покое в состоянии бодрствования, следует рассмотреть вопрос о ночной оксиметрии (КДБ - низкое).
- Кислородотерапию в ночное время следует назначать с осторожностью, и необходимо проводить дальнейший анализ TcCO<sub>2</sub> для предотвращения развития нежелательных эффектов, например, ночной гиперкапнии (КДБ - умеренное).

## 9.5 Кислородотерапия в амбулаторных условиях

Кислородотерапия в амбулаторных условиях (АОТ) включает применение дополнительной подачи кислорода во время физических упражнений или физической активности и может также использоваться для обеспечения возможности эффективного очищения дыхательных путей при МВ.<sup>257</sup> Имеется несколько исследований по изучению применения АОТ при физических упражнениях, по редкой при деятельности повседневной жизни. Вероятно, лица, с заболеванием легких поздней стадии, обусловленным МВ, имеют сниженную толерантность к физической нагрузке.<sup>268</sup> АОТ сводит к минимуму десатурацию во время физических упражнений и может помочь при эпизодах десатурации во время очищения дыхательных путей и/или при активности повседневной жизни<sup>255</sup> и, как показано, обеспечивает повышение и интенсивности, и выносливости во время физических упражнений и, таким образом, будет максимально увеличивать положительный эффект программ физических упражнений.<sup>243, 253, 257</sup> Несмотря на улучшение оксигенации и увеличение длительности физических упражнений при дополнительной кислородотерапии, в исследованиях, касающихся физических упражнений, максимальная работоспособность и захват кислорода не улучшились.<sup>254-256, 270</sup> Однако показано, что дополнительная кислородотерапия приводит к повышению уровней CO<sub>2</sub><sup>243, 256</sup>, и неясно, какие рекомендации следует давать пациентам, у которых АОТ непрактично или отклонена.<sup>259</sup>

Десатурация при физическом напряжении может быть выявлена при ежегодной пробе с физической нагрузкой, и таковая, вероятно, развивается до необходимости LTOT.<sup>255, 257</sup> Необходимо рассмотреть вопрос о проведении оценки, если пациенты испытывают одышку, которая влияет на уровни активности или физических упражнений. Тогда является рациональным рассмотреть степень десатурации и варианты для АОТ для пациентов, учитывая их взгляды на АОТ. Тогда может быть проведена формальная оценка АОТ. Оценка АОТ основывается на измерении сатурации кислорода (SpO<sub>2</sub>) с использованием пальцевого датчика или мочки уха для определения наличия десатурации при физических упражнениях, что определяется как снижение SpO<sub>2</sub> от  $\geq 4\%$  до  $<90\%$ <sup>244, 269, 279</sup>, а также для оценки реакции пациентов на АОТ. При оценке также будет рассмотрен наиболее подходящий аппарат и настройки для коррекции десатурации во время физических упражнений. Если частота дыхания высокая, оценка с использованием подачи кислорода через маску Вентури при скорости потока, достаточной для превышения пикового дыхательного (и связанного с нагрузкой) инспираторного потока пациента может обеспечить преимущества по сравнению с кислородотерапией, проводимой через носовую канюлю. Лица с высокой частотой

дыхания должны получать АОТ при скорости потока через маску Вентури, которая превышает их пиковый дыхательный и связанный с напряжением инспираторный поток, и им необходимо предоставить оборудование для кислородотерапии дома, которое способно обеспечить необходимые высокие скорости потока. Следует учесть, что оборудование, обеспечивающее повышенные скорости потока, вероятно, тяжелее, допускает использование в течение меньшего числа часов, и что портиативность и длительность применения значительно снижаются при скорости выше 6 л в минуту.<sup>247, 257</sup> При оценке будет учитываться повседневная активность и программы лечения, что может включать напряжение, связанное с работой и спортом.<sup>247</sup> Если пациенту уже назначена LTOT, вероятно, что ему потребуется другая скорость потока для активности и физических упражнений.<sup>247</sup>

Требования к АОТ должны регулярно пересматриваться, особенно, если она была начата во время обострения или при ухудшении состояния, при этом первичная повторная оценка должна быть выполнена через 4-6 недель для рассмотрения того, является ли такая терапия по-прежнему показанной. Могут быть полезны визиты на дом для выявления проблем с оборудованием или для настройки и дальнейшей оценки активности по время повседневной деятельности. Последующие оценки должны проводиться каждые 6 месяцев при стабильном состоянии или раньше, если наблюдаются клинические изменения. Дополнительная оксигенотерапия должна повышать степень участия в физических упражнениях и максимально увеличивать их положительные эффекты.<sup>254, 256</sup>

### Индикаторы доброкачественной практики

- Необходимо стандартно контролировать состояние пациентов с целью выявления десатурации при напряжении, как минимум, ежегодно и более часто, как необходимо.
- При высокой частоте дыхания можно рассмотреть применение аппарата Вентури.
- Следует рассмотреть тип оборудования, подходящего для пациента, виды деятельности, которые он будет осуществлять.

## Рекомендации

- АОТ следует оценивать путем мониторинга десатурации при нагрузке или путем проведения формальной пробы с физической нагрузкой, или во время конкретной деятельности (КДБ - низкое).
- Десатурация, требующая рассмотрения необходимости АОТ/LTOT, определяется как падение SpO<sub>2</sub> от  $\geq 4\%$  до  $<90\%$  (КДБ - низкое).

## 9.6 Кислородотерапия при полетах на самолете

Полеты на самолеты являются обычными для людей, страдающих МВ, но руководство касательно полетов на самолете нечеткое, поскольку отсутствует пороговое значение уровней кислорода в покое на уровне моря или ОФВ<sub>1</sub>, который будет достоверно прогнозировать гипоксемию или осложнения во время полета на самолете, таким образом, конкретных свидетельств применительно к МВ нет. Перед полетом состояние всех лиц, страдающих МВ, должно быть оценено путем обследования.<sup>260</sup>

При выдаче рекомендаций группы специалистов, оказывающие помощь при МВ, должны рассмотреть предшествующий опыт полетов пациента, длительность полета, место назначения и, если применимо, время, прошедшее с последнего обострения.<sup>260</sup>

Противопоказания для коммерческих полетов включают имеющийся пневмоторакс с персистирующей утечкой воздуха, массивное кровохарканье и потребность в кислороде на уровне моря со скоростью потока, превышающей 4 л/мин. Десатурация во время полета или на высоте считается маловероятной, если ОФВ<sub>1</sub> превышает 40%, и сатурация в покое больше 92-94%.<sup>246</sup>

Провокационная проба на гипоксию является методом оценки того, потребуется ли лицам, страдающим МВ, кислород во время полета. Проба включает двухнедельный тест с нормобарической подачей 15% кислорода, что имитирует парциальное давление кислорода при нахождении на высоте. У взрослых, если результаты провокационной пробы на гипоксию показывают  $P_{aO_2}$  менее 6,6 кПа или  $S_{pO_2}$  менее 85%, во время полета рекомендуется кислород в объеме 2 литра. У детей, если при провокационной пробе на гипоксию  $S_{pO_2}$  менее 90%, во время полета рекомендуется подача кислорода.<sup>260</sup> Хотя провокационная проба на гипоксию может являться предиктором риска у пациентов, которые имеют вероятность десатурации во время полета на самолете, она не доступна во всех больницах и не имитирует двухнедельный отпуск, когда пациент может вернуться в худшем состоянии, чем когда он уезжал. Необходимы дальнейшие исследования для определения ее места в оценке состояния пациентов перед полетом на самолете.<sup>260</sup>

У детей, возраст которых достаточен для проведения спирометрии, и у которых  $ОФВ_1$  составляет менее 50% прогнозируемого, рекомендуется выполнение провокационной пробы на гипоксию, и, если  $S_{pO_2}$  падает ниже 90%, рекомендуется подача кислорода во время полета. Младенцам и детям, которые зависят от кислородотерапии на уровне моря, потребуется увеличение в два раза скорости потока кислорода на высоте полета, и у них нет необходимости проводить провокационную пробу на гипоксию, однако, если они получали длительную кислородотерапию в период последних 6 месяцев, тогда следует рассмотреть вопрос о проведении провокационной пробы на гипоксию.<sup>260</sup> Провокационную пробу на гипоксию следует проводить у грудных детей до года, имеющих в анамнезе хронические заболевания органов дыхания в неонатальный период.

Необходимо перспективное планирование, и лицам, страдающим МВ, рекомендуется получить консультацию перед заказом, зарезервировать необходимые дополнительные услуги в авиакомпании, такие как кислородотерапия во время полета и помощь в аэропорту. Если кислородотерапия необходима на уровне земли, она не будет обеспечиваться авиакомпанией в аэропорту. Пациентам следует рекомендовать рассмотреть заказ бокового места рядом с туалетами для сведения к минимуму дополнительной активности во время полета и соответствующей траты энергии и кислорода.<sup>260</sup>

авиакомпания обычно требует заполнения медицинской формы специалистом, назначившим кислородотерапию, для обеспечения подачи кислорода во время полета, но могут также позволить пациенту взять на борт портативные баллоны или концентраторы. Все мероприятия и затраты, связанные с кислородотерапией во время полета, различны в разных авиакомпаниях. Пациенты, имеющие потребности медицинского характера, которые летают часто, могут получить медицинскую карточку часто летающего пассажира, которая представляет собой временное медицинское разрешение для пассажиров, путешествующих на многих авиалиниях, включает важную медицинскую информацию и заменяет формы, необходимые в ином случае для каждого полета. После регистрации помощь является доступной, когда бы пациент не летел. Медицинская карточка часто летающего пассажира выдается многими авиакомпаниями, при этом ее период действия зависит от состояния здоровья.<sup>271, 272</sup>

Пациентам, подвергающимся наибольшему риску, можно рекомендовать избегать сна и алкоголя, находиться в состоянии хорошей гидратации и употреблять легкую углеводную пищу; все это предотвратит дальнейшую десатурацию.

### Индикаторы доброкачественной практики

- Пациентам следует рекомендовать планировать заранее и проконсультироваться перед заказом билета, и пациенты должны обратиться за советом в рассматриваемую авиакомпанию, а также к своим врачам, оказывающим помощь при МВ.
- Пациентам с повышенным риском следует дать

рекомендации относительно сна, употребления алкоголя, гидратации и диеты.

- Провокационная проба на гипоксию может быть полезной, но если ее проведение не доступно, тогда десатурация во время полета или на высоте считается маловероятной, если  $ОФВ_1$  превышает 40%, и показатели сатурации в покое превышают 92-94%.

## 9.7 Оборудование для кислородотерапии

Имеется мало опубликованных исследований по рассмотрению этой темы, и технологические достижения означают, что результаты быстро устаревают. Оборудование, используемое для проведения кислородотерапии, может быть разделено на следующие три категории:

- источник (концентраторы, баллоны и жидкость)
- доставка (канюли, маски, консерваторы и трахеальные устройства)
- дополнительные (консерваторы, увлажнители и сумки для переноски/тележки).

Все источники кислорода могут быть портативными или неподвижными, и решения по наиболее подходящему типу устройства будут основываться на образе жизни, уровне активности, необходимой скорости потока и предпочтении пациента. Оборудование будет доставляться непосредственно пациенту подрядчиком, обеспечивающим подачу кислорода на местном уровне. разные подрядчики могут использовать в качестве источника различные типы оборудования для своего контракта. Это может приводить к слабым вариациям конкретного оборудования, имеющегося в разных частях Великобритании, но во всех случаях будет иметься диапазон скоростей потока и разнообразное портативное оборудование. Некоторые варианты более портативного оборудования, вероятно, обеспечат пульсирующую подачу кислорода с целью минимизации размера и веса аппарата, а более высокие потоки непрерывно подаваемого кислорода будут обеспечиваться жидким кислородом. В некоторых областях в настоящее время имеются домашние концентраторы, которые позволяют субъекту наполнять небольшие портативные баллоны, которые можно использовать вне помещения. Концентраторы кислорода предлагаются в нескольких размерах и с несколькими скоростями потока и будут отличаться в зависимости от поставщика и в разных районах Великобритании.

Кислород с контролируемым, фиксированным потоком может обеспечиваться маской Вентури, но, когда переменный поток является приемлемым, носовые канюли являются более рациональными и оказывают меньшее влияние на общение и прием пищи или напитков. Следует рассмотреть также психологические факторы, такие как воздействие на собственный внешний вид и бремя необходимого ухода.<sup>246</sup> Разработаны другие аппараты, такие как Охуатт, но не было выявлено, что их предпочитают пациенты. Консерваторы кислорода могут быть встроенными или отдельно прикрепленными к источнику кислорода, доставляющему пульсирующий кислород на вдохе. Хотя в некоторых исследованиях выявлено, что эти устройства могут снижать потребление кислорода примерно на 50%, также было показано, что кислород с потоком по требованию не является таким полезным, как непрерывный поток кислорода во время физических упражнений или физической активности.

Кроме того, некоторым людям, особенно тем, которые дышат ртом, может быть трудно включать приборы, и поэтому необходимо провести оценку в амбулаторных условиях перед тем, как рекомендовать его.<sup>261</sup> Данных, подтверждающих применение консерваторов ночью, нет.

Рюкзак и тележка также могут предоставляться поставщиком кислорода и, вероятно, предназначены для улучшения сотрудничества при проведении кислородотерапии в амбулаторных условиях, хотя люди могут предпочитать использовать для источника свою собственную сумку или контейнер.<sup>246</sup>

Для неподвижных источников подачи кислорода имеются приборы для увлажнения, действующие путем пропускания пузырьков кислорода через стерильную воду. Несмотря на точку зрения, что увлажнение может быть полезным при наличии избыточного густого секрета, свидетельств, подтверждающих это, нет, кроме случаев, когда кислород доставляется через трахеостому.

### Индикаторы доброкачественной практики

- Оборудование для кислородотерапии, предоставляемое пациенту, должно соответствовать индивидуальным требованиям назначений и подходить к его образу жизни и предпочтениям.
- Необходимо рассмотреть применение консерваторов для снижения потребления кислорода и увеличения срока службы баллона. Для этого потребуются оценка состояния пациента.
- Необходимо обеспечить средства для несения оборудования для кислородотерапии, и это, вероятно, улучшит сотрудничество.
- Увлажнение может не быть полезным.

## 10. Неинвазивная вентиляция

### 10.1 Введение

Неинвазивная вентиляция (NIV) относится к механическому увеличению минутной вентиляции. Это гибкая форма вентиляции, которая может применяться непрерывно, ночью или с перерывами для конкретных процедур днем, как показано в соответствии с клиническим состоянием. Применение NIV при МВ было впервые описано при лечении тяжелой жизнеугрожающей дыхательной недостаточности. В сообщениях описывалась ее способность достигать адекватной оксигенации без усугубления гиперкапнии, для уменьшения симптомов, связанных с гиперкапнией, у лиц, которых можно выписать из стационара, уменьшение числа дней нахождения в больнице. Как следствие этого, в клинической практике лечения МВ NIV стала принятым инструментом, действующим как переход к трансплантации.<sup>273,274</sup>

В зависимости от местного опыта, физиотерапевты могут участвовать в оценке, наладке оборудования и мониторинге NIV. Если имеется соответствующий опыт и квалификация, NIV может проводиться в палате специализированного центра лечения МВ, а также в неспециализированном учреждении.<sup>275</sup>

### 10.2 NIV при очищении дыхательных путей

Применение NIV для усиления методик очищения дыхательных путей в настоящее время в Великобритании становится установленным вариантом лечения и все в большей степени не ограничивается пациентами, использующими NIV для вентиляции ночью. В Кокрейновском обзоре указывается, что

NIV может являться полезным дополнением к другим методикам очищения дыхательных путей у лиц, страдающих МВ, которым трудно откашливать мокроту.<sup>276</sup> Пациент, страдающий МВ, наиболее часто будет выполнять обычную методику очищения дыхательных путей, одновременно используя NIV. Загубник позволяет легче откашливать, но пациенты могут предпочитать использовать лицевую или носовую маску. Тщательная манипуляция заданными параметрами NIV, реагирующими на обратную связь пациента, является ключевым моментом, и, вероятно, заданные параметры будут отличаться от таковых, используемых для вентиляции ночью.

Применение NIV в качестве дополнения к очищению дыхательных путей изучалось в двух испытаниях с участием взрослых пациентов в состоянии острого обострения,<sup>277, 278</sup> и одним испытанием среди детей, включавшем пациентов в стабильном состоянии.<sup>279</sup> Во всех этих исследованиях изучались краткосрочные эффекты после одной или двух лечебных процедур. В одном исследовании среди взрослых также изучалось ежедневное применение NIV при госпитализации одного пациента по поводу острого обострения.<sup>280</sup> Все исследования показали уменьшение усталости после лечения с добавлением NIV по сравнению с контролем. Положительные эффекты также были продемонстрированы в отношении частоты дыхания, силы дыхательных мышц, ОФВ<sub>1</sub>, ФЭП<sub>25-75</sub> и оксигенации.<sup>277, 279, 280</sup> Ни одно исследование не продемонстрировало преимуществ лечения с использованием NIV в отношении объема продуцируемой мокроты.

В одном длительном исследовании с участием 14 взрослых пациентов, страдающих МВ, изучался эффект добавления NIV к выполняемому дома методикам очищения дыхательных путей у лиц, которые не используют уже NIV для вентиляции ночью. Все участники в этом исследовании ранее показали положительный эффект от добавления дыхания с интермиттирующим положительным давлением при нахождении в стационаре. Значимое улучшение наблюдалось в отношении простоты очищения одышки при сравнении результатов оценки по визуальной аналоговой шкале до и после добавления NIV. Отмечались также незначимые тенденции к сокращению числа госпитализаций и увеличению применения антибиотиков, назначавшихся внутривенно, дома при сравнении данных на момент один год до/после добавления NIV с установленным режимом очищения дыхательных путей.<sup>281</sup>

Четко установлена важность личного предпочтения для всех вмешательств по очищению дыхательных путей. Как краткосрочные, так и долгосрочные исследования показали, что пациенты предпочитают лечение с NIV.<sup>277, 279, 281</sup>

Все эти исследования имели некоторые методологические недостатки и были ограничены малым числом пациентов. Поэтому трудно сделать достоверные выводы об эффективности NIV в этом контексте. Также имеются ограниченные данные для того, чтобы дать рекомендации практикующим врачам относительно того, какие пациенты могли бы получить максимальную пользу от этого вмешательства, и ни в одном исследовании не сравнивались эффекты очищения дыхательных путей с поддержкой NIV с очищением при кислородной поддержке у лиц с десатурацией. Дальнейшие робастные исследования применения NIV как дополнения к очищению дыхательных путей помогут полностью выявить краткосрочные и долгосрочные положительные эффекты и, возможно, дать рекомендации по выбору пациентов.

## 10.3 NIV при физических упражнениях

Сообщалось, что в клинических условиях NIV следует применять во время физических упражнений для уменьшения одышки, повышения оксигенации и, в конечном итоге, для улучшения толерантности к физической нагрузке у пациентов с заболеванием органов дыхания поздней стадии.<sup>282, 284</sup> В одном рандомизированном контролируемом исследовании с участием 13 детей, страдающих МВ (в возрасте 7-16 лет) сравнивался эффект отсутствия NIV и применения NIV на проходимое расстояние в течение 6 минут на тредмиле.<sup>283</sup> Результаты показывают некоторое увеличение проходимого расстояния, улучшение показателей функции внешнего дыхания (ОВФ<sub>1</sub> и ФЖЕЛ) и меньшее снижение насыщения кислородом периферической крови после пробы при применении NIV.

Однако необходимо далее исследовать положительные эффекты NIV у лиц, страдающих МВ, со сниженной толерантностью к физической нагрузке.

## 10.4 NIV при дыхательной недостаточности

Прогрессирование дыхательной недостаточности с гиперкапнией, как маркер ухудшения функции легких, сильно коррелирует со снижением выживаемости.<sup>248, 250, 258</sup> Предотвращение физиологических, психологических и метаболических эффектов устойчивой гиперкапнии и ацидоза<sup>251</sup> ранним применением двухуровневой вентиляторной поддержки может быть полезным.

NIV стала признанным инструментом как часть клинической практики в качестве перехода к трансплантации у взрослых пациентов с тяжелой жизнеугрожающей дыхательной недостаточностью.<sup>273, 274</sup> В настоящее время появляются сообщения с описанием ее применения помимо перехода к трансплантации в пациентов с установленной хронической дыхательной недостаточностью с гиперкапнией.

Ретроспективное исследование 20-летней клинической практики применения NIV у 47 пациентов, страдающих МВ, показало, что половина тех, кто получал длительную NIV, не были включены в список ожидающих трансплантата. Данные указывали на то, что в этой популяции пациентов с тяжелым МВ, начало NIV и ее длительное применение могли внести свой вклад в замедлении или обратное развитие снижения функции легких.<sup>282</sup> Исследование с подобранной контрольной группой с участием 12 взрослых пациентов, страдающих МВ, с хронической дыхательной недостаточностью с гиперкапнией показало положительный эффект на выживаемость и снижение количества обострений у тех пациентов, которые применяли NIV, по сравнению с теми, которые продолжали длительную кислородотерапию (LTOT).<sup>284</sup>

Хотя точные заключения относительно эффектов длительной NIV при хронической дыхательной недостаточности с гиперкапнией невозможны без сравнений с контрольной группой, продолжающееся появление таких наблюдательных данных означает, что рандомизированные плацебо-контролируемые испытания долгосрочной NIV в этой группе имели бы существенные этические проблемы. Исследования по изучению применения кратковременной NIV во время острых обострений процесса в легких с гиперкапнией отсутствуют.

## 10.5 NIV при ночной гиповентиляции

В трех рандомизированных контролируемых испытаниях с участием в целом 27 взрослых пациентов оценивается применение NIV при ночной гиповентиляции.<sup>251, 270, 285</sup> Испытания показывают при

исследовании в течение одной ночи, что и NIV, и кислородотерапия могут корректировать ночную десатурацию. По сравнению с кислородотерапией NIV ослабляет рост гиперкапнии во время сна.<sup>251, 270</sup> При применении в течение 6 недель NIV ослабляло симптомы, связанные с органами грудной клетки, одышку при физическом напряжении и улучшало пиковую толерантность к физической нагрузке по сравнению с плацебо.<sup>285</sup> Существуют разнообразные сообщения относительно индивидуальной толерантности предпочтений кислородотерапии или NIV. Для понимания опыта применения NIV пациентами необходимы дальнейшие исследования.

## 10.6 Обеспечение NIV

В недавнем обзоре по NIV при МВ выделены важные моменты, касающиеся применения NIV.<sup>286</sup>

- Квалифицированное назначение, тщательный мониторинг физиологических параметров и обучение пациента и персонала, осуществляющего уход.
- Продолжающаяся тщательная повторная оценка по мере изменения клинического состояния, во время первичной госпитализации и при всех последующих госпитализациях.
- Квалифицированный персонал, знакомый с разными свойствами вентиляторов и соединительных элементов, имеющихся для них.
- Обеспечение 2 вентиляторов и поддержки батареи для тех, кто применяет NIV в течение более 16 часов из 24.
- Применение увлажнения
- Наличие разных вариантов вентиляторов и соединительных элементов.

Лица, страдающие МВ, должны иметь доступ к всесторонней вентиляционной поддержке, обеспечиваемой квалифицированным персоналом, который может являться физиотерапевтом, с доступом к различным системам вентиляторов и соединительных элементов, не отстающих от технологии по мере появления усовершенствований. Опубликованных данных относительно вопросов контроля инфекции конкретно в связи с NIV нет.<sup>275</sup> Тем не менее, оборудование, используемое при проведении NIV, может подвергаться воздействию потенциально инфицированного материала во время стандартного использования через контакт с кожей, слизистыми оболочками и секретом органов дыхания пациента.<sup>275</sup> Когда возможно, рекомендуется одноразовое оборудование и соответствующая дезинфекция всех остальных деталей, используемых разными пациентами.

## Индикаторы доброкачественной практики

- Поскольку NIV часто используется при болезни поздней стадии, перед началом терапии будут проведены соответствующие рентгенологические исследования, медицинский осмотр для гарантии исключения наличия недренированного пневмоторакса или других противопоказаний.
- Во время применения NIV будет проводиться соответствующий контроль и наблюдение для обеспечения проведения оптимальной терапии.
- Должен иметься набор вентиляторов, соединительных элементов, загубников, носовых вкладышей, носовых масок, ротоносовых масок и полнолицевых масок, которые должны использоваться соответственно согласно индивидуальной оценке.
- Необходимо разработать действующие в больнице принципы для уменьшения вероятности перекрестной инфекции в сотрудничестве с местными группами специалистов по контролю инфекции.
- NIV может использоваться для облегчения очищения дыхательных путей и для вентиляционной поддержки и взрослых, и детей.
- Если показана вентиляция ночью, предварительное применение NIV для очищения дыхательных путей может помочь ослабить тревогу пациента и упростить процесс инициации благодаря знакомству пациента с прибором.
- NIV может рассматриваться для применения во время физических упражнений, когда одышка или оксигенация ограничивают активность, несмотря на оптимальную схему и кислородотерапию. Применение NIV во время физических упражнений необходимо тщательно контролировать, поскольку об исходах данного вмешательства известно мало.

## Рекомендации

- NIV следует рассматривать для всех лиц, страдающих МВ, у которых наблюдается ночная гиповентиляция с подъемом ЗСО<sub>2</sub>, несмотря на оптимальное лечение (*КДБ – умеренное*).
- NIV следует рассматривать для пациентов с недостаточностью вентиляции с точки зрения повышения оксигенации, улучшения клинической стабильности или контроля симптомов, связанных с гиперкапнией (*КДБ – умеренное*).
- NIV следует рассматривать, если утомление ограничивает очищение дыхательных путей (*КДБ – низкое*).
- NIV следует рассматривать как дополнительное средство, когда во время очищения дыхательных путей имеется десатурация (*КДБ – очень низкое*).
- NIV следует рассматривать, когда трудно удалить секрет другими методиками (*КДБ – очень низкое*).
- Вопрос о физических упражнениях с поддержкой NIV мог бы рассматриваться у пациентов с хронической дыхательной недостаточностью с гиперкапнией, получающих длительную NIV, для способствования повышению толерантности к физической нагрузке (*КДБ – очень низкое*).

# 11. Проблемы, касающиеся мышечно-скелетной системы и осанки

При старении популяции пациентов, страдающих МВ, и постоянно увеличивающейся ожидаемой продолжительности жизни, дополнительно к мышечно-скелетным расстройствам, наблюдаемым в общей, соответствующей по возрасту популяции возникают таковые, специфичные для процесса болезни.<sup>287</sup> Комбинация нарушенной механики дыхания, снижения минеральной плотности костей (МПК) и сниженной мышечной массы при МВ приводят к высокой частоте возникновения мышечно-скелетной боли, переломов и изменений осанки.<sup>104, 187, 287-291</sup> Эти вторичные осложнения вносят свой вклад в общую заболеваемость и смертность в популяции пациентов, страдающих МВ.<sup>187, 289, 293</sup>

## 11.1. Осанка и грудной кифоз

Мышцы туловища играют двойную роль в дыхании и осанке.<sup>104, 294, 295</sup> Для иллюстрации этой связи при МВ полезно обратиться к «Модели «банка газированной воды» контроля осанки и дыхания», предложенной Massery.<sup>187</sup> Если дыхание нарушено, постуральная реакция и способность мышц туловища будут снижаться для концентрации на потребностях дыхания.<sup>187, 296</sup> Этот измененная нейромышечная регуляция может нарушать стабильность позвоночника, оставляя позвоночник уязвимым для травмы и приводить к адаптации осанки<sup>187, 196</sup> и мышечно-скелетным расстройствам.<sup>187, 195, 292, 296, 297</sup>

Увеличенный грудной кифоз является распространенным изменением осанки при МВ и возникает в результате измененной механики дыхания (изменение нейромышечной регуляции, увеличение работы дыхания, гиперинфляция и чрезмерный, длительный кашель) и низкой МПК.<sup>104, 187, 293, 298</sup> Кроме того, сидение в сутулых позах, неспособности лежать при расправлении грудной клетки и боль могут также вносить свой вклад в проблему.<sup>293</sup> Исследования показали, что длительный кашель и использование дополнительных мышц приведут к укорочению стволов передних миофасциальных структурами.<sup>187, 298, 299</sup> Изменения осанки и уплотнение грудных мышц отмечены у детей с семилетнего возраста<sup>298, 300</sup>, и мышечно-скелетные расстройства начинают проявляться в препубертатном периоде и присутствуют к моменту достижения половой зрелости.<sup>187</sup>

Корреляция между нарастанием тяжести болезни легких при МВ и увеличением грудного кифоза была выявлена во многих исследованиях, но не является обще согласованной.<sup>293, 298, 301-303</sup> В недавнем исследовании сделан вывод, что в настоящее время грудной кифоз считается несчастным у детей со средним ОФВ<sub>1</sub> 93%, но его развития частично связано с ухудшением функции легких.<sup>304</sup>

коррелировала со значимым постуральным компонентом.<sup>290</sup>

Показано, что боль в спине в общей популяции нарушает вовлечение в работу мышц, стабилизирующих позвоночник,<sup>316</sup> что в популяции пациентов, страдающих МВ, дополнительно уменьшит способность этих мышц обеспечить адекватную поддержку осанки и, в свою очередь, повлияет на очищение дыхательных путей, способность к физическим упражнениям и на функцию легких.

Сообщалось о персистирующей (хронической) боли, включая хроническую боль в спине, в популяции пациентов, страдающих МВ.<sup>303</sup> Обзор проблемы хронической боли находится за рамками данного руководства, но наилучшей практикой следует считать участие группы специалистов разного профиля или направление к специалистам по боли для преодоления многоплановых аспектов хронической боли.<sup>317</sup>

## 11.4. Другие расстройства

Артрит признан осложнением МВ, и очевидно, что он станет более частым по мере того, как пациенты живут дольше.<sup>308</sup> При МВ четко признанными являются эпизоды боли в суставах (артралгии), которые обычно появляются после 10 летнего возраста и наблюдаются примерно у 5-10% пациентов. Имеются сообщения об эпизодическом артрите (ЭА) или артропатии, связанной с МВ, и гипертрофической легочной остеоартропатии (ГЛОА), но клинические проявления в литературе последовательно не описаны. Сообщается о системных заболеваниях в связи с МВ, включая ревматоидный артрит и саркоидоз, но то, являются ли корреляции второстепенными или нет, остается неясным.<sup>288</sup> При подозрении на воспалительное заболевание суставов необходимо направить пациента к врачу, и следует рассмотреть низкий порог для направления к ревматологу.<sup>317</sup>

Сколиоз не является распространенным у детей младшего возраста, страдающих МВ, но его частота значимо выше у подростков, чем в общей популяции и коррелирует с отрицательным эффектом на функцию легких.<sup>300, 318, 319</sup>

## 11.5. Скрининг и предотвращение мышечно-скелетной дисфункции

Изменения осанки отмечены у детей с семилетнего возраста<sup>298,320</sup>, и мышечно-скелетные расстройства присутствуют к моменту достижения половой зрелости.<sup>187</sup> Высказано предположение, что дети уже в дошкольном возрасте должны проходить регулярный скрининг для выявления изменений позвоночника или других отклонений осанки для минимизации или потенциального предотвращения вторичных мышечно-скелетных расстройств.<sup>187</sup>

Разработаны инструменты скрининга мышечно-скелетных расстройств, которые нацелены на проактивное определение проблем и облегчения проведения раннего вмешательства.<sup>288,321, 322</sup> Скрининг с оценкой движений грудного отдела позвоночника, вопросы касательно боли и осанки и валидированные анкеты для оценки боли позволяют клиницистам выбрать соответствующий метод помощи для оптимального лечения пациента.<sup>321, 322</sup>

Оценка осанки не может рассматриваться в изоляции от движения и активации мышц<sup>316</sup> и должна быть индивидуализированной.

Отсутствие ясности в литературе относительно меры выраженности грудного кифоза, определяемой в привычных или скорректированных позах, и используемого метода оценки делает сравнение исследований затруднительным.<sup>305</sup> Современным методом, являющимся золотым стандартом измерения грудного кифоза является рентгенограмма в боковой проекции в положении стоя, которая показывает угол Кобба. Данный метод имеет ограничения вследствие высокой стоимости, воздействия излучения на пациента и часто не способен показать полный контур грудного отдела позвоночника.<sup>305</sup> Грудной кифоз также может быть измерен с помощью Flexicurve.<sup>287</sup> Этот прибор является полезным инструментом в клинической практике, поскольку он недорогой, простой в использовании и в общей популяции имеет высокие уровни надежности и валидности.<sup>287, 305</sup> В общей популяции для измерения грудного кифоза надежными приборами также являются зависимые от гравитации инклинометры.<sup>305</sup>

Улучшение осанки считается важным в популяции пациентов, страдающих МВ, для предотвращения боли и ухудшения состояния и для решения проблемы неудовлетворительного вида тела и сниженной уверенности в себе, о которых субъекты сообщают, когда они признают, что их осанка неудовлетворительная.<sup>287, 293</sup>

## 11.2. Минеральная плотность костей и перелом

Причины низкой МПК при МВ являются многофакторными<sup>288, 306, 307, 308-310</sup>, и проблемы начинаются в детстве и пубертатном возрасте, когда пациенты, страдающие МВ, достигают примерно половины плотности своих здоровых сверстников.<sup>311</sup> Потеря костной ткани наиболее часто наблюдается в интервале перипубертатного возраста 8-10 лет, и у молодых взрослых частота остеопороза составляет 23,5%, а остеопении – 38%. Пубертатный период является особенно важным для развития плотности кости и представляет собой время, когда имеет место и максимальная скорости роста костей, и максимальное накопление плотности кости.<sup>313</sup> Поэтому в период детства и пубертатного роста интенсивные, регулярные физические упражнения с несением веса тела являются особенно важными и также рекомендуются в течение всей жизни пациента.<sup>314</sup>

Частота переломов в популяции пациентов, страдающих МВ, является повышенной<sup>312, 315</sup>, и имеются свидетельства заниженной оценки.<sup>288, 299</sup> Переломы позвонков являются наиболее частыми на уровне грудного отдела<sup>312</sup>, и когда имеются, могут вносить свой вклад в развитие увеличенного грудного кифоза. Пациенты с болезненными переломами ребер или позвонков в качестве приоритетных должны получать адекватную терапию анальгетиками и рекомендации по физиотерапии для обеспечения возможности расширения грудной клетки и очищения дыхательных путей. Также может быть необходимо внутривенное назначение антибиотиков и дополнительное применение муколитиков.<sup>313</sup>

## 11.3. Боль

Боль при МВ коррелирует со снижением качества жизни и оказывает отрицательное влияние на способность участвовать в ежедневном уходе и лечении, связанных с болезнью.<sup>289</sup> Оценка определяемого пациентами качества жизни показала, что физическое функционирование и боль являются самыми сильными предикторами выживания при МВ.<sup>289</sup> Исследование, в котором изучалась боль при МВ, показало высокую частоту недостаточно леченой боли у лиц, страдающих МВ, в течение их жизни, при этом 59% детей и 89% взрослых сообщили, по крайней мере, об одном эпизоде боли за предшествующий месяц.<sup>311</sup> Исследования показывают, что частота возникновения мышечно-скелетной боли находится в диапазоне от 12% до 61%, а частота боли в спине варьирует от 15% до 70%.<sup>289</sup> Один центр лечения взрослых недавно сообщил что 36% лиц, страдающих МВ, отмечали мышечно-скелетную боль, и что боль в позвоночнике



## 11.6. Лечение

В предшествующем клиническом руководстве (2008 г.) отмечался все увеличивающийся объем данных, показывающий роль физиотерапевтических методик воздействия на мышечно-скелетную систему для профилактики и лечения не связанной с воспалением боли и изменений осанки как у взрослых, так и у детей, страдающих МВ.<sup>187, 193, 299, 323, 324</sup> В недавнем рандомизированном контролируемом испытании проводилось 6 еженедельных процедур (длительностью до 45 минут) для лечения мышечно-скелетных расстройств (мобилизация суставов, методики для лечения дисфункции/ напряженности мышц, восприятие положения тела и обучение на основании методики Alexander), и было показано уменьшение грудного кифоза.<sup>287</sup>

Исследование с участием 34 детей и подростков продемонстрировало улучшение осанки после трехмесячной программы аэробных физических упражнений и упражнений на растяжение. Это исследование не позволило установить, какая часть вмешательства являлась наиболее эффективной.<sup>298</sup> Payne et al<sup>323</sup> выявили, что у детей частота нарушений осанки непосредственно связана с объемом регулярных физических упражнений: 90% детей с нарушениями осанки сообщили, что делают мало физических упражнений или не занимаются ими. Оба исследования показывают, что физические упражнения должны быть включены в образ жизни с раннего возраста.

На изменения осанки и грудной кифоз у пациентов, страдающих МВ, можно воздействовать. Однако программа растяжения мышц, наиболее часто поражаемых при МВ, может не быть достаточной для воздействия на многофакторную природу измененной осанки.<sup>293</sup> В общей популяции также не существует консенсуса относительно наиболее эффективных методов для достижения изменения осанки, но рекомендуются когнитивное обучение, мануальные методики и физические упражнения.<sup>316</sup>

### Индикаторы доброкачественной практики

- Все пациенты должны проходить ежегодный скрининг для выявления мышечно-скелетных расстройств с семилетнего возраста (раньше, если необходимо):

- для проактивного выявления нарушений осанки;
- выяснения вопросов о наличии боли (включая мышечно-скелетную боль).

*Манчестерский инструмент скрининга мышечно-скелетных расстройств у взрослых (Приложение VII) обеспечивает валидированный конечный показатель для оценки боли и включает матрицу для указания соответствующих путей помощи тем лицам, страдающим МВ, у которых выявлены нарушения, связанные с болью или осанкой.*<sup>319, 320</sup>

- Детям и взрослым следует дать рекомендации относительно того, как развивать восприятие тела и стимулировать выработку привычек, которые будут поддерживать оптимальную осанку и баланс мышц.
- Необходимо стимулировать выполнение физических упражнений для способствования улучшению осанки и предотвращению прогрессирования нарушений осанки.
- Необходимо поддерживать регулярную физическую активность с несением веса тела для оптимизации минеральной плотности кости.
- Всем пациентам должны быть даны индивидуальные эргономические рекомендации, которые будут включать деятельность дома, в школе, на рабочем месте и другую повседневную деятельность.
- Пациенты должны быть проинформированы о том, что они могут получить консультацию по вопросам осанки, боли и мышечно-скелетных расстройств. Когда возникают мышечно-скелетные расстройства или острые травмы, необходимо обеспечить быструю оценку и лечение для обеспечения возможности своевременного возврата к повседневной деятельности, спорту и физическим упражнениям.
- Если необходимо, рекомендуется ранее направление к физиотерапевту – специалисту по лечению мышечно-скелетных расстройств для обеспечения оптимального и индивидуально подобранного лечения.

■ Когда требуется, необходимо направить пациента к ревматологу или специалисту по лечению боли для оптимальной помощи пациенту.

### Рекомендации

- Вмешательство для лечения мышечно-скелетных расстройств и рекомендации по коррекции осанки должны рассматриваться для всех пациентов (*КДБ – низкое*).
- Все пациенты должны проходить, по крайней мере, ежегодный скрининг для выявления мышечно-скелетных расстройств с семилетнего возраста (*КДБ – низкое*).

## 12. Решение особых проблем

### 12.1. Недержание мочи при МВ

Четко признано, что недержание мочи (НМ) является более распространенным у женщин и девочек, страдающих МВ, чем в здоровой популяции.<sup>325-334</sup> Сообщалось о возникновении НМ у девочек уже в возрасте 11 лет.<sup>330</sup> У лиц мужского пола с МВ симптомы НМ возникают, но в меньшей степени, чем и субъектов женского пола.<sup>335</sup> В недавнем исследовании сообщается о повышенной частоте НМ у мужчин в возрасте 18-50 лет, страдающих МВ, по сравнению с контрольными субъектами, подобранными по возрасту.<sup>335</sup> Это коррелировало с повышенными уровнями тревоги и депрессии.<sup>336</sup>

Толерантность к симптомам может приводить к заниженному числу сообщений о НМ,<sup>325, 326</sup> хотя отмечают, что влияние НМ на качество жизни увеличивается и с возрастом, и с выраженностью симптомов.<sup>332</sup>

Рекомендуется тщательное и чувствительное наблюдение в отношении НМ.<sup>325-327</sup>

Факторы риска, связанные с НМ у субъектов, страдающих МВ, являются многоплановыми и могут включать сниженный статус питания у более молодых лиц,<sup>331</sup> дисбаланс мышц дыхания, осанки и мышц, обеспечивающих способность регулировать экскреторные функции, и увеличение внутрибрюшного давления, связанное с постоянным кашлем и запором.<sup>336</sup>

Кашель является наиболее часто сообщаемой причиной НМ, и симптомы связаны с форсированными экспираторными маневрами. Лица, страдающие МВ и НМ, могут не желать эффективно проводить процедуры по очищению дыхательных путей и улучшению функции легких вследствие повышенного риска недержания мочи. Представляется, что частота возникновения НМ увеличивается в то время, когда кашель усиливается, так как при обострении процесса в грудной клетке. Сообщаемое количество утечки в большой степени варьирует и может составлять от нескольких капель до опорожнения полного мочевого пузыря.<sup>327</sup> Частота и выраженность НМ увеличиваются по мере прогрессирования болезни.<sup>326, 327</sup>

Анализ балльных оценок инструмента скрининга мышечно-скелетных расстройств, в котором используются валидированные анкеты для оценки боли и НМ, показал корреляцию между наличием боли в нижней части спины и симптомами НМ у субъектов женского пола, страдающих МВ.<sup>338</sup>

В трех исследованиях рассматривалась оценка и лечение нарушений мышц тазового дна.<sup>339-341</sup> В небольшой самостоятельно выбранной группе взрослых женщин, страдающих МВ, наблюдалось повышение выносливости тазовых мышц после трехмесячной программы упражнений для мышц тазового дна.<sup>339</sup> Трехмесячное вмешательство, включавшее тренировки мышц тазового дна, электростимуляцию, биологическую обратную связь и тренировку мочевого пузыря имело результатом сообщения о значимо меньшем числе эпизодов утечки мочи и улучшение показателей электромиографии и ультразвуковой визуализации.<sup>340</sup> В очень малой выборке женщин, страдающих МВ, также сообщалось о методе свободной синтетической петли как о безопасном и эффективном решении проблемы недержания мочи при напряжении.<sup>341</sup>

В реферате описано ослабление симптомов как боли в спине, так и НМ, о чем сообщили женщины, которых научили выполнять упражнения для мышц тазового дна.<sup>338</sup>

### Индикаторы доброкачественной практики

- Для лиц как мужского, так и женского пола, страдающих МВ, будет принят чувствительный и открытый подход с ранним распознаванием симптомов.
- Лиц, страдающих МВ, необходимо обучить контролируемому и эффективному откашливанию во время очищения дыхательных путей.
- Полезной методикой, используемой перед кашлем или выполнением форсированных экспираторных маневров может являться «кпакс» (быстрое, произвольное сокращение тазовых мышц для предотвращения утечки мочи при подъеме внутрибрюшного давления).
- Манчестерский инструмент скрининга мышечно-скелетных расстройств у взрослых обеспечивает валидированный конечный показатель для оценки симптомов НМ и включает матрицу для указания соответствующих путей помощи тем лицам, страдающим МВ, у которых выявлены утечка мочи.<sup>321,320</sup>

### Рекомендации

- Физиотерапевты должны включать вопросы о наличии симптомов НМ как стандартную часть оценки с возраста 11 лет (КДБ - *высокое*).
- Следует принять и профилактическую, и активную стратегию для лечения НМ (КДБ - *низкое*).
- У пациентов, имеющих симптомы НМ, необходимо рассмотреть вопрос о направлении к специалисту - физиотерапевту (КДБ - *очень низкое*).

## 12.2. Беременность

В настоящее время группы специалистов, оказывающие помощь при МВ, более часто должны поддерживать здоровье женщин, страдающих МВ, в период одной, если не нескольких беременностей, как часть стандартной медицинской помощи центров по лечению пациентов с МВ. Беременность хорошо переносится женщинами, страдающими МВ, с хорошим состоянием здоровья в исходный момент (ОФВ<sub>1</sub> более 60 % прогнозируемого значения), и это коррелирует с более низким риском развития осложнений во время беременности, родов и после родов.<sup>342, 343, 346, 348-350</sup> Однако многие женщины испытывают трудности в поддержании стабильности своего здоровья в этот период, и существующие до беременности факторы риска этого включают сахарный диабет, недостаточное питание и слабую или снижающуюся функцию легких.<sup>347</sup> По причине потенциальных осложнений, когда возможно, беременности должны тщательно планироваться с проведением генетического консультирования, оптимизацией

состояния здоровья перед зачатием и точным мониторингом во время и после беременности с целью обнаружения любого ухудшения состояния здоровья.<sup>343</sup> Во время и после беременности лечение по поводу снижения функции легких или состояния питания должно быть проактивным для обеспечения наилучшего исхода и для матери, и для ребенка.<sup>343</sup> Имеется относительно мало данных, касающихся исхода для матерей и почти отсутствуют данные об исходе у младенцев по истечении неонатального периода.<sup>346</sup>

В одном исследовании изучались долговременные эффекты на матерей в течение периода до 11 лет после беременности, и результат показал и, что, видимо, беременность и материнство не ускоряют прогрессирование болезни, но приводят к большему числу визитов, связанных с болезнью, обострений процесса в легких и снижению по некоторым доменам качества жизни.<sup>340</sup> Однако ретроспективный обзор беременностей за 10 лет в одном центре оказания медицинской помощи пациентам, страдающим МВ, показал умеренное снижение функции легких непосредственно после родов, которое сохранялось через 12 месяцев после родов.<sup>351</sup>

Проспективных исследований по оценке физиотерапевтических вмешательств во время беременности нет. Однако беременность оказывает значимое влияние на состояние органов дыхания, и, вероятно, требования, касающиеся физиотерапии, в течение антенатального периода изменяются.<sup>342, 344, 345</sup> Было высказано предположение, что пациенты с ОФВ<sub>1</sub> менее 60 % с большей вероятностью необходимы частые изменения методик очищения дыхательных путей и может потребоваться добавление положительного давления во время периода госпитализации для повышения эффективности методики очищения дыхательных путей и уменьшения работы дыхания.<sup>345</sup> По мере развития беременности уменьшение функциональной остаточной емкости вызывает ранее смыкание дыхательных путей с образованием замкнутых объемов и может приводить к риску гипоксии и нарушению удаления секрета вследствие ателектаза.<sup>343</sup> Для минимизации этих рисков могут помочь проактивный мониторинг и эскалация стратегий лечения с низким порогом положительного давления (таких как неинвазивная вентиляция (NIV) и дыхание с интермиттирующим положительным давлением).

Во время беременности широко используются дополнительные небулизированные препараты, когда применение лекарств системного действия ограничено обеспокоенностью относительно возможной тератогенности. Оптимизировать очищение дыхательных путей, когда оно ограничено физиологическими изменениями, поможет проактивное применение мукоактивных препаратов, таких как рекомбинантная человеческая ДНаз (rhDNase), гипертонические солевые раствор и ингалируемый сухой порошкообразный маннит. Участие физиотерапевта-специалиста по МВ, является уместным для поддержки состояния беременной женщины, страдающей МВ, при планировании поддерживающей терапии и медицинской помощи, которая потребует после родов. Однако выполнение очищения дыхательных путей и применение небулизированных препаратов являются необходимым для стабилизации и улучшения функции легких, когда ребенок родился; это может быть наиболее сложным временем, поскольку мать, страдающая МВ, будет разрываться между проведением лечения и стремлением к своему ребенку. Беременным женщинам следует рекомендовать изменить свои программы упражнений для избегания контактных видов спорта и уменьшения перегревания и обезвоживания, которые могут возникнуть. Ходьба, плавание и йога в пренатальный период являются рекомендуемыми формами упражнений, которые могут использоваться для поддержания уровней хорошей физической формы во время беременности.

## Индикаторы доброкачественной практики

- Методики очищения дыхательных путей и ингаляционная терапия будут пересматриваться регулярно во время беременности и изменяться, как необходимо.
- Для максимального увеличения вентиляции и использования объемов легких, которые могли бы быть снижены растущим ребенком, может быть введено несколько разных методик, применяемых по отдельности или в комбинации.
- Брюшные мышцы во время беременности постепенно растягиваются и могут разделиться по средней линии (диафрагма прямых мышц живота).
- Если возникает механическая боль или грыжа мышц, полезным может быть стабилизирующий бандаж.<sup>343</sup>
- Потенциально положение для очищения дыхательных путей потребует изменения с ранней стадии беременности, когда тошнота может влиять на очищение грудной клетки, и следует рассмотреть положения сидя, стоя и без наклона головы.
- Следует выявить гастроэзофагеальный рефлюкс и лечить его, если имеется.
- Оптимизировать очищение дыхательных путей, когда оно ограничено физиологическими изменениями, поможет проактивное применение мукоактивных препаратов, таких как рекомбинантная человеческая ДНаз (RhDNase), гипертонические солевой раствор и ингалируемый сухой порошкообразный маннит.
- Следует подчеркнуть важность упражнений для мышц тазового дна и обучения выполнению приема “knack”, который необходимо применять перед любыми форсированными экспираторными маневрами.
- Если в редком случае состояние пациентки ухудшится перед или во время периода родов,
- для поддержания вентиляции может применяться NIV.
- Необходимо дать рекомендации по организации лечения после родов, включая: структурирование помощи в семье, комбинирование лечебных средств (например, гипертонический солевой раствор и PEP), использование времени короткого сна для очищения дыхательных путей и планирование того, кто может чистить оборудование.
- Физиологические и механические изменения, возникающие при беременности, влияют на паттерн дыхания, и некоторым женщинам может быть полезна помощь
- в дифференцировании одышки, которая возникает в период обострений процесса в органах дыхания, которые требуют лечения, и нормальной «физиологической» одышки беременности, контролю которой необходимо обучать на раннем этапе.<sup>343</sup>
- Во время беременности может возникать закупорка носовых ходов вследствие увеличенного количества крови, протекающей через организм, что вызывает дыхание через рот и/или храп. Необходимо обучить эффективной обработке пазух с использованием распыления физиологического раствора или промывания носа.<sup>343</sup>
- Беременность у лиц, страдающих МВ, после трансплантации обычно требует небольшого физиотерапевтического вмешательства, но физиотерапевт будет играть роль в наблюдении на предмет признаков возможной инфекции или эпизодов отторжения и поддержании осанки, подвижности, состояния тазового дна и физической силы. У пациентки по-прежнему имеются свои собственные дыхательные пути, и могут возникнуть закупорка носовых ходов или инфекции околоносовых пазух.<sup>343</sup>

## Рекомендации

- Методики очищения дыхательных путей будут продолжаться выполняться во время всей беременности и регулярно пересматриваться и модифицироваться по мере прогрессирования беременности с учетом степени одышки и дискомфорта (КДБ - *очень низкое*).
- Беременные женщины должны быть знакомы с использованием быстродействующей и саморегулируемой небулайзерной системы. Это является хорошей подготовкой к послеродовому периоду, когда время может

быть ограничено вследствие ухода за новорожденным (КДБ - *очень низкое*).

- Всем пациенткам должны быть даны рекомендации по коррекции осанки, упражнениям по увеличению силы и стабильности для пояснично-крестцового отдела и мышц тазового дна. Последующие направления в службы, занимающиеся лечением мышечно-скелетных расстройств, и центры женского здоровья для дальнейших мероприятий должны осуществляться, как необходимо (КДБ - *очень низкое*).
- Рекомендуется проактивная оценка кислородной десатурации в амбулаторных условиях, может применяться дополнительная подача кислорода во избежание падения (поддерживать SpO<sub>2</sub> >90%) доставки кислорода плода (КДБ - *очень низкое*).

## 12.3. Заболевание печени при муковисцидозе

Заболевание печени, обусловленное муковисцидозом, поражает до 33% лиц, страдающих МВ, и является наиболее частой внелегочной причиной смертности.<sup>352</sup> По сути во всех случаях заболевание возникает в первые два десятилетия жизни, при этом максимальная заболеваемость отмечается в подростковом возрасте.<sup>354</sup> В отношении наличия и тяжести болезни существует заметная вариация, и у меньшинства эта патология является единственной значимой клинической проблемой. Заболевание печени, обусловленное муковисцидозом, поражает лиц мужского и женского пола в отношении 2:1. В случаях мекониевой непроходимости наблюдается четырехкратный риск развития заболевания печени, обусловленного муковисцидозом.<sup>355</sup> Не установлено специфической связи генотип/фенотип, как коррелирующей с заболеванием печени, обусловленным муковисцидозом.<sup>356</sup>

Большинство случаев заболевания печени, обусловленного муковисцидозом, обнаруживаются при стандартном скрининге. Цирроз со вторичной portalной гипертензией является редким, и лишь у небольшой доли возникает кровотечение из варикозно расширенных вен, асцит или персистирующая желтуха.<sup>317</sup> При заболевании печени конечной стадии может быть рассмотрен вопрос о трансплантации печени. В недавнем обзоре, проведенном после трансплантации печени у взрослых, страдающих МВ, представлены показатели выживаемости 80%, 74% и 67% через 1, 3 и 5 лет, соответственно. Пациенты детского возраста имеют слабое преимущество в отношении выживания по сравнению со взрослыми (P = 0,08).<sup>353</sup>

Данных по изучению эффективности физиотерапевтических вмешательств у пациентов, страдающих заболеванием печени, обусловленным муковисцидозом, нет; однако признано, что массивная спленомегалия может вызывать значительный абдоминальный дискомфорт, компрессию желудка, приводящую к нарушению приема пищи и ухудшению функции диафрагмы, что вызывает одышку.<sup>317</sup> Поэтому физиотерапия концентрировалась бы на симптоматическом лечении и безопасности при рассмотрении возможностей очищения дыхательных путей и физических упражнений.

### Индикаторы доброкачественной практики

- Вздутие живота вследствие гепатоспленомегалии или асцита может ограничивать экскурсию диафрагмы и вызывать ателектаз в базальных отделах. При таких обстоятельствах следует избегать положения лежа на спине; методики очищения дыхательных путей могут быть более комфортными и эффективными в вертикальном положении.
- Пациентам с гепатоспленомегалией следует избегать контактных видов спорта.
- Физиотерапевты должны работать в тесном контакте с диетологами для оптимизации статуса питания с целью обеспечения возможности пациенту оставаться, насколько возможно, активным и эффективно выполнять физические упражнения.
- При наличии отклонений свертывания следует избегать ручных методик.
- Недостаточность регуляторных механизмов имеет результатом изменение объема внеклеточной жидкости и может приводить к развитию асцита, отека или плеврального выпота.<sup>357</sup> Важным является большое внимание к положению для очищения дыхательных путей и во время физических упражнений.
- В случае активного кровотечения из варикозно расширенных вен физиотерапию может быть необходимо прервать или проводить с крайней осторожностью.
- Может потребоваться интенсификация очищения дыхательных путей (включая лечение во время анестезии), если повторное назначение анестетиков необходимо для контроля и лечения варикозного расширения вен пищевода.
- Анимию следует рассматривать как причину одышки при проведении оценки состояния органов дыхания, и анемия может влиять на способность выполнять физические упражнения.
- У пациентов с печеночно-легочным синдромом важным является контроль насыщения кислородом SpO<sub>2</sub> во время физических упражнений и любых физиотерапевтических вмешательств.

## 12.4. Кровохарканье при муковисцидозе

Кровохарканье представляет собой откашливание крови из дыхательных путей и возникает у примерно 60% пациентов, страдающих МВ, при этом медиана возраста первого эпизода находится в диапазоне от 18 до 30 лет.<sup>358, 359</sup> Массивное кровохарканье наблюдается у примерно 1-4.1% всех пациентов, страдающих МВ, и является более частым по мере прогрессирования болезни.<sup>358-360</sup> Оно редко отмечается у детей младше 10 лет.<sup>358, 359</sup>

Источником кровотечения обычно является бронхиальная артерия, но многие сообщения также указали на аберрантное происхождение кровотечения из не бронхиальных коллатеральных сосудов или из анастомоза между бронхиальной и не бронхиальной системой кровообращения.<sup>361</sup> Патогенез кровохарканья связывают с персистирующим воспалением дыхательных путей и ростом сосудов, что имеет результатом гипертрофированные бронхиальные артерии.<sup>360, 362</sup> Хроническое и острое воспаление ослабляет стенки сосудов и часто приводит к эпизодическому или персистирующему кровотечению в просвет бронхов.

В качестве диагностического мероприятия для определения

кровооткашывающего сосуда может быть выполнена жесткая бронхоскопия, однако существуют некоторые ограничения для этого, и, если сосуд не кровоточит во время бронхоскопии, его часто трудно локализовать. Для определения того, для каких сосудов была бы полезна эмболизация бронхиальных артерий (ЭБА), используется КТ-бронхиальная ангиограмма, и было показано, что КТ обладает высокой чувствительностью по сравнению с бронхоскопией при диагностике патологии бронхиальных артерий.<sup>363</sup>

Оценка объема откашливаемой крови является трудной и часто может быть занижена или завышена.<sup>364</sup> В большей части литературы определения кровохарканья рассматриваются следующим образом:

- Слабое кровохарканье - более 5 мл и менее 50 мл за 24 ч
- Умеренное кровохарканье - более 50 мл и менее 250 мл за 24 ч
- Массивное кровохарканье - более 250 мл за 24 ч

Слабое кровохарканье или прожилки крови в откашливаемой мокроте являются обычным явлением и часто связаны с обострением процесса в легких. Обычно такое кровохарканье является самоограничивающимся и реагирует на курс антибиотикотерапии. Другие предложенные варианты терапевтического лечения включают витамин К, восполнение кровопотери и применение транексамовой кислоты.<sup>359, 365, 366</sup> В случае массивного кровохарканья ЭБА является принятым и эффективным методом остановки кровотечения.<sup>361</sup>

Опубликованных исследований, касающихся физиотерапевтического лечения кровохарканья, нет.

В Североамериканском руководстве<sup>366</sup>, основанном на Дельфийском консенсусе, даны некоторые рекомендации. Хотя на заседании группы экспертов не было представителей-физиотерапевтов, это руководство включает рекомендации касательно физиотерапевтических стратегий для контроля кровохарканья. Не имеется свидетельства, указывающих на то, что при возникновении слабого кровохарканья необходимым является изменение стратегий лечения, и существует четкий консенсус в отношении того, что прекращение очищения дыхательных путей является несоответствующей практикой.<sup>366</sup>

Высказано предположение, что усиленное очищение дыхательных путей для способствования удалению гнойного секрета, вносящего свой вклад в обострение процесса в легких, может быть полезным.<sup>365</sup> При лечении умеренного кровохарканья модификация физиотерапия является целесообразной. Теоретически, процедуры с положительным давлением могут ухудшить состояние ломких сосудов, и следует рассмотреть вопрос об их прекращении в пользу более контролируемых методов дыхания, таких как АСВТ или АД. Устройства для перкуссии и осцилляции также следует использовать с осторожностью.

Существуют опасения, процедуры очищения дыхательных путей могут сместить тромб и усилить кровотечение, но это является маловероятным, и, если кровотечение связано с лежащей в основе инфекцией и воспалением, удаление секрета дыхательных путей представляет собой важный компонент лечения.<sup>365</sup>

Следует рассмотреть вопрос о временном прекращении всех процедур для очищения дыхательных путей в случае массивного кровохарканья,<sup>366</sup> при проведении постоянной оценки и пересмотра. Также во многих обстоятельствах существует четкий консенсус относительно рекомендации отменить NIV в случае массивного кровохарканья.<sup>366</sup> Выказано предположение, что применение гипертонического солевого раствора и рекомбинантной человеческой ДНазы представляет риск, хотя это остается не подтвержденным. Гипертонический солевой раствор мог бы считаться представляющим больший риск вследствие возможности раздражать дыхательные пути и провоцировать кашель, и настоятельно рекомендуется рассмотреть вопрос об его отмене в случае массивного кровохарканья.<sup>366</sup> В этих руководствах также указывается, что польза продолжения применения других ингаляционных средств перевешивает риски, и поэтому они должны быть отменены только, если представляется, что они усиливают или провоцируют кровотечение.<sup>366</sup> Flume<sup>365</sup> выявил снижение частоты кровохарканья у пациентов, которые применяли рекомбинантную человеческую ДНазу.

Опубликованные исследования относительно физических упражнений после кровохарканья отсутствуют. В недавно опубликованном «Руководстве по физическим упражнениям и привычной физической активности»,<sup>367</sup> основанном на результатах мирового неофициального анкетирования, рекомендуется прекращение физических упражнений после умеренного или массивного кровохарканья с возобновлением постепенной программы физических упражнений через 24-48 ч отсутствия нового кровотечения.

## Индикаторы доброкачественной практики

### Умеренное кровохарканье

- Избегать применения методик с положительным давлением (внутренние, внешние или осцилляционные) в течение 24-48 ч после кровотечения.
- Рассмотреть вопрос о методиках очищения дыхательных путей, таких как ACBT или AD.
- Тщательный выбор положения (высокое положение лежа на боку, сторона, где имеет место кровотечение, снизу).
- Свести к минимуму интенсивный или чрезмерный кашель.
- Отсутствуют свидетельства, подтверждающие прекращение ингаляционных процедур, которые могли бы усилить кашель, но это следует оценивать индивидуально.

### Массивное кровохарканье

- Оптимизировать подачу кислорода и увлажнение.
- После эмболизации и в сотрудничестве с интервенционным радиологом следует возобновить обычное очищение дыхательных путей и физические упражнения.

## Рекомендации

- При слабом кровохарканье нет необходимости немедленно изменять методику очищения дыхательных путей, физических упражнений, NIV или ингаляционных процедур (КДБ-низкое).
- При умеренном кровохарканье интенсивные физические упражнения следует прекратить на 24-48 ч (КДБ - низкое).
- При массивном кровохарканье очищение дыхательных путей, интенсивные физические упражнения и NIV следует временно прекратить (КДБ-низкое).
- Рассмотреть прекращение применения гипертонического солевого раствора (КДБ - низкое).
- Продолжать применение других ингаляционных средств, если они не представляются усиливающими или провоцирующими кровотечение; тогда они должны быть временно отменены, и их применение нужно повторно оценить после остановки кровотечения (КДБ - низкое).

## 12.5. Пневмоторакс при муковисцидозе

Спонтанный пневмоторакс определяется как наличие воздуха в плевральной полости и часто рассматривается как неблагоприятный прогностический показатель, при этом средняя выживаемость составляет 24-30 месяцев после первоначального эпизода.<sup>365, 366, 368-370</sup> Недавнее небольшое исследование с участием детей показало несколько лучшую среднюю выживаемость, составляющую 48 месяцев.<sup>371</sup>

Годичная частота возникновения спонтанного пневмоторакса у пациентов, страдающих МВ, составляет примерно 0,64% (1 на 16 пациентов),<sup>365, 366, 372, 373</sup> при этом средний возраст возникновения патологии и равен 23 годам.<sup>194</sup> Flume<sup>365</sup> установил, что у 75% пациентов, у которых возник пневмоторакс, наблюдается ОФВ<sub>1</sub> менее 40% прогнозируемого значения. Специфические патогены и небулизированные средства связывали с повышенным риском развития пневмоторакса, но более вероятно, что их наличие отражает тяжесть заболевания дыхательных путей и ограничение потока воздуха.<sup>374, 375</sup>

Основной целью лечения пневмоторакса является вновь расширить легкое и предотвратить рецидив, поскольку частота рецидивов у пациентов, страдающих МВ, высокая (20 -75% пациентов), и поэтому в этой популяции оправданным является более агрессивное лечение.<sup>366, 376-379</sup> Лечение включает установку дренажа грудной клетки, кислородотерапию с высоким потоком и химический или хирургический плевродез. Хирургический плевродез или абразия плевры с использованием видеоассистированной торакоскопической операции (VATS) представляется наиболее эффективным вариантом лечения.<sup>365, 366, 368</sup> Процедуры на плевре, включая плевродез, не оказывают значимого неблагоприятного влияния на исход последующей трансплантации легких.<sup>370</sup>

Кроме того, предполагается, что дополнительная подача кислорода при высоких скоростях потока генерирует градиент парциального давления между плевральной полостью и кровью конечных капилляров путем снижения вклада парциального давления азота, теоретически увеличивая реабсорбцию газа из плевральной полости. Увеличение скорости реабсорбции во время кислородотерапии было продемонстрировано в небольшом проспективном исследовании с участием 10 пациентов, которое распространялось на диапазон детского возраста.<sup>371</sup>

Опубликованных исследований по физиотерапевтическому лечению пневмоторакса в популяции пациентов, страдающих МВ, нет. Однако существуют два недавних опубликованных руководства, в которых даны некоторые рекомендации относительно физиотерапевтических вмешательств. Они были основаны на результатах проведенного во всем мире неофициального анкетирования, касающегося лечения физическими упражнениями,<sup>367</sup> и экспертного мнения Дельфийского консенсуса касательно методик очищения дыхательных путей, NIV, ингаляционных препаратов и общей активности,<sup>366</sup> однако в последнем случае на заседании экспертов не было представителей физиотерапевтов.

Flume et al<sup>366</sup> подчеркивает, что в целом считается соответствующим продолжать очищение дыхательных путей. Уменьшение закупорки дыхательных путей путем удаления слизи может способствовать разрешению и/или предотвратить какое-либо усугубление пневмоторакса. Настоятельно рекомендуется отмена методик с положительным давлением вследствие риска прогрессирования пневмоторакса. Хотя четкий консенсус не достигнут, высказано предположение, что при наличии дренажа грудной клетки это может не являться обязательным при всех обстоятельствах. При большинстве обстоятельств также настоятельно рекомендуется отменить NIV при соответствующей помощи высокого уровня, оказываемой, когда вентиляционная поддержка остается необходимой. Хотя данных или настоятельной рекомендации по применению ингаляционных препаратов при пневмотораксе нет, в большинстве обстоятельств считается нерациональным прекращать лечение.

В руководствах не рассматриваются физические упражнения, когда пневмоторакс остается очевидным, но в них даны рекомендации по острому периоду восстановления. Flume et al<sup>366</sup> подчеркивает четкий консенсус по рекомендации избегать в течение двух недель после разрешения физической активности, которая может повысить внутригрудное давление, таких как подъем тяжестей и спирометрия, при некотором консенсусе по избеганию интенсивной физической активности. Swisher et al<sup>367</sup> также рекомендуют избегать подъема тяжестей весом более 5 фунтов или физической активности, которая вызывает маневр Вальсальвы, в течение двух недель после разрешения. В этих руководствах также рекомендуется очищение дыхательных путей перед физическими упражнениями для сведения к минимуму кашля, который коррелирует с пневмотораксом.

### Индикаторы доброкачественной практики

- Пациентам следует рекомендовать избегать приступов кашля их следует обучить, как делать это.
- Обеспечить соответствующую и достаточную гидратацию для легкого откашливания слизи.
- Назначить соответствующее обезболивание и обеспечить возможность поддержания расширения грудной клетки.
- Стимулировать постепенное выполнение физических упражнений для укрепления сердечно-сосудистой системы.
- Постепенное возобновление методик лечения с применением положительного давления, когда пациент снова начинает маневры, такие как исследование функции внешнего дыхания.
- Предложено выполнять эти действия через 3 недели, как минимум, но литература, подтверждающая это, отсутствует.
- Погружения с аквалангом следует избегать постоянно, и после пневмоторакса следует проявлять осторожность при деятельности на большой высоте.

### Рекомендации

- Очищение дыхательных путей следует продолжать с избеганием методик, которые увеличивают положительное давление в пользу более регулируемых техник (например, ACBT, AD) (КДБ-низкое).
- NIV следует отменить, или в обстоятельствах, когда требования к вентиляции таковы, что ее нельзя отменить, необходимо тщательное наблюдение при оказании помощи высокого уровня (КДБ-низкое).
- Подъема тяжестей верхними конечностями следует избегать в течение 2 недель после разрешения, и рекомендуется очищение дыхательных путей перед выполнением физических упражнений для минимизации риска кашля во время нагрузки (КДБ - низкое).
- Ингаляционные процедуры следует продолжать, в частности, применение муколитиков для оптимизации очищения дыхательных путей (КДБ- низкое).

## 12.6. Интенсивная терапия и реанимация

Госпитализация в отделение интенсивной терапии и реанимации коррелирует при МВ с неблагоприятным прогнозом. Факторы, коррелирующие с неблагоприятным исходом, включают предшествующую колонизацию комплексом *Burkholderia cepacia*, быстрое снижение ОФВ<sub>1</sub> и тяжелое обострение.<sup>380</sup> Благоприятные исходы коррелируют с потенциально обратимыми состояниями, такими как лечение острого кровохарканья или пневмоторакса<sup>381</sup> и лечение после операции. Эндотрахеальная интубация (механическая вентиляция) коррелирует с неблагоприятным прогнозом.<sup>382, 383</sup> Однако исход лечения методом неинвазивной вентиляции благоприятный<sup>383, 384</sup>, и многие центры могут проводить неинвазивную вентиляцию в зонах высокой зависимости или в палатах. Экстракорпоральная мембранная оксигенация используется при лечении критических состояний в качестве резервной стратегии у пациентов, страдающих МВ, с дыхательной недостаточностью и все более широко применяется как переход к трансплантации легких.<sup>385, 386</sup> Применение экстракорпоральной мембранной оксигенации появилось как перспективное вмешательство, которое позволяет избежать инвазивной вентиляции и позволяет пациентам есть, ходить и выполнять очищение дыхательных путей в период ожидания трансплантации легких.<sup>387-389</sup>

Опубликованных исследований по физиотерапевтическому лечению интубированных и находящихся на вентиляции пациентов, страдающих МВ, нет. Однако следует придерживаться руководства NICE «Реабилитация после критических состояний у взрослых», как применимо.<sup>390</sup>

### Индикаторы доброкачественной практики

- Для обеспечения оптимального лечения необходимы эффективная связь и сотрудничество между как специалистами по терапии критических состояний, так и физиотерапевтами, оказывающими помощь при МВ, и более широкими мультидисциплинарными группами специалистов.
- Применение графиков для обеспечения времени на очищение дыхательных путей и реабилитацию может быть полезным.

## Рекомендации

- Обеспечить продолжение регулярного очищения дыхательных путей и оптимизировать увлажнение (КДБ-низкое).
- Обеспечить надлежащее положение для оптимальной вентиляции и дренажа секрета (КДБ- низкое).
- Во время нахождения пациента в отделении интенсивной терапии и реанимации и настолько рано, насколько возможно по клиническому состоянию, следует провести краткую клиническую оценку для определения у пациента риска развития физического и нефизического заболевания (Руководство NICE [CG83]) (КДБ- умеренное).
- У пациентов с риском физического и нефизического заболевания нужно выполнить всестороннюю клиническую оценку для выявления их текущих потребностей реабилитации. Это должно включать оценки медицинскими работниками, имеющими опыт в области лечения критических состояния и реабилитации (Руководство NICE [CG83]) (КДБ - умеренное).
- Для пациентов, подвергающихся риску, следует согласовать цели реабилитации на ближайшие и промежуточные сроки на основе всесторонней клинической оценки. Семья пациента и/или лицо, ухаживающее за ним, также должны быть привлечены (Руководство NICE [CG83]) (КДБ - умеренное).
- Всесторонняя клиническая оценка и цели реабилитации должны быть сопоставлены и документированы в клинических записях пациента (Руководство NICE [CG83]) (КДБ - умеренное).
- У пациентов, подвергающихся риску, необходимо начать реабилитацию настолько рано, насколько возможно по клиническому состоянию, на основании всесторонней клинической оценки и целей реабилитации. Реабилитация должна включать:
  - меры для предотвращения физических и нефизических заболеваний, которых можно избежать, включая рассмотрение предшествующей и текущей фармакотерапии (КДБ - умеренное).
  - индивидуализированную, структурированную программу реабилитации с частыми контрольными осмотрами в последующий период наблюдения. Подробные данные структурированной программы реабилитации и контрольных осмотров должны быть сопоставлены и документированы в клинических записях пациента (Руководство NICE [CG83]) (КДБ - умеренное).
- У пациентов, находящихся на экстракорпоральной мембранной оксигенации, передвижение и реабилитация должны осуществляться, насколько возможно, под руководством физиотерапевтов, имеющих подготовку по лечению пациентов, получающих ЭКМО (КДБ - низкое).

## Рекомендации по исследованиям

- Неоднородность и малое число пациентов, страдающих МВ, госпитализированных в отделение реанимации и интенсивной терапии, объясняют причину, почему отсутствуют опубликованные исследования, касающиеся физиотерапевтических и/или реабилитационных вмешательств в этой группе пациентов. Для преодоления этих методологических проблем был бы полезен подход с анализом ряда случаев (в одном или нескольких центрах) для изучения эффективности очищения дыхательных путей реабилитационных вмешательств у пациентов, страдающих МВ, госпитализированных в отделение реанимации и интенсивной терапии.

## 12.7. Реабилитация перед трансплантацией (prehab)

Физиотерапевтическое вмешательство перед трансплантацией легких может являться комплексным балансом очищения дыхательных путей, ингаляционной терапии и реабилитации. Целью физиотерапии перед трансплантацией легких является подержать лиц, страдающих МВ, в, насколько возможно, клинически оптимальном состоянии для операции при оптимизации качества жизни.<sup>391</sup>

В настоящее время опубликованных исследований по prehab у лиц, страдающих МВ, нет. В одном исследовании изучалась пульмонологическая реабилитация у лиц, ожидающих трансплантации легких, и исследование показало выполнимость регулярных физических упражнений в этой популяции с низкой функцией легких, однако исследование включало только одного субъекта, страдающего МВ.<sup>392</sup> Классы пульмонологической реабилитации не являются возможными при МВ вследствие контроля инфекции. Однако для всех пациентов, ожидающих трансплантацию легких, должны быть обеспечены индивидуально подобранные программы физических упражнений для поддержания/улучшения функциональных возможностей, включая силовые тренировки и упражнения на гибкость. Тренировки с интервалами и силовые упражнения часто лучше переносятся, чем непрерывные аэробные упражнения, которые ограничиваются одышкой.

Хотя свидетельства ограничены, дополнительная кислородотерапия и неинвазивная вентиляция могут облегчать выполнение физических упражнений и обеспечивать возможность лучшего ответа на упражнения у пациентов с тяжелым нарушением функции внешнего дыхания.<sup>273, 391, 392</sup> Установление целей на ближайшие и отдаленные сроки поддерживается клиницистами, но в настоящее время подтверждающих данных при МВ нет.

### Индикаторы доброкачественной практики

- Все лица, страдающие МВ, ожидающие трансплантацию легких, должны быть проинформированы о положительных эффектах предварительной реабилитации.
- Лица, страдающие МВ, должны иметь индивидуально подобранные программы физических упражнений, которые включают тренировки с интервалами, упражнения на силу и гибкость, и эти программы должны регулярно пересматриваться физиотерапевтом или врачом по лечебной физкультуре (как руководство по назначению предварительных физических упражнений).
- Во время физических упражнений может применяться кислородотерапия в амбулаторных условиях после формальной оценки физиотерапевтом, показывающей улучшение физической работоспособности и/или уменьшение симптомов.<sup>260</sup>
- Для поддержки во время физических упражнений может применяться неинвазивная вентиляция, но настройки должны быть отрегулированы отлично от исходных настроек.
- Для облегчения и мотивации предварительной реабилитации лица, страдающие МВ, будут выполнять цели на ближайшие и отдаленные сроки.

## Рекомендации

- Определить потребности в реабилитации лиц, страдающих МВ, ожидающих трансплантат.
- Определить эффективность вмешательств с применением физических упражнений у лиц, страдающих МВ, ожидающих трансплантат, в отношении типа (выносливость, увеличение силы или сочетание), интенсивности, длительности и режима проведения (стационар, учреждения общего профиля, виртуально).
- Оценить приемлемость и эффективность неинвазивной вентиляции как дополнения к физическим упражнениям у лиц, страдающих МВ.

## 12.8. Физиотерапевтическое вмешательство после двухсторонней трансплантации легких

Вклад физиотерапии после трансплантации легких может быть чрезвычайно варирующим и разнообразным и включает лечение человека в отделении интенсивной терапии, в палате и амбулаторно. Физиотерапевтическое вмешательство включает процедуры для улучшения функциональных возможностей, увеличения силы мышц, диапазона движения суставов и коррекции осанки.<sup>391</sup> Может быть также необходимым обратиться к другим проблемам, связанным с мышечно-скелетной системой, наряду с установлением соответствующих целей на ближайшие и отдаленные сроки. Вклад физиотерапии может также включать прекращение применения систем для поддержки органов дыхания (отказ от трахеостомии, неинвазивной вентиляции и кислородной поддержки), сотрудничество со спортзалами и центрами пульмонологической реабилитации, организацию небулайзерных отделений и подготовку к поступлению на работу или к значительной жизненной цели.<sup>391</sup>

В большинстве исследований изучаются эффекты физических упражнений/ физической активности повседневной жизни после трансплантации легких и смешанная популяция пациентов, включая пациентов с хронической обструктивной болезнью легких, эмфиземой, интерстициальной болезнью легких, легочной гипертензией, недостаточностью альфа-1-антитрипсина.<sup>393-399</sup> Эти исследования включали участников с трансплантатом одного и обоих легких.

В систематическом обзоре по изучению эффектов физических упражнений у взрослых после трансплантации легких<sup>396</sup> выявлено 7 исследований, которые соответствовали критериям включения, два из которых являлись рандомизированными контролируруемыми испытаниями, 4 - проспективными когортными исследованиями, 1 - контролируемым испытанием с участием здоровых субъектов.<sup>396, 398</sup> В большинстве исследований изучались аэробные физические упражнения, при этом два исследования включали упражнения с сопротивлением, и в двух исследованиях изучался эффект упражнения с сопротивлением на минеральную плотность костей в поясничной области. Физические упражнения показали положительные эффекты на максимальную и функциональную способность переносить физическую нагрузку, функцию скелетных мышц и минеральную плотность кости. Методы аэробных тренировок, которые обуславливали положительные эффекты, включали тредмил, велосипед, эргометрию для рук и лестницу. Обзор показывает свидетельства того, что структурированные упражнения после трансплантации могли бы улучшить максимальные и функциональные конечные показатели, но, вследствие разнообразия используемых протоколов и конечных показателей невозможно дать конкретные рекомендации по физическим упражнениям после трансплантации легких.<sup>396</sup>

Исследование, в котором изучалась физическая работоспособность у лиц, страдающих МВ, до и после двухсторонней трансплантации легких, показало, что

физическая работоспособность улучшилась после трансплантации, но оставалась ниже таковой у контрольных здоровых субъектов, подобранных по возрасту.<sup>397</sup> Было показано увеличение при сравнении пиковой разницы содержания кислорода в артериальной и венозной крови во время физических упражнений до и после трансплантации, но их увеличение не являлось статистически значимым. Исследователи делают вывод, что нарушение экстракции кислорода, видимо, является преобладающим механизмом, ограничивающим способность переносить физическую нагрузку после трансплантации, и что это нарушение могло быть объяснено ухудшением состояния или анемией.

### Индикаторы доброкачественной практики

- Неинвазивная вентиляция может быть необходима после экстубации, особенно у тех, у кого она использовалась как переход к трансплантации.
- Может быть необходимо сотрудничество со специалистами по лечению боли для обеспечения эффективного очищения дыхательных путей и участия в режиме физических упражнений.
- По причине денервации блуждающего нерва и нарушения кашлевого рефлекса должны использоваться соответствующие методики очищения дыхательных путей.
- Применение любого дополнительного положительного /отрицательного давления будет обсуждаться с хирургами перед использованием вследствие эффекта на бронхиальный анастомоз.
- В соответствии с целями пациента должна быть начата индивидуально подобранная программа физических упражнений, включающая работу с воздействием на сердечно-сосудистую систему и работу с сопротивлением для улучшения функциональных возможностей. Физические упражнения с сопротивлением являются важными для того, чтобы помочь бороться с эффектами длительного применения стероидов, которые необходимы по схеме иммуносупрессии.
- Терапия стероидами в высоких дозах после эпизода отторжения может повысить риск тендинита, разрыва сухожилия или остеопорозных изменений. Следует проявлять осторожность при рекомендации по программам физических упражнений.
- Необходимо сотрудничество с диетологом для гарантии того, что назначенная программа физических упражнений не превышает потребление калорий.

### Рекомендации

- Все лица, страдающие МВ, после выписки из стационара после трансплантации легких должны получать структурированную программу физических упражнений (КДБ- очень низкое).

### Рекомендации по исследованиям

- Определить ближайшие и долгосрочные потребности в реабилитации лиц, страдающих МВ, после трансплантации.
- Оценить наличие долгосрочных вторичных эффектов трансплантата на функцию/дисфункцию периферических мышц у лиц, страдающих МВ.
- Определить эффективность вмешательств с применением физических упражнений у лиц, страдающих МВ, после трансплантации в отношении типа (выносливость, увеличение силы или сочетание), интенсивности, длительности и режима проведения (стационар, учреждения общего профиля, виртуально).
- Изучить воспринимаемые положительные эффекты и барьеры для физических упражнений у лиц, страдающих МВ, после трансплантации.



## 12.9. Паллиативная терапия и помощь в конце жизни

У лиц, страдающих МВ, происходит медленное ухудшение функции легких в сочетании с многочисленными осложнениями болезни и увеличением бремени симптомов, что может продолжаться многие годы. Эта длительная, хроническая «терминальная» фаза их траектории развития болезни связана с интенсивной схемой ежедневного лечения, что делает трудным прогнозирование.<sup>400-403</sup>

При МВ время смерти трудно прогнозировать, при этом у пациентов часто имеют место многочисленные ситуации, когда с трудом удается избежать смерти.<sup>403, 404</sup> Активное и паллиативное лечение обычно проводятся параллельно, поскольку обе терапевтические модели помогают уменьшить и ослабить симптомы при болезни конечной стадии.<sup>403-405</sup> Большинство людей, страдающих МВ, умирают в больнице, и это, вероятно, обусловлено интенсивностью лечения и сложностью прогнозирования терминальной стадии. Планирование самого современного лечения особенно важно, поскольку прогнозировать время смерти так трудно, оно должно начинаться рано и являться частью обычной помощи.<sup>403</sup>

Хотя большинство людей, страдающих МВ, умирает от дыхательной недостаточности, технологические достижения, например, неинвазивная вентиляция и экстракорпоральная мембранная оксигенация обеспечили выбор альтернативного лечения для очень тяжело больного человека. Трансплантация легких является потенциальной возможностью для людей с болезнью поздней стадии, хотя следует признать, что не все пациенты годятся или выбирают эту возможность. Кроме того, наличие органов остается проблемой у 40% пациентов, умирающих во время ожидания.<sup>403, 405, 407-409</sup> Пациенты, ожидающие трансплантата легких, могут еще более осложнять оказание помощи в конце жизни, поскольку семья пациентов и мультидисциплинарные группы специалистов должны уравновешивать надежду на возможную трансплантацию наряду с реальностью возможной смерти.<sup>403, 401</sup>

Всемирная организация здравоохранения (ВОЗ) определяет паллиативную медицинскую помощь<sup>410</sup> и для взрослых, и для детей следующим образом:

«Паллиативная медицинская помощь представляет собой подход, который улучшает качество жизни пациентов и их семей, сталкивающихся с проблемами, связанными с болезнью, угрожающей жизни. Паллиативная помощь обеспечивается посредством предотвращения и уменьшения страданий путем раннего выявления, точной оценки и лечения боли и других проблем, будь то физических, психосоциальных и духовных.»

Паллиативная медицинская помощь:

- обеспечивает ослабление боли и других неприятных симптомов
- поддерживает жизнь и считает умирание нормальным процессом
- не имеет цели ни ускорить, ни отсрочить смерть
- включает психологические и духовные аспекты помощи пациентам
- предлагает систему поддержки для того, чтобы помочь пациентам жить, насколько возможно, активно, до смерти
- предлагает систему поддержки для того, чтобы помочь семье справиться во время болезни пациента и в своей собственной тяжелой утрате

Физиотерапевты играют ключевую роль в лечении болезни на конечной стадии, когда большая доля помощи пациенту ориентирована на ослабление симптомов. По мере прогрессирования болезни конечной стадии может быть необходимо адаптировать физиотерапию для учета многих различных факторов, и, хотя важно оценить положительный эффект, который она может дать, также важно оценить возможное бремя, которое она накладывает.<sup>411</sup>

Физиотерапевты концентрируются на максимальном увеличении функциональных способностей и комфорта для повышения качества жизни, и это не меняется в период лечения болезни конечной стадии и оказании помощи в конце жизни.<sup>411, 412</sup> Многие симптомы, испытываемые в конце жизни (например, одышка, тревога, страх, секреция и боль) могут ослаблены различными физиотерапевтическими методиками в сочетании со стратегиями помощи разными специалистами и назначением фармакотерапии.

Ранняя целостная паллиативная медицинская помощь является необходимой при лечении этих сложных симптомов и для того, чтобы позволить пациентам установить отношения и построить доверие группе врачей, оказывающих паллиативную помощь.<sup>403</sup>

В нескольких непосредственно изучался вклад физиотерапии в период оказания помощи в конце жизни. В ретроспективном анализе<sup>411</sup> обычные методы лечения включали очищение дыхательных путей с применением методик активного цикла дыхания, дыхание с интермиттирующим положительным давлением, неинвазивную вентиляцию, физические упражнения, лечение тревоги и методики релаксации, с сокращением применения дополнительных средств, таких как положительное экспираторное давление и осцилляционное положительное экспираторное давление. Важно отметить, что многие пациенты продолжали методики очищения дыхательных путей еще за 24 часа до смерти.

### Индикаторы доброкачественной практики

- По всем аспектам терминальных стадий первостепенное значение имеет надлежащий контакт между группой врачей, оказывающих помощь при МВ, пациентом, страдающим МВ, и его семьей. Группа специалистов, оказывающая помощь при МВ, должна учитывать уровень понимания, тревоги и страха неизвестного пациента, страдающего МВ, и его семьи при обсуждении каких-либо изменений лечения и быть готовой ответить на вопросы.
- Ранние обсуждения относительно предпочтительного места смерти должны проводиться группой специалистов разного профиля, и, если применимо, физиотерапевтом, который играет главную роль при этих разговорах.
- Если предпочтительным местом смерти человека является дом или хоспис, физиотерапевтические процедуры должны обеспечиваться и/или поддерживаться в этих условиях, и, если необходимо, физиотерапевты должны обучить персонал хосписа, работников, оказывающих паллиативную помощь в неспециализированных учреждениях или семью пациента по вопросам неинвазивной вентиляции и проведения физиотерапевтических процедур.
- Для максимального ослабления симптомов, но для минимизации бремени могут быть необходимы частые короткие лечебные процедуры.

- Следует рассмотреть положительное давление, такое как неинвазивная вентиляция, для уменьшения работы дыхания и обеспечения уменьшения симптомов во время процедур очищения дыхательных путей, физических упражнений или поддержания контроля одышки до и после физической активности повседневной жизни, такой как умывание или одевание.
- Лица, страдающие МВ, применяющие неинвазивную вентиляцию, могут сделать выбор отказаться от неинвазивной вентиляции в терминальных стадиях. Физиотерапевты должны быть готовы обсудить с пациентами и семьями то, что может произойти и прекращении неинвазивной вентиляции, и сотрудничать с более широкой группой разных специалистов для оптимизации фармакотерапии для контроля симптомов, если это желание пациента.
- Пациенты, которые зависимы круглые сутки от неинвазивного вентилятора, будут иметь два аппарата для их чередования (день и ночь) и должны иметь более одного лицевого соединительного элемента для чередования для уменьшения риска областей давления.
- Использование носовых масок или загубников в течение коротких периодов может обеспечить возможность пациентам более легко разговаривать с родственниками и пить/принимать пищу.
- Для оптимизации независимости пациентов, если они зависимы от неинвазивной вентиляции, следует рассмотреть вопрос об установке неинвазивного вентилятора на тележку для обеспечения им возможности более простой мобилизации.
- Физиотерапевты должны рассмотреть то, как поддержать своих коллег и справиться со своими собственными эмоциями при лечении пациентов, страдающих МВ, в конце жизни. Для всего персонала должна быть обеспечена возможность поразмышлять, как группой, так и индивидуально, и группы специалистов должны продвигать положительные стратегии преодоления эмоций.<sup>413</sup>

## Рекомендации

- Следует рассмотреть вопрос о направлении в службы паллиативной помощи или проконсультироваться с ними в отношении пациентов с тяжелым бременем симптомов, таких как боль, одышка, которые ограничили эффективность физиотерапевтических процедур (КДБ - *низкое*).
- Физиотерапевтическое лечение должно концентрироваться на оптимизации качества жизни и контроле симптомов при болезни поздней стадии (КДБ - *низкое*).
- Физиотерапевтические вмешательства для очищения дыхательных путей должны быть адаптированы к индивидуальным потребностям пациента (КДБ - *низкое*).
- Следует рассмотреть дыхание с интермиттирующим положительным давлением и неинвазивную вентиляцию как дополнительную физиотерапевтическую процедуру для уменьшения бремени лечения (КДБ - *низкое*).
- На последних стадиях жизни пациенту должно быть предложено физиотерапевтическое лечение/поддержка (КДБ - *низкое*).

## Рекомендации по исследованиям

- Изучить опыт физиотерапевтов и проблемы обеспечения физиотерапевтических вмешательств при приближении конца жизни у людей, страдающих МВ.
- Изучить, какова роль физиотерапии в поддержке лиц, страдающих МВ, которые сделали выбор умереть дома.

# 13. Не медицинские назначения

Термин «не медицинские назначения (НМН) относится к

назначениям, практикуемым специально подготовленными медицинскими сестрами, оптометристами, фармацевтами, физиотерапевтами, ортопедами и рентгенологами, работающими в рамках своей клинической компетенции и специализации, в качестве или независимых и/или дополнительных специалистов, делающих назначения.<sup>414</sup>

В августе 2013 г. был введен закон, разрешающий физиотерапевтам практиковать в качестве независимых специалистов, делающих назначения.<sup>415</sup> Независимый специалист, делающий назначения, имеет полную автономию в принятии решений по назначениям и может рекомендовать применение лекарств в рамках своей личной сферы практики. До этого изменения дополнительная квалификация по назначениям позволяла физиотерапевтам назначать и модифицировать лекарства для пациентов, на которых у них имелся клинический план лечения (СМР). СМР представляет собой соглашение между пациентом, лицом, делающим дополнительные назначения, и независимым лицом, делающим назначения, и будет определять, что может быть назначено, и параметры, в рамках которых могут быть внесены изменения в назначения.

Целью назначения физиотерапевтом (НФ) является улучшить проведение адаптированных физиотерапевтических вмешательств, направленных на удовлетворение потребностей пациентов в отношении здоровья и благополучия, и дать возможность эффективного обеспечения физиотерапевтом полного оказания помощи.<sup>415</sup> Физиотерапевты, которые применяют расширенные знания, имеют тенденцию делать это в одной области клинической практики, и поэтому деятельность физиотерапевта, назначающего лекарства, также будет концентрироваться в их выбранной сфере. В результате НМН все более широко применяются в областях лечения хронических болезней, при этом помощь при МВ не является исключением.

Анкетирование физиотерапевтов, делающих не медицинские назначения при МВ в Великобритании в 2015 г. выявило удивительную тенденцию к назначению ингаляционных препаратов. Наиболее част о назначаемые лекарства включали муколитики, ингаляционные антибиотики и бронходилататоры. Анкетирование подробно показало расширенную роль, которую респонденты определяли, как «очень безопасную», и во многих случаях привел к ремоделированию службы. Назначение лекарств для способствования очищению дыхательных путей, рационализация лекарств и предложение не фармакологических средств пациентам являлись наиболее частыми видами деятельности при назначениях физиотерапевтами.

## 13.1. Регулирование практики не медицинских назначений

В документе «Стандарты назначений» Профессионального совета по здоровью и медицинской помощи (НСРС)<sup>416</sup> определены требования по назначениям для физиотерапевтов, которыми являются или независимыми и/или дополнительными специалистами, делающими назначения. НСРС должен установить стандарты образования, подготовки, проведения и эффективности и утвердить программы образования, которые готовят медицинских работников к тому, чтобы делать назначения. Дипломированное общество физиотерапии (CSP) опубликовало «Практическое руководство для физиотерапевтов, являющихся дополнительными и независимыми специалистами, делающими назначения», и Национальный центр назначений имеет «Единые рамки компетенции», в которых представлено описание компетенции при назначении лекарств, которое, при соблюдении, гарантирует безопасное и эффективное назначение.

## Индикаторы доброкачественной практики

- Практика не медицинских назначений должна быть утверждена группой специалистов разного профиля центра, оказывающего помощь пациентам, страдающим МВ, и должна улучшать состояние пациента без отрицательного влияния на безопасность или доступ к помощи высокого качества.
- Физиотерапевты, занимающиеся лечением МВ, рассматривающие возможность получения квалификации для выполнения назначений, должны иметь, минимум, трехлетний опыт специализации в области терапии МВ.
- Специалисты, делающие назначения, должны знать современные руководства по фармакотерапии МВ, касающиеся их практики назначений, и могли бы использовать местные руководства, руководство Фонда муковисцидоза Великобритании, руководство по внедрению и оценки Национального института охраны здоровья и совершенствования медицинской помощи (NICE).
- Специалисты, делающие назначения, будут планировать свое ежегодное профессиональное развитие с включением специальной подготовки по фармакотерапии МВ соответственно их личной области практики, например, конференции про МВ, события по назначениям лекарств, организуемые АСРСF, местные обзоры по лекарствам и семинары по разбору специализированных научных публикаций, и т.д.

## Рекомендации

- Вы должны делать назначения только, если вы успешно закончили программу по назначениям, утвержденную НСРС, и ваша запись включена в реестр Совета медицинских работников с аннотацией, показывающей ваш статус как дополнительного и/или независимого специалиста, делающего назначения (*КДБ-высокое*).
- Вы должны делать назначения только в рамках вашей собственной области практик и клинической специальности (*КДБ-высокое*).
- Специалисты, делающие назначения, должны выполнять и продолжать выполнять требования НСРС, CSP и своего Траста Национальной системы здравоохранения для гарантии того, что они делают назначения безопасно и с разрешения группы специалистов разного профиля, оказывающих помощь пациентам с МВ, и Траста Национальной системы здравоохранения (*КДБ-высокое*).
- Физиотерапевты, работающие как специалисты, делающие не медицинские назначения, должны быть способны продемонстрировать, как и они выполняют единые рамки компетенции для всех специалистов, делающих назначения, опубликованные Национальным центром назначений (2012) (*КДБ - высокое*).
- Вы должны иметь адекватное личное страхование на случай судебного преследования, охватывающее вашу практику назначений (охватываемую членством в CSP или альтернативой), и ваша практика должна быть утверждена вашим Трастом национальной системы здравоохранения (что может потребовать дополнения к вашей квалификационной характеристике) (*КДБ-высокое*).

# 14. Комплементарные методы лечения

Комплементарная терапия и альтернативная медицина представляют собой термины, часто используемые для описания средств, находящихся вне традиционной медицины. Средства комплементарной терапии (СКТ) все более широко применяются в области лечения МВ по множеству причин, включающих ослабление боли, улучшение осанки, физической подготовленности и релаксацию. Доказательная база, касающаяся применения средств комплементарной терапии при МВ, является ограниченной, и поэтому для цели настоящего руководства во все центры оказания медицинской помощи взрослым и детям, страдающим МВ, в Великобритании была направлена анкета, и было получено 39 ответов. Из этих 39 центров 24 заявили, что СКТ включены в оказание помощи лицам, страдающим МВ, и применяются физиотерапевтом, сторонним «специалистом по комплементарной терапии» или другим членом группы, включающей разных специалистов. Некоторые из наиболее широко используемых средств, описанных в этой связи, включают иглотерапию, ароматерапию, арт-терапию, массаж, музыкотерапию, пилатес, рефлексологию, методики релаксации, пение, тайчи и йогу. Сообщают, что соляные пещеры/ соляные лампы (галотерапия) в настоящее время не используются группами специалистов, оказывающими медицинскую помощь лицам, страдающим МВ, однако, имеются данные, что они представляют интерес для пациентов.

Хотя могут существовать данные, обосновывающие применение некоторых СКТ в популяции, не страдающей МВ, исследования, касающиеся использования многих из этих средств у лиц с МВ, ограничены, и имеются недостаточные подтверждения в пользу или против применения средств комплементарной терапии при этом заболевании. Многие физиотерапевты интересуются СКТ, и некоторые способны составлять основной момент при обучении на уровне студентов при наличии дальнейших курсов, нацеленных на опытных физиотерапевтов.

В задачу настоящего руководства не входит представление полного систематического обзора всех СКТ, однако некоторые рекомендации представлены ниже.

## 14.1. Иглоотерапия

Хотя имеются недостаточные достоверные данные, подтверждающие рекомендацию применять иглотерапию при заболеваниях органов дыхания, иглотерапия в течение тысячелетий является неотъемлемой частью традиционной китайской медицины (ТКМ).<sup>417</sup> Поэтому это может отражать то, что имеющиеся опубликованные клинические испытания по иглотерапии имеют неудовлетворительный дизайн и недостаточную мощность, главным образом, частично вследствие трудности разработки дизайна исследования с соответствующим контролем. Однако иглотерапия все более широко применяется при заболеваниях органов дыхания, имеется все больше эпизодических данных о том, что пациенты запрашивают проведение иглотерапии как лечебного средства.<sup>418-420</sup> ТКМ обеспечивает целостный подход при формировании индивидуальной стратегии лечения.

Учитывая полноту паттерна болезнь-процесс при МВ, акупунктурные точки выбираются для регулирования и укрепления пораженных болезнью «органов», а также даются рекомендации по изменению диеты и образа жизни.<sup>418</sup>

В 2010 г. Carrolan et. al.<sup>417</sup> составили карты лечения взрослых, страдающих МВ, физиотерапевтами, применяющими иглотерапию. В четырех центрах оказания медицинской помощи взрослым, страдающим МВ, физиотерапевты проводили лечение методом иглотерапии, при этом наиболее часто проводилось лечение боли в спине, одышки, головных болей, боли в суставах, тревоги, боли в области пазух и плевральной боли в грудной клетке. В других исследованиях выявлено аналогичное улучшение, включая качество жизни, физическую выносливость и снижение балльных оценок тревоги и одышки.<sup>419-422</sup>

Кроме того, сообщалось, что «иглотерапия не применяется широко в центрах оказания медицинской помощи взрослым, страдающим МВ, в Великобритании, главным образом, вследствие отсутствия подготовленных специалистов для предоставления услуги».

Поэтому это потребовало бы дополнительного финансирования для подготовки большего числа физиотерапевтов в области применения иглотерапии западного типа. Некоторые центры обеспечивают индивидуальное финансирование иглорефлексотерапевтов, которые находятся вне рамок Национальной службы здравоохранения (NHS), но это невыполнимо как общая рекомендация, поскольку финансирование варьирует в разных центрах. Интересно то, что исследование Carrolan<sup>417</sup> показывает, что из опрошенных респондентов-физиотерапевтов, 71% полагал, что лечение методом иглотерапии скорее должно проводиться физиотерапевтом, имеющим подготовку по иглотерапии, а не полностью квалифицированным специалистом по иглотерапии.

### Индикаторы доброкачественной практики

Рассмотрите вопрос о привлечении иглорефлексотерапевта, имеющего профессиональную подготовку, в качестве альтернативы при отсутствии физиотерапевта, имеющего квалификацию по иглотерапии - получения рекомендаций зайдите на веб-сайт Британского совета по акупунктуре [www.acupuncture.org.uk](http://www.acupuncture.org.uk)

- Предела по возрасту, когда может проводиться иглотерапия или акупрессура, нет, однако, у детей может наблюдаться более острая реакция на иглотерапию, и поэтому рекомендуется сначала попробовать акупрессуру.
- Многие из имеющихся исследований по иглотерапии являются методологически слабыми, включая малые размеры выборки, отсутствие надлежащего контроля и неудовлетворительный статистический анализ.<sup>420</sup> Все это недостатки, которые также могут быть объяснены тем, что большая часть исследований проводилась в рамках лечения МВ. Хотя результаты нужно рассматривать с осторожностью, следует отметить сообщения пациентов о субъективном улучшении состояния и использовать их для определения необходимости длительного лечения.
- Пациентов с МВ следует лечить индивидуально скорее в соответствии с принципами и паттернами симптомов традиционной китайской медицины, чем общим применением традиционных назначений.
- При отсутствии физиотерапевтов, имеющих подготовку по практике иглотерапии западного типа, пациенты могут быть направлены к полностью квалифицированному специалисту по традиционной китайской медицине, акупунктуре пяти элементов (более подробную информацию можно получить в Британском совете по акупунктуре (БСА) для достижения полного положительного эффекта от этого целостного лечебного подхода.
- Альтернативные средства, такие как иглотерапия, не должны заменять стандартное лечение МВ.
- Пациента с МВ следует поддерживать в желании обсудить применение альтернативных средств с группой специалистов, оказывающих медицинскую помощь при МВ, перед началом терапии.

▪ Для определения положительных эффектов необходимы дальнейшие исследования применения иглотерапии при лечении МВ.

## 14.2. Галотерапия (солевые пещеры / солевые лампы)

В течение веков, особенно в Восточной Европе, люди посещали естественные солевые пещеры по причине целебных свойств воздуха. Галотерапия (ГТ) может проводиться в искусственно созданных «солевых пещерах», которые имитируют условия естественной пещеры путем диспергирования сухих аэрозольных микрочастиц соли. Другие режимы проведения ГТ включают солевые ингаляторы или «соляные трубки».

Предложенные механизмы наблюдаемого положительного лечебного эффекта ГТ включают следующие: повышение мукоцилиарного клиренса; контроль и устранение бактериальных инфекций; стимуляция иммунной системы; и регуляция медиаторов воспаления.

Данные, подтверждающие пользу применения ГТ, ограничены. В одном исследовании изучалась эффективность ГТ с использованием соляных пещер при участии в испытании 139 пациентов с хроническими заболеваниями и органов дыхания, среди которых только 5 страдали МВ.<sup>423</sup> После 10-20 ежедневных процедур продолжительностью 1 час наблюдалось улучшение показателей петли поток-объем и снижение сопротивления бронхов, измеренного методом плетизмографии. В двух исследованиях с меньшей выборкой также показан положительный эффект; шести субъектам, страдающим МВ, было назначено 5 процедур ГТ с использованием соляных пещер (по 45 минут в течение 5 последовательных дней), и при этом отмечалось улучшение функции легких и снижение образования мокроты<sup>(424)</sup>, и у 13 пациентов с МВ не наблюдалось значимого изменения функции легких, но отмечено улучшение оценок индекса одышки по шкале Борга, оценки опросника SNOT-20 и уровня субъективного восприятия здоровья при отсутствии наблюдаемых нежелательных явлений.<sup>425</sup> Хорошо известно, что гипертонический солевой раствор (даже в самой низкой концентрации) может провоцировать бронхоспазм у чувствительных лиц; ни у одного из участников исследования таких симптомов не наблюдалось.<sup>425</sup>

Имеются минимальные свидетельства по оценке эффективности применения солевых ингаляторов ил соляных трубок у пациентов, страдающих МВ. Rabbini et al.<sup>426</sup> исследовали применение солевых ингаляторов у 20 пациентов с бронхоэктазами, не страдающих МВ (ингаляция через ингалятор в течение 25 минут в день в течение 2 месяцев). После двухмесячного курса лечения по показателям функции легких, результатам пробы с ходьбой в течение 6 минут или анкет оценки качества жизни значимого улучшения не наблюдалось. Однако значимых нежелательных эффектов не отмечено.

Данных, указывающих на то, что солевые лампы могут оказывать физиологическое положительное влияние на состояние органов дыхания у пациентов, страдающих МВ, не имеется. Однако сообщений о неблагоприятных побочных эффектах в результате их применения в каких-либо исследованиях, нет. Положительные эффекты на эмоциональное состояние и общее самочувствие, обусловленные солевыми лампами, широко документированы, если не подтверждены научно.<sup>424, 426</sup>

#### Индикаторы доброкачественной практики

- Когда люди обнаруживают интерес к солевой терапии, физиотерапевты должны предлагать ингаляции гипертонического солевого в качестве безопасной и известной альтернативы.
- Данных относительно лечения и контроля инфекции нет, и поэтому физиотерапевты должны давать пациентам соответствующие рекомендации.

#### Рекомендации по исследованиям

- Данные в пользу применения ГТ слабы вследствие неудовлетворительного качества дизайна исследования, методологии и сбора данных. Эксплоративные исследования показали, что ГТ может иметь некоторый положительный эффект у пациентов, страдающих МВ. Однако для возможности получения дополнительной мощности для подтверждения рекомендации о применении необходимы более длительные исследования с большим размером выборки и дизайн рандомизированного контролируемого исследования.

### 14.3. Пилатес

Пилатес представляет собой серию тщательно контролируемых движений, которые нацелены на укрепление тела равномерным образом, с особым акцентом на увеличение силы мышц кора и применение регулируемого дыхания, согласованного по времени с упражнениями. Упражнения пилатес могут проводиться в условиях 1:1 или в группе и выполняются на мате или с использованием специального оборудования. Предполагаемые положительные эффекты пилатеса включают улучшение восприятия собственного тела, коррекции позы, тонуса, силы и гибкости. Принцип пилатеса (построение силы мышц кора) используется в традиционной физиотерапии в течение десятилетий, и многие физиотерапевты в настоящее время используют упражнения на основе пилатеса в своей собственной клинической практике наряду с другими методиками для лечения боли в нижней части спины и неврологических заболеваний. При обзоре литературы не выявлено испытаний, в которых оцениваются положительные эффекты чисто занятий пилатесом у лиц, страдающих МВ; однако 9 из 39 центров, которые ответили на анкету относительно СКТ, сообщили, что они используют пилатес в своей клинической практике и находят его оказывающим положительный эффект на осанку, физическую форму, уменьшение мышечно-скелетной боли, очищение дыхательных путей, регулирование дыхания и релаксацию.

#### Индикаторы доброкачественной практики

- Пилатес может рассматриваться при лечении лиц, страдающих МВ, и являться подходящим при любой тяжести болезни; однако важно то, чтобы пациент нашел квалифицированного инструктора, который способен адаптировать класс к индивидуальным потребностям.

### Рекомендации по исследованиям

Необходимы исследования для оценки эффективности пилатеса при лечении лиц, страдающих МВ.

### 14.4. Методики релаксации (включая массаж, ароматерапию и рефлексологию)

В недавнем Кокрейновском обзоре<sup>428</sup> рассматривалось влияние психологических вмешательств, которые в значительной степени касались приверженности лечению, эмоциональной и социальной адаптации и качества жизни, об условленного состоянием здоровья. В то время как отсутствуют конкретные рекомендации, имеются некоторые свидетельства того, что поведенческие вмешательства, нацеленные на конкретные симптомы и поведение, связанные с болезнью, могут работать. В этой области четко существует некоторый мультидисциплинарный переход, при этом многие члены мультидисциплинарной группы имеют соответствующую подготовку по аспектам релаксации, когнитивно-поведенческой терапии и массажа.

Массаж используется как лечебное средство в течение тысячелетий благодаря своим положительным эффектам, таким как улучшение кровообращения, уменьшение некоторых форм отека и ослабление мышечно-скелетной боли и напряжения.<sup>429</sup> Также документированы кратковременные положительные эффекты массажа и физиотерапии мышечно-скелетных расстройств в виде ослабления боли у взрослых, страдающих МВ,<sup>432</sup> но необходимы более длительные, крупно масштабные исследования. Массажем могут быть ослаблены частые симптомы хронической болезни, такие как тревога и депрессия.<sup>429</sup> В небольшом рандомизированном клиническом испытании с участием детей, страдающих МВ, отмечено субъективное улучшение и по уровням тревоги, и по настроению родителей и детей, при применении терапии массажем, проводимым родителями.<sup>430</sup> По результатам проведенного в стационаре анкетирования взрослых, страдающих МВ, сообщалось об интенсивном применении СКТ, таких как массаж, и пациенты выражали значимость этих методов:<sup>431</sup> это исследование представлено только в форме реферата. Положительные эффекты терапии массажем документированы, но необходимо учитывать противопоказания, и массаж не следует проводить в области отека с образованием ямки при надавливании, зонах нарушенной целостности ткани и переломов. Следует проявлять осторожность у пациентов с увеличенным временем кровотечения.<sup>429</sup> Применение массажа в сочетании с ароматерапией (терапевтическое использование ароматических эфирных масел, полученных из растений, в комбинации с массажем для способствования достижению физического и психологического благополучия) при МВ документировано ограниченно и в настоящее время только упоминается в предварительных исследованиях в форме реферата; субъективно все 6 взрослых пациентов, страдающих МВ, сообщили об уменьшении тревоги и возможном облегчении очищения дыхательных путей.<sup>433</sup>

Было установлено, что исследования по применению рефлексологии (системы массирования конкретных зон на стопе или иногда кисти для способствования излечиванию или уменьшению стресса в других частях тела) при муковисцидозе отсутствуют, таким образом, рекомендаций нет.

Установлено, что исследования по применению арт-терапии (формы психотерапии, включающей стимулирование свободного самовыражения путем живописи, рисования или моделирования, используемой в качестве лечебной или диагностической деятельности - определение может варьировать) при МВ отсутствуют, поэтому рекомендаций нет.

## Индикаторы доброкачественной практики

- Рассмотрение вопроса о проведении терапии массажем для ослабления мышечно-скелетной боли.
- Рассмотрение вопроса о проведении терапии массажем для уменьшения тревоги у родителей и пациентов с МВ.
- Следует учитывать противопоказания для терапии массажем.
- Группы специалистов, оказывающих помощь при МВ, должны рассмотреть, кто занимает руководящее положение в отношении внедрения методик релаксации и кто может осуществлять их в рамках группы так, чтобы имел место согласованный и последовательный подход.

## Рекомендации по исследованиям

- Отсутствие испытаний и данных высокой мощности касательно массажа/масса в сочетании с ароматерапией и его применения при лечении пациентов с МВ показывает необходимость дальнейших областей для исследований надлежащего качества. Для того, чтобы рекомендовать какую-либо конкретную частоту, тип или длительность терапии массажем относительно другой, данные недостаточны.

## 14.5. Пение

Многие семьи считают пение хорошей формой лечения детей, страдающих МВ. В Кокрейновском обзоре в 2014 г. сообщалось о том, что имеется недостаточно свидетельств для того, чтобы рекомендовать пение в качестве эффективного дополнительного лечебного средства у лиц с МВ, но что участие следует стимулировать, но оно не должно заменять современных методов.<sup>435</sup> Более недавно в Шотландии в проекте Дыхательный цикл оценивались положительные эффекты классических методик пения и регулирования дыхания на состояние дыхательной системы у взрослых с МВ. Это было предварительное исследование, завершённое только 14 пациентами, что сделало трудным определить статистически значимое улучшение, однако улучшение наблюдалось в отношении вдохов и выдохов во время физической нагрузки, ОФВ<sub>1</sub> и индекса клиренса легких.<sup>436</sup>

## 14.6. Тайчи

Тайчи представляет собой китайскую форму медитативного движения, которое сочетает медленные, хореографические движения с глубоким дыханием и повышенным осознанием. Исследования показывают, что тайчи может улучшать физическое и эмоциональное благополучие при различных хронических состояниях, включая артрит, низкую плотность костей, заболевание сердца, гипертонию и нарушения сна; и положительные эффекты включают увеличение силы мышц, повышение гибкости, уменьшение боли и улучшение равновесия и слабые аэробные положительные эффекты (в зависимости от скорости и объема движений). Однако до настоящего времени в популяции пациентов с МВ проведено только одно исследование.<sup>437</sup> Эта работа являлась исследованием осуществимости с небольшой выборкой (n=7), которое показало отсутствие нежелательных эффектов и позволило предположить, что тайчи может уменьшить влияние лечения при МВ, ослабить симптомы со стороны органов дыхания, улучшить самоэффективность и сон. Рекомендации по исследованиям

## Рекомендации по исследованиям

- При МВ в будущем<sup>437</sup> необходимы и проводятся в настоящее время рандомизированные контролируемые испытания большей мощности с надлежащим дизайном и альтернативными конечными показателями, такими как качество жизни и балльная оценка симптомов.

## 14.7. Йога

Йога представляет собой древнюю практику ум-тело, которая имеет свои истоки в долине Индус. Физическая практика йоги (известная как Хатха йога) является только одним элементом того, что составляет йогу, но это то, что обычно признается как йога на Западе и что обсуждается здесь. Йога сочетает дыхательные упражнения (пранаяма), физические позы (асаны) и методики релаксации/повышенного осознания.

Хотя накапливается все больше данных касательно применения йоги в популяции субъектов, не страдающих МВ, в настоящее время опубликованные исследования по оценке ее эффективности при МВ отсутствуют. Два предварительных исследования, представленных в форме рефератов, показали, что йога является безопасной и переносимой для подростков и молодых людей, страдающих МВ,<sup>438</sup> и может приводить к улучшению осанки, экскурсии стенки грудной клетки, эффективности работы мышц нижних конечностей и самовосприятия веса тела<sup>439</sup>. Пять из 39 центров, которые ответили на нашу анкету, включают йогу в свою клиническую практику; сообщаемые положительные эффекты включают ослабление боли в нижней части спины, уменьшение грудного кифоза, недержания мочи при напряжении, облегчение очищения дыхательных путей, улучшение образа тела, восприятия собственного тела, восприятия дыхания, функционального состояния сердечно-сосудистой системы, уменьшение тревоги, улучшение сна и ощущения контроля болезни.

Существует широкий спектр различных типов практик йоги, включая следующие: Анусара, Аштанга, Бикрам, Айенгара, Дживамукти, Кундалини, Восстановительная, Виньяса, Инь и т.д. Практики могут варьироваться по последовательности, асанам, использованию опор, длительности выдерживания поз, температуре помещения и философской базисной точке.

## Индикаторы доброкачественной практики

- При назначении йоги для укрепления, гибкости и/или улучшения функционального состояния сердечно-сосудистой системы следует рассмотреть частоту, интенсивность, тип и длительность практики йоги. Например, практика йоги может быть более полезной, если класс концентрируется на корректировке, и позы имеют положительный эффект в течение большего времени (например, Айенгара).
- Горячая йога может нести риск инфекции и обезвоживания вследствие влажности и температуры в помещении.
- Пациенты должны быть осторожны/избегать поз с опущенной головой (инверсий) вследствие риска гастроэзофагеального рефлюкса. Пациент должен информировать инструктора так, чтобы практика могла быть модифицирована соответственно.

- Пациенты с низкой минеральной плотностью костей должны избегать согнутых поз с несением веса тела, таких как халасана (плаг).
- В идеале, занятия йогой один на один являются предпочтительными так, чтобы практика йоги могла быть подобрана индивидуально.

### **Рекомендации по исследованиям**

- Рандомизированные научно-исследовательские испытания высокой мощности с целью оценки целостных положительных эффектов на здоровье и благополучие.

## **14.8. Другие средства комплементарной терапии**

Существует много других областей, которые попадают в сферу средств комплементарной терапии, и те, которые включены в настоящее руководство, не являются исчерпывающими. Стоит заметить, что по данным нашего анкетирования центров оказания помощи пациентам, страдающим МВ, в целом, СКТ положительно оцениваются пациентами, однако финансирование и наличие персонала находятся среди факторов, ограничивающих оказание такой помощи. Представляется, что стандартизированные конечные показатели отсутствуют. В будущем необходимы рандомизированные клинические испытания достаточной мощности, с надлежащим дизайном и точной зарегистрированной методологией.

Хотя СКТ считаются полезным дополнением к стандартным средствам для оказания целостной медицинской помощи при МВ, следует признать, что стандартные средства лечения не должны отменяться или изменяться без подробной консультации с группой специалистов, оказывающих помощь при МВ. Физиотерапевтам также рекомендуется учитывать любые потенциальные риски для пациента, если они решают начать применение средств комплементарной терапии, например, возможность контроля инфекции в соляных пещерах, и риски, связанные с остеопорозом и йогой, как указано выше. Также стоит отметить, что специалисты по альтернативной терапии, хотя и являются специалистами в своих выбранных областях, могут не иметь строгих регламентов и клинического руководства, которые определяют рамки работы зарегистрированных физиотерапевтов, и могут обладать малым опытом работы со сложностями МВ.

## 15.0 Литература

1. Kavanagh BP. The GRADE System for Rating Clinical Guidelines 2009. PLoS Med 6(9): e1000094. doi:10.1371/journal.pmed.1000094.
2. Petrie GJ et al. on and behalf of the Scottish Intercollegiate Guidelines Network. Clinical guidelines criteria for appraisal for national use. Edinburgh, Royal College of Physicians, 1995.
3. Greenhalgh J et al. Reviewing and selecting outcome measures for use in routine practice. J Eval Clin Pract. 1998 Nov; 4(4):339-50.
4. Cystic Fibrosis Trust. Strategic Review 'Project Life' 2000. Cystic Fibrosis Trust, Bromley, Kent, UK.
5. Prasad SA et al. Finding the evidence to support airway clearance in CF Disability and Rehabilitation 1998; 20 (6/7): 235-246.
6. Main E. What is the best airway clearance technique in CF Paediatric respiratory reviews 2013;14(1); 10-12.
7. 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(8). 701-702.
8. Cunningham S. What you don't know can't hurt you; early asymptomatic lung disease in CF. Thorax 2012; 67:849-850.
9. Main E et al. Evaluation of lung clearance index as an outcome measure for airway clearance intervention studies. J Cyst Fibrosis 2004 ; abstract 334.
10. Prasad SA et al. Clinical Guidance for the Physiotherapy Management of Screened Infants with Cystic Fibrosis. ACPCF Physiotherapy Guidance Paper no. 4 2008.
11. Horsley A . Lung Clearance Index in the assessment of airways disease. Respiratory Medicine 2009, 103, 793-799.
12. Mcllwaine MP et al. Long-term multicentre randomised controlled study of high frequency chest wall oscillation versus positive expiratory pressure mask in cystic fibrosis. Thorax 2013; 68(8):746-51.
13. Bradley JM et al. Evidence for physical therapies (airway clearance and physical training) in CF: An overview of five Cochrane systematic reviews. Respiratory Medicine 2006; 100:191-201.
14. Mcllwaine M et al. Positive expiratory pressure physiotherapy for airway clearance in people with cystic fibrosis. Cochrane Database of Systematic Reviews 2015, Issue 6. Art. No.: CD003147. DOI: 10.1002/14651858.CD003147.pub4.
15. Morrison L et al. Oscillating devices for airway clearance in people with cystic fibrosis. Cochrane Database of Systematic Reviews 2014, Issue 7. Art. No.: CD006842. DOI: 10.1002/14651858.CD006842.pub3.
16. Main E et al. Conventional chest physiotherapy compared to other airway clearance techniques for cystic fibrosis. Cochrane Database of Systematic Reviews 2005, Issue 1. Art. No.: CD002011. DOI: 10.1002/14651858.CD002011.pub2.
17. Wilson LM et al. Airway clearance techniques for cystic fibrosis: an overview of Cochrane systematic reviews. Cochrane Database of Systematic Reviews 2014, Issue 8. Art. No.: CD011231. DOI:10.1002/14651858.CD011231.
18. Warnock L et al. Chest physiotherapy compared to no chest physiotherapy for cystic fibrosis. Cochrane Database of Systematic Reviews 2013, Issue 9. Art. No.: CD001401. DOI: 10.1002/14651858.CD001401.pub2.
19. Mckoy NA et al. Active cycle of breathing technique for cystic fibrosis. Cochrane Database of Systematic Reviews 2012, Issue 12. Art. No.: CD007862. DOI: 10.1002/14651858.CD007862.pub3.
20. McCormack P et al. A systematic Cochrane review of autogenic drainage for airways clearance in cystic fibrosis (Abstract) 2015 Pediatr Pulmonol S41,474.
21. Hebestreit H et al. for the European Cystic Fibrosis Exercise Working Group. Respiration Vol. 90, No. 4, 2015.
22. Barker MA et al. Exercise testing and training in German CF Centres. Pediatr Pulmonol 2004; 37:351-355.
23. Rogers D et al. Exercise testing in children with cystic fibrosis. J R Soc Med 2003; 96 (Suppl 43):23-29.
24. Stevens D et al. Exercise testing and training with the young cystic fibrosis patient. J Sports Sci Med 2007; 6:286-291.
25. Bradley J et al. Physical activity in cystic fibrosis: A position statement. J Cyst Fibrosis, 2015, currently in press, but open access.
26. Stevens D et al. A survey of exercise testing and training in UK cystic fibrosis clinics. J Cyst Fibrosis 2010; 9:302-306.
27. Mussaffi H et al. Induced sputum in the very young: a new key to infection and inflammation. Chest 2008; 133(1):176-182.
28. Sagel SD et al. Airway inflammation in children with cystic fibrosis and healthy children assessed by sputum induction. American Journal of Respiratory & Critical Care Medicine 2001; 15; 164:1425-1431.
29. Blau H et al. Induced sputum compared to bronchoalveolar lavage in young, non-expectorating cystic fibrosis children. J Cyst Fibrosis 2014; 13(1): 106-110.
30. Suri R et al. Safety and use of sputum induction in children with cystic fibrosis. Pediatr.Pulmonol 2003; 35(4):309-313.



31. Gershman NH et al. Fractional analysis of sequential induced sputum samples during sputum induction: evidence that different lung compartments are sampled at different time points. *J Allergy Clin Immunol* 1999; 104(2):322-8.
32. Nocker RE et al. Induced sputum and bronchoalveolar lavage as tools for evaluating the effects of inhaled corticosteroids in patients with asthma. *J Lab Clin Med* 2000; 136 (1); 39-49.
33. Aitken ML et al. Analysis of sequential aliquots of hypertonic saline solution-induced sputum from clinically stable patients with cystic fibrosis. *Chest* 2003; 03; 123(3):792-799.
34. Ahmed B et al. How to use: bacterial cultures in diagnosing lower respiratory tract infections in cystic fibrosis. *Archives of Disease in Childhood Education & Practice* 2014; 99(5):181-187.
35. Henig NR et al. Sputum Induction as a research tool for sampling the airways. *Thorax* 2001;56:306-311.
36. Alexis NE et al. Induced Sputum Derives from the Central Airways. Confirmation Using a Radiolabeled Aerosol Bolus Delivery Technique. *Am J Respir Crit Care Med* 2001; 164, 1964-1970.
37. Al-Saleh S, et al. Sputum Induction in Routine Clinical Care of Children with Cystic Fibrosis. *J Pediatr* 2010 157(6):1006-11.
38. Ordonez CL et al. Variability of markers of inflammation and infection in induced sputum in children with cystic fibrosis. *J.Pediatr* 2004; 145(5):689-692.
39. Zsoka W et al. 2013. Induced sputum analysis: step by step. *ERS*. DOI: 10.1183/20734735.042912.
40. NSW TB- Sputum Induction Guidelines. 2013. <http://www.health.nsw.gov.au/infections/tuberculosis/Pages/tb-sputum-induction-guidelines.aspx>
41. Ho et al. Clinical Value of Obtaining Sputum and Cough Swab Samples Following Inhaled Hypertonic Saline in Children with Cystic Fibrosis. *Pediatr Pulmonol* 2004; 38:82-87.
42. Rodwell LT et al. Airway responsiveness to hyperosmolar saline challenge in cystic fibrosis: a pilot study. *Pediatr Pulmonol*. 1996 May; 21(5): 282-9.
43. Kelly MG et al. Comparison of sputum induction using high-output and low-output ultrasonic nebulizers in normal subjects and patients with COPD. *Chest* 2002; 09; 122(3):955-959.
44. Davidson WJ et al. Identification and validation of nebulized aerosol devices for sputum induction. *Canadian Respiratory Journal* 2014; 21(2):101-106.
45. Robinson M et al. Effect of increasing doses of hypertonic saline on mucociliary clearance in patients with cystic fibrosis. *Thorax* 1997; 52 (10); 900-903.
46. Araujo L et al. Induced sputum in children: success determinants, safety, and cell profiles. *Journal of Investigational Allergology & Clinical Immunology* 2011; 21(3):216-221.
47. De Boeck K et al. Sputum Induction in young cystic fibrosis patients. *Eur Respir J* 2000; 16 (1):914.
48. Reinhardt N et al. Cellular profiles of induced sputum in children with stable cystic fibrosis: comparison with BAL. *Eur Respir J* 2003; 22: 497-502.
49. Simonds AK et al. Evaluation of droplet dispersion during non-invasive ventilation, oxygen therapy, nebuliser treatment and chest physiotherapy in clinical practice: implications for management of pandemic influenza and other airborne infections. *Health Technology Assessment* 14 2010:46.131-172.
50. Knibbs LD et al. Viability of *Pseudomonas aeruginosa* in cough aerosols generated by persons with cystic fibrosis. *Thorax* 2014; 69(8):740-5.
51. Bryant JM et al. Whole -Genome sequencing to establish relapse or re- infection with *Mycobacterium tuberculosis*: a retrospective observational study. *The Lancet Respiratory Medicine* 2013; 1(10); 786-792.
52. Borg G et al. The reliability and validity of a physical work test. *Acta Physiol Scan* 1962; 55:353-61.
53. Easton RG et al. Reliability of ratings of perceived effort regulation of exercise intensity. *British Journal of Sports Medicine* 1988; 22(4);153-5.
54. Cullen D et al. Clinical utility of measures of breathlessness. *Respiratory Care* 2002; 47(9):986-93.
55. Prasad SA et al. Fifteen-Count Breathlessness Score: An Objective Measure for Children. *Pediatr Pulmonol* 2000; 30:56-62.
56. Barnai M et al. Relationship between breath-hold time and physical performance in patients with Cystic Fibrosis. *European journal of Applied Physiology* 2005; 95:172-8.
57. Orenstein DM et al. Measuring Ease of Breathing in Young Patients with Cystic Fibrosis. *Pediatr Pulmonol* 2002; 34:473-7.
58. Paranjape SM et al. Use of the modified shuttle walk test in children hospitalized for cystic fibrosis pulmonary exacerbations. *Pediatr Pulmonol* 2011; vol./is. 46/(354-355), 8755-6863.
59. Holden HJ et al. The development and validation of the incremental step test (IST) in children with cystic fibrosis (CF). *J Cyst Fibrosis* 2010; 9/(S69), 1569-1993.
60. Pike S E. Effect of intravenous antibiotics on exercise tolerance (3-min step test)) in cystic fibrosis. *Pediatr Pulmonol* 2001; 32,.1: 38-43, 8755-6863.

61. Balfour-Lynn, IM et al. Step in the right direction: assessing exercise tolerance in cystic fibrosis. *Pediatr Pulmonol* 1998; 25, 4: 278-284.
62. Horne R 2005. Concordance, adherence and compliance in medicine taking. Report for the National Co-ordinating Centre for NHS Service Delivery and Organisation R & D (NCCSDO).
63. Royal Pharmaceutical Society of Great Britain and Merck Sharpe and Dohme. Partnership in medicine taking: A consultative document. London: Royal Pharmaceutical Society of Great Britain and Merck Sharpe and Dohme 1996.
64. World Health Organization. *Adherence to Long-Term Therapies: Evidence for Action*. 2003.
65. Halfhide C et al. Inhaled bronchodilators for cystic fibrosis. *Cochrane Database of Syst Rev* 2005; 4: CD003428.
66. Sawicki GS et al. High treatment burden in adults with Cystic Fibrosis: challenges to disease selfmanagement. *J Cyst Fibrosis* 2009; 8:91-96.
67. Dodd ME et al. Understanding non-compliance with treatment in adults with Cystic Fibrosis. *J R Soc Med* 2000; 93(suppl38):2-8.
68. Quittner AL et al. Evidence-based assessment of adherence to medical treatments in pediatric psychology. *J Pediatr Psychol* 2008; 33(9):916-936.
69. Goldbeck L et al. 2014. Psychological interventions for individuals with cystic fibrosis and their families. *Cochrane Database of Systematic Reviews* 2014, *Issue 6*. Art. No.: CD003148. DOI: 10.1002/14651858.CD003148.pub3.
70. Levers C E et al. Knowledge of physician prescriptions and adherence to treatment among children with cystic fibrosis and their mothers. *Journal of Developmental and Behavioural Pediatrics* 1999; 2, 335-343.
71. Modi AC et al. A multi-method assessment of treatment adherence for children with cystic fibrosis. *J Cyst Fibrosis* 2006; 5(3):177-185.
72. Czajkowski DR et al. Medical compliance and coping with cystic fibrosis. *Journal of Child Psychology & Psychiatry* 1987. 28(2):311-9.
73. Bucks RS et al. Adherence to treatment in adolescents with cystic fibrosis: the role of illness perceptions and treatment beliefs. *Journal of Pediatric Psychology* 2009; 34:893-902.
74. Abbott J et al. Ways of coping with cystic fibrosis: implications for treatment adherence. *Disability and Rehabilitation* 2001; 23 (8). pp. 315-324.
75. Smith BA et al. Depressive symptoms in children with cystic fibrosis and parents and its effects on adherence to airway clearance. *Pediatr Pulmonol* 2010.; 45(8): 756-63.
76. Abbott J et al. Treatment compliance in adults with cystic fibrosis. *Thorax* 1994; 49: (2):115-120.
77. Conway SP et al. Compliance with treatment in adult patients with cystic fibrosis. *Thorax* 1996; 51(1): 29-33.
78. Zindani GN et al. Adherence to treatment in children and adolescent patients with cystic fibrosis. *Journal of Adolescence Health* 2006; 38, 13-17.
79. Myers LB et al. Adherence to chest physiotherapy in adults with cystic fibrosis. *Journal of Health Psychology* 2006; 11,915-926.
80. Shakkottai A et al. Adherence to Medications in Cystic Fibrosis Patients: A Five-Year Retrospective Analysis. *American journal of respiratory and critical care medicine* 2014; 189, A5530: D25.
81. Arias Llorente RP et al. Treatment compliance in children and adults with cystic fibrosis. *J Cyst Fibrosis* 2008.;7(5):359-67.
82. O'Donohoe R et al. Adherence of Subjects with Cystic Fibrosis to Their Home Program: A Systematic Review. *Respiratory care* 2014; 59 (11).
83. Hoo ZH et al. Feasibility study to objectively measure airway clearance technique in cystic fibrosis. *J Cyst Fibrosis* 2014; 13, S30.
84. Schneiderman-Walker J et al. A randomized controlled trial of a 3-year home exercise program in cystic fibrosis. *Journal of Pediatrics* 2000.; 136:304-310.
85. Abbott J et al. Treatment Compliance in Adults with Cystic-Fibrosis. *Thorax* 1994; 49:115-120.
86. Moorcroft AJ et al. Individualised unsupervised exercise training in adults with cystic fibrosis: a 1 year randomised controlled trial. *Thorax* 2004; 59:1074-1080.
87. Moorcroft AJ et al. Exercise limitations and training for patients with cystic fibrosis *Journal: Disability and Rehabilitation - DISABIL REHABIL* 1998; 20, 6-7: 47-253.
88. Orenstein D.M. et al. Update on the role of exercise in cystic fibrosis. *Curr Opin in Pulm Med*. 2005; 11:519523.
89. Prasad S.A. et al. Factors that influence adherence to exercise and their effectiveness: Application to cystic fibrosis. *Pediatr Pulmonol* 2002; 34: 66-72.
90. Abbott J et al. Health perceptions and treatment adherence in adults with cystic fibrosis. *Thorax* 1996; 51(12):1233-1238.
91. McNamara P et al. Open adherence monitoring using routine data download from an adaptive aerosol delivery nebuliser in children with cystic fibrosis. *J Cyst Fibrosis* 2009; 8(4):258-63.

92. Latchford G et al. Adherence to nebulised antibiotics in cystic fibrosis. Patient education and counselling 2009; 75:141-144.
93. Daniels T et al. Accurate assessment of adherence: self-report and clinician report vs. electronic monitoring of nebulizer's. Chest 2011; 140(2):425-32.
94. Kettler L et al. Determinants of adherence in adults with cystic fibrosis. Thorax 2002; 57:459-464.
95. Jones S et al. Interventions for improving adherence to treatment in cystic fibrosis (Protocol). Cochrane Database of Systematic Reviews 2015, Issue 4. Art. No.: CD011665. DOI: 10.1002/14651858.CD011665.
96. Savage E et al. Self-management education for cystic fibrosis. Cochrane Database of Systematic Reviews 2014, Issue 9. Art. No.: CD007641. DOI: 10.1002/14651858.CD007641.pub3.
97. Cottrell CK et al. The development and evaluation of a self-management program for cystic fibrosis. Pediatric Asthma, Allergy & Immunology 1996; 10(3):109-18.
98. Downs JA et al. Benefits of an education programme on the self-management of aerosol and airway clearance treatments for children with cystic fibrosis. Chronic Respiratory Diseases 2006; 3(1):19-27.
99. Bernard RS et al. A token economy for exercise adherence in pediatric cystic fibrosis: a single-subject analysis. J Pediatr Psychol 2009.; 34(4):354-65.
100. Pisi G et al. Airway Clearance in cystic fibrosis patients. Acta Biomed 2009; 80:102-106.
101. Daniels. T. Physiotherapeutic management strategies for the treatment of cystic fibrosis in adults. J Multidiscip Healthc 2010; 19; 3:201-12.
102. McIlwaine M. Chest physical therapy, breathing techniques and exercise in children with CF. Paediatric Respiratory Reviews 2007; 8:8-16.
103. Flores. JS et al. Adherence to airway clearance therapies by adult cystic fibrosis patients. Respiratory Care 2013; 58:2; 279-285.
104. McIlwaine MP et al. Physiotherapy and cystic fibrosis: what is the evidence base? Curr Opin Pulm Med 2014; 20:613-617.
105. International Physiotherapy Group for Cystic Fibrosis. Physiotherapy in the treatment of Cystic Fibrosis. 2009 ([https://www.ecfs.eu/ipg\\_cf/booklet](https://www.ecfs.eu/ipg_cf/booklet)) International Physiotherapy Group - The Blue Booklet.
106. Pryor JA et al. Evaluation of the forced expiration technique as an adjunct to postural drainage in the treatment of cystic fibrosis. Br med J 1979; 2: 417-8.
107. Wilson GE et al. A comparison of traditional chest physiotherapy with the active cycle of breathing in patients with chronic suppurative lung disease. European Respir J 1995; 8: (Suppl 19): 171S.
108. Webber BA et al. Effects of postural drainage incorporating the forced expiration technique, on pulmonary function in cystic fibrosis. Br J of Dis Chest 1986; 80: 353-9.
109. Pryor JA et al. Effect of chest physiotherapy on oxygen saturation in patients with cystic fibrosis. Thorax 1990; 45: 77.
110. Pryor JA et al. The Flutter VRP1 as an adjunct to chest physiotherapy in cystic fibrosis. Respir Med 1994; 88:677-81.
111. Hofmeyr JL et al. Evaluation of positive expiratory pressure as an adjunct to chest physiotherapy in the treatment of cystic fibrosis. Thorax 1986; 41: 951-4.
112. Pike SE et al. Comparison of Flutter VRP1 and forced expirations with active cycle of breathing techniques in subjects with cystic fibrosis. Netherlands J of Med 1999 ; 54: S55-6.
113. Osman LP et al. Short-term comparative study of high frequency chest wall oscillation and European airway clearance techniques in patients with cystic fibrosis. Thorax 2010; 65:196-200.
114. Pryor JA et al. Beyond postural drainage and percussion: Airway clearance in people with cystic fibrosis. J Cyst Fibrosis 2010; 9:187-192.
115. McIlwaine M et al. Long-term comparative trial of two different physiotherapy techniques; postural drainage with percussion and autogenic drainage, in the treatment of cystic fibrosis. Pediatr Pulmonol 2010; 45(11):1064-9.
116. Dab I et al. The mechanism of autogenic drainage studied with flow volume curves. Monographs of Paediatrics; 1979 10: 50-53.
117. Schoni MH. Autogenic drainage: a modern approach to physiotherapy in cystic fibrosis. Journal of the Royal Society of Medicine 1989; 82 (Suppl.16): 32-37.
118. David A. Autogenic Drainage - the German approach. In: Pryor JA. (ed) Respiratory Care 1991. London, Churchill Livingstone; pp. 65-78.
119. Miller S et al. Chest physiotherapy in cystic fibrosis: a comparative study of autogenic drainage and the active cycle of breathing techniques with postural drainage. Thorax 1995; 50:165-169.
120. Davidson AG et al. Long-term comparative trial of conventional percussion and drainage physiotherapy versus autogenic drainage in CF. Pediatr Pulmonol 1992;14:298.
121. Pflieger A et al. Self-administered chest physiotherapy in cystic fibrosis: a comparative study of high-pressure PEP and autogenic drainage. Lung 1992; 170: 323-330.

122. McIlwaine PM et al. The effect of chest physiotherapy by postural drainage and autogenic drainage on oxygen saturation in cystic fibrosis. *Pediatr Pulmonol* 1991;11:291.
123. Giles DR et al. Short-term Effects of Postural Drainage with Clapping vs. Autogenic Drainage on Oxygen Saturation and Sputum Recovery in Patients With Cystic Fibrosis. *Chest* 1995;108:952-954.
124. App EM et al. Sputum rheology changes in cystic fibrosis lung disease following two different types of physiotherapy: Flutter vs. autogenic drainage. *Chest* 1998; 114:171-7.
125. Lindemann H et al. Autogenic Drainage: efficacy of a simplified method. *Acta Univ Carol Med (Praha)*. 1990; 36(1-4):210-2.
126. Cystic Fibrosis Trust Factsheet - Physiotherapy Treatment: Airway Clearance Techniques Written by S. Ammani Prasad, MCSP, Tamara Orska, MCSP, Kate Ferguson, MCSP, Penny Agent, MCSP and Mary Dodd, FCSP on behalf of the Association of Chartered Physiotherapists in Cystic Fibrosis. June 2007. Found at: [http://www.cftrust.org.uk/aboutcf/publications/factsheets/Airways-clearance-june07-for\\_web.pdf](http://www.cftrust.org.uk/aboutcf/publications/factsheets/Airways-clearance-june07-for_web.pdf)
127. Van Ginderdeuren F et al. Influence of assisted autogenic drainage (AAD) and AAD combined with bouncing on gastro-oesophageal reflux (GOR) in infants under the age of 5 months *J Cystic Fibrosis* 2003; 2 (Suppl 1): A251.
128. Cystic Fibrosis Trust Factsheet - Physiotherapy Treatment for Babies and Toddlers with Cystic Fibrosis. Written by S. Ammani Prasad, MCSP, Research Physiotherapist, Cystic Fibrosis Unit, Great Ormond Street Hospital for Children, London and reviewed by members of the Association of Chartered Physiotherapists in Cystic Fibrosis. May 2007. Found at: [http://www.cftrust.org.uk/aboutcf/publications/factsheets/FS\\_Physio\\_\(Babies\\_\\_toddlers\)\\_-\\_web.pdf](http://www.cftrust.org.uk/aboutcf/publications/factsheets/FS_Physio_(Babies__toddlers)_-_web.pdf)
129. West K et al. Acapella vs. PEP mask therapy: a randomised trial in children with cystic fibrosis during respiratory exacerbation. *Physiotherapy Theory Practice*. 2010; 26:143-9.
130. Prasad SA et al. 1995 Paediatric respiratory care; a guide for physiotherapists and health professionals. Springer Science + Business Media.
131. Darbee JC et al. Physiologic evidence for the Efficacy of Positive Expiratory Pressure as an Airway Clearance Technique in Patients with Cystic Fibrosis. *Physical Therapy*. 2004; 84; 524-537.
132. Braggion C et al. Short-term effects of three chest physiotherapy regimens in patients hospitalized for pulmonary exacerbations of cystic fibrosis: a cross-over study. *Pediatr Pulmonol*. 1995; 19; 16-22.
133. van Winden CM et al. Effects of flutter & PEP mask physiotherapy on symptoms and lung function in children with cystic fibrosis. *Eur Respir Journal*. 1998; 12; 143-147.
134. West K et al. Acapella versus PEP mask therapy; a randomised trial in children with cystic fibrosis during respiratory exacerbation. *Physiotherapy Theory & Practice*. 2010; 26 (3). P 143-149.
135. McIlwaine PM et al. Long-term comparative trial of positive expiratory pressure versus oscillating positive expiratory pressure (flutter) physiotherapy in the treatment of cystic fibrosis. *Journal of Pediatrics*. 2001; 138; 845-850.
136. McIlwaine PM et al. Long-term comparative trial of conventional postural drainage and percussion versus positive expiratory pressure physiotherapy in the treatment of cystic fibrosis. *Journal of Pediatrics*. 1997; 131;570-574.
137. Elkins M et al. Positive expiratory pressure physiotherapy for airway clearance in people with cystic fibrosis. *Cochrane Database of systematic reviews*. 2006; Issue 1. Art No: CD003147 DOI: 10.1002/14651858.CD003147.PUB3.
138. Pryor J et al. 2002 3rd Edition *Physiotherapy for Respiratory and Cardiac Problems: Adults and Paediatrics (Physiotherapy Essentials)*. Churchill Livingstone.
139. Oberwaldner B et al. Forced expirations against a variable resistance: A new chest physiotherapy method in cystic fibrosis. *Pediatr Pulmonol* 1986; 2(6):358-67.
140. Constantini D et al. PEP mask vs. postural drainage in infants a long-term comparative trial, *Paediatr Pulmonol*. 2001; Suppl 22;308.
141. Mestriner RG et al. Optimum design parameters for a therapist-constructed positive-expiratory-pressure therapy bottle device. *Respiratory Care* 2009; 54: 504-8.
142. Newbold ME et al. The flutter device versus The PEP mask in the treatment of adults with Cystic Fibrosis. *Physiotherapy Canada*. 2005; 57. 199-207.
143. Oermann CM et al. Comparison of high-frequency chest wall oscillation and oscillating positive expiratory pressure in the home management of cystic fibrosis: a pilot study. *Pediatr Pulmonol*. 2001; 32 (5); 372-7.
144. Konstan MW et al. Efficacy of the flutter device for airway mucus clearance in patients with cystic fibrosis. *Journal of Pediatrics* 1994; 124 (5 (pt 1): 689-693.
145. Rogers D et al. Physiological principles of airway clearance techniques used in the physiotherapy management of cystic fibrosis. *Current Paediatrics*. 2005; 15 (3); 233-238.

146. Pryor J. Physiotherapy for airway clearance in adults. *European Respiratory Journal*. 1999; 14 (6); 1418-1424.
147. Volsko TA et al. Performance comparison of two oscillatory positive pressure devices: Acapella versus Flutter. *Respiratory Care*. 2003; 48 (2); 124- 130.
148. Orlik T et al. Long-term evaluation of effectiveness for selected chest physiotherapy methods used in the treatment of cystic fibrosis. 2001;24th European CF conference.
149. Warwick WJ et al. The long-term effect of high frequency chest compression therapy on pulmonary complications of CF. *Pediatr Pulmonol* 1991; 11: 265-71.
150. Scherer TA et al. Effect of high-frequency oral airway and chest wall oscillation and conventional chest physical therapy on expectoration in patients with stable cystic fibrosis. *Chest*. 1998; 113(4): 1019-1027.
151. Fainardi V et al. Short-term effects of high-frequency chest compression and positive expiratory pressure in patients with CF. *J Clin Med Res* 2011; 3 (6): 279-284.
152. Arens R et al. Comparison of high-frequency chest compression and conventional chest physiotherapy in hospitalised patients with CF. *American Journal of Resp and Critical Care Medicine* 1994; 150; 4: 1154-7.
153. Phillips GE et al. Comparison of the active cycle of breathing techniques and high frequency oscillation jacket in children with CF. *Pediatr Pulmonol* 2004; 37: 71-5.
154. Varekojis SM et al. A comparison of the therapeutic effectiveness of and preference for postural drainage and percussion, intrapulmonary percussive ventilation, and high-frequency chest wall compression in hospitalized cystic fibrosis patients. *Respiratory Care*. 2003; 48(1): 24-8.
155. Cappelletti LM et al. Short-term effects of three chest physiotherapy regimens on patients with cystic fibrosis hospitalized for a pulmonary exacerbation: a crossover randomized study. 1993; 18th European CF Conference Madrid W9,3.
156. Warwick WJ et al. Comparison of expectorated sputum after manual chest physical therapy and High frequency chest compression.2004; 470-475 *Biomedical Instrumentation and Technology*.
157. Castile R et al. Comparison of three sputum clearance methods in in-patients with cystic fibrosis [abstract]. *Pediatr Pulmonol*. 1998; Suppl 17: 329.
158. Darbee JC et al. Physiological evidence for high-frequency chest wall oscillation and positive expiratory breathing in hospitalised subjects with CF, *Physical Therapy*.2005 Dec; 85 (12): 1278-89.
159. Tecklin JS et al. High frequency chest wall oscillation vs. traditional postural drainage with percussion and vibration in cystic fibrosis - a large, long-term controlled study. *Journal of the Israeli Physical Therapy Society*. 2009; 11 (3): 26.
160. Davies GA et al. The use of high frequency chest wall oscillation during an acute infective pulmonary exacerbation of cystic fibrosis, Publisher: WILEY-BLACKWELL, 2012; Pages: 366-366, ISSN: 8755-6863.
161. Grzincich GL. Short-term effects of high frequency chest compression (HFCC) and positive expiratory pressure (PEP) in adults with cystic fibrosis. *Proceedings of the European Respiratory Society Congress*. 2008 Oct; Berlin 2008; 502S.
162. Stites SW et al. Effect of high-frequency chest wall oscillation on the central and peripheral distribution of aerosolized diethylene triamine penta-acetic acid as compared to standard chest physiotherapy in CF. *Chest*. 2006; 129 (3): 712-717.
163. Oermann CM et al. Validation of an instrument measuring patient satisfaction with chest physiotherapy techniques in CF. *Chest*. 2000; 118(1): 92-97.
164. Modi AC et al. Adherence to airway clearance therapies in patients with cystic fibrosis [abstract]. *J Cyst Fibrosis*. 2006; 5 Suppl: S97.
165. Newhouse PA et al. The intrapulmonary percussive ventilator and flutter device compared to standard chest physiotherapy in patients with cystic fibrosis. *Clinical Pediatrics*. 1998; 37, 7, 427-432.
166. Natale JE et al. Comparison of intrapulmonary percussive ventilation and chest physiotherapy. A pilot study in patients with cystic fibrosis. *Chest*. 1994; 105, 6, 1789-1793.
167. Homnick DN et al. Comparison of effects of an intrapulmonary percussive ventilator to standard aerosol and chest physiotherapy in treatment of cystic fibrosis. *PediatrPulmonol*. 1995; 20, 50-55.
168. McInturff SL et al. Intrapulmonary percussive ventilation (IPV) in the treatment of COPD. (abstract), *Respiratory Care*. 1985; 30, 10, 885.
169. Marks JH et al. Pulmonary function and sputum production in patients with cystic fibrosis: a pilot study comparing the PercussiveTech HD device and standard chest physiotherapy. *Chest*. 2004; 125, 4, 1507-1511.
170. Lorin MI et al. Evaluation of postural drainage by measurement of sputum volume and consistency. *American Journal of Physical Medicine*. 1971; 50: 215-9
171. Button BM et al. Postural drainage in cystic fibrosis: is there a link with gastro-oesophageal reflux? *J Paediatr Child Health*. 1998; 34:330-4.

172. Button BM et al. Chest physiotherapy in infants with cystic fibrosis: to tip or not? A five-year study. *Pediatr Pulmonol.* 2003; 35:208-13.
173. Button BM et al. Gastroesophageal reflux (symptomatic and silent): a potentially significant problem in patients with cystic fibrosis before and after lung transplantation. *J Heart Lung Transplant.* 2005; 24:1522-9.
174. Van der Schans CP et al. Physiotherapy and bronchial mucus transport. *Eur Respir J* 1999; 13: 1477-86.
175. Reisman JJ et al. Role of conventional physiotherapy in cystic fibrosis. *J Pediatr* 1988; 113: 632-36.
176. Thomas J et al. Chest Physiotherapy management of patients with cystic fibrosis. *Am J Resp Crit CareMed* 1995; 151; 846-50.
177. Cecins NM et al. The active cycle of breathing techniques - to tip or not to tip? *Respiratory Medicine* 1999; 93:660-5.
178. Physiotherapy skills: techniques and adjuncts. In: Webber BA, Pryor JA, ed. *Physiotherapy for Respiratory and Cardiac Problems.* London: Churchill Livingstone, 1993; 113-172.
179. Bott J et al. Intermittent Positive Pressure Breathing A Dying Art? *Physiotherapy* 1992; Volume 78, Issue 9, Pages 656-660.
180. Sorenson HM et al. AARC. AARC clinical practice guideline. Intermittent positive pressure breathing--2003 revision & update. *Respir Care.* 2003 May; 48(5):540-6. Pub Med PMID: 12778895.
181. Mainz JG et al. Sinonasal inhalation of dornase alfa administered by vibrating aerosol to cystic fibrosis patients: A double-blind placebo-controlled cross-over trial. *J Cyst Fibrosis*, 2014; 13(4), 461.
182. DiCicco M et al. Efficacy and tolerability of a new nasal spray formulation containing hyaluronate and tobramycin in cystic fibrosis patients with bacterial rhinosinusitis. *J Cystic Fibrosis.* 2014; 13(4), 455.
183. Ferril GR et al. Comparison of radiographic and clinical characteristics of low-risk and high-risk cystic fibrosis genotypes. *Int Forum Allergy Rhinol.* 2014; 4:915-920.
184. Kang SH et al. Chronic rhinosinusitis and nasal polyposis in cystic fibrosis: update on diagnosis and treatment. *Jornal brasileiro de pneumologia*  
: publicação oficial da Sociedade Brasileira de Pneumologia e Tisiologia, Jan 2015; vol. 41, no. 1, p. 65-76.
185. Wilson P et al. Paranasal sinus pathogens in children with cystic fibrosis: Do they relate to lower respiratory tract pathogens and is eradication successful? *J Cyst Fibrosis* 13 (2014) 449-454.
186. Selvadurai HC, et al. Validation of shuttle tests in children with cystic fibrosis. *Pediatr Pulmonol* 2003; 35: 133-138.
187. Massery M. Musculoskeletal and neuromuscular interventions: a physical approach to cystic fibrosis. *J Royal Society Med* 2005; 98 (Suppl 45): 55-66.
188. Radtke T et al. Physical exercise training for cystic fibrosis (Review). *Cochrane Database of systematic reviews.* 2015; 28 (6), pp. 1-135.
189. Hebestreit H. et al. Long-term effects of a partially supervised conditioning programme in cystic fibrosis. *European Respiratory Journal.* 2010; 35 (3), pp. 578-583.
190. Kriemler S et al. Effect of supervised training on FEV1 in cystic fibrosis: a randomised controlled trial. *J Cyst Fibrosis.* 2013; 12 (6), pp. 714-720.
191. Santana-Sosa E et al. Benefits of combining inspiratory muscle with 'whole muscle' training in children with cystic fibrosis: a randomised controlled trial. *British Journal of Sports Medicine.* 2014; 48, pp. 1513-1517.
192. Santana-Sosa E et al. Intrahospital weight and aerobic training in children with cystic fibrosis: a randomized controlled trial. *Medicine and Science in Sports and Exercise.* 2012; 44 (1), pp. 2-11.
193. Nixon, PA et al. The prognostic value of exercise testing in patients with Cystic Fibrosis. *The New England Journal of Medicine.* 1992; 327 (25), pp.1785-1788.
194. Perez M et al. Aerobic fitness is associated with lower risk of hospitalization in children with cystic fibrosis. *Pediatr Pulmonol.* 2014; 49 (7), pp. 641-649.
195. Buehler T et al. Increased arterial stiffness in children with cystic fibrosis. *European Respiratory Journal.* 2012; 39 (6), pp. 1536-1537.
196. Hull JH et al. The effect of exercise on large artery haemodynamics in cystic fibrosis. *J Cyst Fibrosis.* 2011; 10 (2), pp. 121-127.
197. Perrin FMR et al. Ischaemic heart disease - a new issue in cystic fibrosis? *Journal of the Royal Society of Medicine.* 2010; 103 (1), pp. 44-48.
198. Moser, C, et al. Muscle size and cardiorespiratory response to exercise in cystic fibrosis. *American Journal of Respiratory and Critical Care Medicine.* 2000; 162 (5), pp. 1823-1827.
199. de Meer, K et al. Peripheral muscle weakness and exercise capacity in children with cystic fibrosis. *American Journal of Respiratory and Critical Care Medicine.* 1999; 159 (3), pp. 748-754.
200. Troosters Tet al. Skeletal muscle weakness, exercise tolerance and physical activity in adults with cystic fibrosis. *European Respiratory Journal.* 2009; 33 (1), pp. 99-106.

201. Arikan H et al. A comparison of respiratory and peripheral muscle strength, functional exercise capacity, activities of daily living and physical fitness in patients with cystic fibrosis and healthy subjects. *Research in developmental disabilities*. 2015; 45, pp. 147-156.
202. Martin C et al. Prognostic value of six minute walk test in cystic fibrosis adults. *Respiratory Medicine*. 2013; 107 (12), pp. 1881-1887.
203. Reilly CC et al. Neural respiratory drive, pulmonary mechanics and breathlessness in patients with cystic fibrosis. *Thorax*. 2011; 66 (3), pp. 240-246.
204. Schneiderman JE et al. Longitudinal relationship between physical activity and lung health in patients with cystic fibrosis. *European Respiratory Journal*. 2014; 43 (3), pp. 817-823.
205. Council on Sports Medicine and Fitness/American Academy of Pediatrics. Strength training by children and adolescents: Policy statement. *Pediatr* 2008; 121: 835-840.
206. Orenstein DM et al. Heat acclimation in cystic fibrosis. *J Appl Physiol* 1984; 57: 408-412.
207. Webb AK et al. Exercise and sport in cystic fibrosis: benefits and risks. *Br J Sports Med* 1999; 33: 77-78.
208. Speechly-Dick ME et al. Exacerbation of cystic fibrosis after holidays at high altitude: a cautionary tale. *Respir Med* 1992; 86: 55-56.
209. Haworth CS et al. Osteoporosis in adults with cystic fibrosis. *J R Soc Med* 1998; 91 Suppl 34: 14-18.
210. Rao JL. The inhalation of drugs: advantages and problems. *Respir Care*. 2005 Mar; 50(3):367-82.
211. Heijermann H et al. Inhaled medication and inhalation devices for lung disease in patients with cystic fibrosis: A European consensus. *J Cyst Fibrosis* 2009; 8: 295-315.
212. Bott J et al. Physiotherapy management of the medical respiratory patient: the adult spontaneously breathing patient. *Thorax*. 2009; 64(suppl1).
213. Holzer FJ et al. Variability of airways hyper-reactivity and allergy in cystic fibrosis. *Arch Dis Child*. 1981 Jun; 56(6): 455-459.
214. British Thoracic Society. BTS guidelines on current best practice for nebuliser treatment. *Thorax* 1997; 52(Suppl 2): S1e106.
215. Dodd ME et al. Effect of tonicity of nebulised colistin on chest tightness and pulmonary function in adults with cystic fibrosis. *Thorax* 1997; 52:656.
216. Cunningham S et al. Bronchoconstriction following nebulised colistin in cystic fibrosis. *Arch Dis Child* 2001; 84:432e3.
217. Bronchitol: <http://www.medicines.org.uk/EMC/medicine/26446/SPC/Bronchitol+40+mg+inhalation+powder%2c+hard+capsules/>
218. Promixin: <http://www.medicines.org.uk/emc/medicine/13495>
219. Colomycin: <http://www.medicines.org.uk/emc/medicine/1590>
220. Bramitob: <http://www.medicines.org.uk/emc/medicine/21427>
221. Cayston: <http://www.medicines.org.uk/emc/medicine/22358>
222. TOBI: <http://www.medicines.org.uk/emc/medicine/19020>
223. Colobreathe: <http://www.medicines.org.uk/emc/medicine/27647>
224. TIP: <http://www.medicines.org.uk/emc/medicine/24989>
225. DornaseAlfa: <http://www.medicines.org.uk/EMC/medicine/1723/SPC/Pulmozyme+2500+U++2.5ml%2c+nebuliser+solution/>
226. Elkins MR et al. A controlled trial of long-term inhaled hypertonic saline in patients with cystic fibrosis. *N Engl J Med* 2006;354:229-240.
227. Pasteur MC et al. Guidelines for non CF Bronchiectasis. *Thorax* 2010; 65(Suppl 1):
228. Donaldson SH et al. Mucus clearance and lung function in cystic fibrosis with hypertonic saline. *N Engl J Med* 2006;354:241-250.
229. Elkins MR et al. National Hypertonic Saline in Cystic Fibrosis (NHSCF) Study Group. A controlled trial of longterm inhaled hypertonic saline in patients with cystic fibrosis. *N Engl J Med* 2006;354:229-240.
230. Capstick T et al. Inhaler Technique and Training in People with Chronic Obstructive Pulmonary Disease and Asthma: Effects of Inspiratory Flow on Lung Deposition. *Expert Rev Resp Med*. 2012; 6(1):91-103.
231. NICE Colobreathe/TIP: <https://www.nice.org.uk/guidance/ta276>
232. NICE Bronchitol: <https://www.nice.org.uk/guidance/ta266>
233. Denyer J et al. *Journal of Aerosol Medicine and Pulmonary Drug Delivery*. April 2010; 23 (s1): S-29-S-36. doi:10.1089/jamp.2009.0768.
234. Mullinger B et al. Inhalation therapy can be improved in CF patients by controlling the breathing pattern during inspiration. *J Cyst Fibrosis* 2004; 3: S65.
235. Potter R et al. Precise dose delivery of Colistimethate sodium using prototype I-neb AAD system. *J Cyst Fibrosis* 2005; 4 (Suppl 1): S30.

236. Daniels T et al. Nebuliser devices for drug delivery in cystic fibrosis. *Cochrane Database of Systematic Reviews* 2009; Issue 1. Art. No.:CD007639. DOI: 10.1002/14651858.CD007639.
237. Fitzgerald DA et al. A crossover, randomized, controlled trial of dornase alfa before versus after physiotherapy in cystic fibrosis. *Pediatrics*. 2005; 116(4):549-54.
238. Wilson CJ et al. Is a longer time interval between recombinant human deoxyribonuclease (dornase alpha) and chest physiotherapy better? A multicenter, randomised crossover trial. *Pediatr Pulmonol* 2007;42(12): 1110-1116.
239. Van der Giessen LJ et al. RhDNase before airway clearance therapy improves airway patency in children with CF. *Pediatr Pulmonol*. 2007; 42:624-30.
240. Cystic Fibrosis Trust. Antibiotic treatment for cystic fibrosis: London: Cystic Fibrosis Trust, 2002.
241. Lannefors L et al. Nebuliser systems, contamination, microbial risks, cleaning and effect on function. *Eur Respir Rev* 2000; 10:571e5.
242. Webb AK et al. Nebulised antibiotics in cystic fibrosis and non-CF bronchiectasis in children and adults. In: Boe J, O'Driscoll R, Dennis J, eds. *Practical handbook of nebuliser therapy*. London: Martin Dunitz, 2004.
243. Elphick HE et al. *Oxygen Therapy for Cystic Fibrosis*, The Cochrane Collaboration, John Wiley and Sons Ltd. 2013; Issue 7.
244. Urquhart DS et al. Assessment of hypoxia in children with cystic fibrosis, *Arch Dis Child*. 2005 Nov;90(11):1138-43.
245. Balfour-Lynn IM et al. BTS guidelines for home oxygen in children, *Thorax*. 2009; 64 (Suppl 2):1-26.
246. Dinwiddie R et al. Oxygen Therapy for cystic fibrosis, *J R Soc Med*. 1999; Vol 92 Suppl 37, 19-22.
247. Dodd ME. A practical approach to oxygen therapy in cystic fibrosis, *J R Soc Med*. 1998; 91:(Suppl. 34): 30-9.
248. Milross MA et al. Sleep disordered breathing in cystic fibrosis. *Sleep Medicine Reviews*. 2004; Volume 8, Issue 4, 295-308.
249. O'Driscoll BR et al. Guideline for emergency oxygen use in adult patients, *Thorax*. 2008;Vol 63 Supple VI.
250. Dobbin CJ et al. Sequential use of oxygen and bi-level ventilation for respiratory failure in cystic fibrosis. *J Cyst Fibrosis* 2004; 3, 237-242.
251. Gozal D. Nocturnal ventilatory support in patients with cystic fibrosis: comparison with supplemental oxygen, *Eur Resp Journal*. 1997; 10:1999-2003.
252. Milross MA et al. Predicting Sleep-Disordered Breathing in Patients With Cystic Fibrosis. *Chest*. 2001; 120:1239-1245.
253. Zinman R et al. Nocturnal home oxygen in the treatment of hypoxaemic cystic fibrosis patients, *Journal of Paediatrics*. 1989; 114:368-77.
254. McKone EF et al. The role of supplemental oxygen during submaximal exercise in patients with cystic fibrosis, *Eur Resp Journal*. 2002; 20: 134-142.
255. Nixon, PA et al. Oxygen supplementation during exercise in cystic fibrosis, *American review of Resp Disease*. 1990; 142: 807-811.
256. Marcus CL et al. Supplemental oxygen and exercise performance in patients with cystic fibrosis with severe pulmonary disease. *Chest*. 1992; 101:52-7.
257. Hardinge M. BTS guidelines for home oxygen use in adults, *Thorax*. 2015; Vol 70 Suppl 1.
258. Young AC et al. The impact of nocturnal oxygen desaturation on quality of life in cystic fibrosis, *J Cyst Fibrosis*. 2011; 10:100-106.
259. Coates AL. Oxygen therapy, exercise, and cystic fibrosis. *Chest*. 1992; 101(1):2-4.
260. Ahmedzai S et al. Managing passengers with stable respiratory disease planning air travel, *Thorax* 2011; Vol 66 Supplement 1.
261. Bliss PL et al. A bench Study Comparison of Demand Oxygen Delivery Systems and Continuous Flow Oxygen. *Respiratory Care*. 1999; 44 (8): 925-931.
262. Versteegh FGA et al. Relationship between airway obstruction, desaturation during exercise and nocturnal hypoxaemia in cystic fibrosis patients. *Eur Respir J* 1990, 3, 68-73.
263. Yankaskas JR et al. Cystic fibrosis adult care: consensus conference report *Chest* 2004; 125:1S-39S.
264. Frangolias DD et al. Predictability of Oxygen Desaturation during Sleep in Patients with Cystic Fibrosis; Clinical, Spirometric and Exercise Parameters. *Chest* 2001; 119:434-441.
265. Piper AJ. Sleep Disordered breathing in Children. Part of the series *Respiratory Medicine*. 2012; pp 365-383.
266. Coffey MJ et al. Comparison of oxygen desaturation during sleep and exercise in patients with cystic fibrosis. *Chest*. 1991; 100:659-62.
267. Spier S et al. The effect of oxygen on sleep, blood gases, and ventilation in cystic fibrosis, *American Review of Resp Diseases*. 1984; 129:712-18.
268. Shah AR et al. Effect of supplemental oxygen on supramaximal exercise in cystic performance and recovery fibrosis, *J of Applied Physiology*. 1997; 11;(83) 5;1641-7.



269. Heijerman HG et al. Oxygen-assisted exercise training in adult cystic fibrosis patients with pulmonary limitation to exercise, *International J of Rehab Research*. 1991 June; Volume 14, 2, pg 101-116.
270. Milross MA et al. Low-flow oxygen and bilevel ventilatory support: effects on ventilation during sleep in cystic fibrosis, *American J of Respiratory and Critical Care Medicine*. 2001; 163(1): 129-134.
271. UK Civil Aviation Authority (2012) Assessing fitness to fly, Civil Aviation Authority.
272. Verma A et al. Holidays and Cystic Fibrosis, *J R Soc Med*. 2000; 93 (Suppl 38):20-26.
273. Hill AT et al. Long-term nasal intermittent positive pressure ventilation in patients with cystic fibrosis and hypercapnic respiratory failure (1991-1996). *Respir Med*. 1998 Mar; 92(3):523-6. Pub Med PMID: 9692116.
274. Madden BP et al. Non-invasive ventilation in cystic fibrosis patients with acute or chronic respiratory failure. *Eur Respir J* . 2002 Feb; 19(2):310-3. Erratum  
In: *Eur Respir J* . 2002 Sep; 20(3):790. Pub Med PMID: 11866011
275. British Thoracic Society Standards of Care Committee. Non-invasive ventilation in acute respiratory failure. *Thorax*. 2002 Mar; 57(3):192-211. Pub Med PMID: 11867822; Pub Med Central PMCID: PMC1746282.
276. Moran F et al. Non-invasive ventilation for cystic fibrosis. *Cochrane Database Syst Rev*. 2013 Apr 30; 4:CD002769. doi: 10.1002/14651858.CD002769.pub4. Review. Pub Med PMID: 23633308.
277. Holland, AE et al. Non-invasive ventilation assists chest physiotherapy in adults with acute exacerbations of cystic fibrosis. *Thorax*. Oct 2003; vol. 58, no. 10, p. 880-884, 0040-6376.
278. Placidi G et al. Chest physiotherapy with positive airway pressure: a pilot study of short-term effects on sputum clearance in patients with cystic fibrosis and severe airway obstruction. *Respiratory Care*. 01 October 2006; vol./is. 51/10(1145-1153), 00201324.
279. Fauroux B et al. Chest physiotherapy in cystic fibrosis: improved tolerance with nasal pressure support ventilation. *Pediatrics*. Mar 1999; vol. 103, no. 3, p. E32.
280. Dwyer TJ et al. Non-invasive ventilation used as an adjunct to airway clearance treatments improves lung function during an acute exacerbation of cystic fibrosis: a randomised trial.  
*Journal of Physiotherapy*. 01 July 2015; vol./is. 61/3 (142-147), 18369553.
281. Stanford, G et al. Positive pressure - analysing the effect of the addition of non-invasive ventilation (NIV) to home airway clearance techniques (ACT) in adult cystic fibrosis (CF) patients. *Physiotherapy Theory & Practice*. 01 May 2015; vol./is. 31/4(270-274), 09593985.
282. Flight WG et al. Long-term non-invasive ventilation in cystic fibrosis -- experience over two decades. *J Cyst Fibrosis*. 2012 May; 11(3):187-92. doi: 10.1016/j.jcf.2011.11.006. Epub 2011 Dec 16. Pub Med PMID: 22177738.
283. Lima CA et al. Effects of non-invasive ventilation on treadmill 6-min walk distance and regional chest wall volumes in cystic fibrosis: randomized controlled trial. *Respir Med*. 2014 Oct; 108(10):1460-8. doi: 10.1016/j.rmed.2014.04.006. Epub 2014 Apr 23. Pub Med PMID: 25195137.
284. Avdeev S et al. Home non-invasive ventilation (HNIV) improves survival in hypercapnic patients with cystic fibrosis. *Eur Respir Journal*. 2012 Sep; vol./is. 40/, 0903-1936.
285. Young AC et al. Randomised placebo controlled trial of non-invasive ventilation for hypercapnia in cystic fibrosis. *Thorax*. 2008 Jan; 63(1):72-7. Epub 2007 Aug 3. Pub Med PMID: 17675317.
286. Bright-Thomas RJ et al. What is the role of non-invasive ventilation in cystic fibrosis? *Curr Opin Pulm Med*. 2014 Nov; 20(6):618-22. doi: 10.1097/MCP000000000000105. Review. Pub Med PMID: 25225790.
287. Sandsund CA et al. Musculoskeletal techniques for clinically stable adults with cystic fibrosis: a preliminary randomised controlled trial. *Physiotherapy*. 2011; 97:209-217.
288. Botton E et al. Musculoskeletal manifestations in cystic fibrosis. *Joint Bone Spine*. 2003;70:327-35.
289. Havermans T et al. Pain in CF: review of the literature. *J Cyst Fibrosis*. 2013 Sep;12(5):423-30.
290. Bridges C et al. Prevalence of musculoskeletal pain in the Welsh adult cystic fibrosis population *J Cyst Fibrosis*. 2015 ;14, Supp 1, S97.
291. Wells GD et al. Skeletal Muscle Metabolism in Cystic Fibrosis and Primary Ciliary Dyskinesia. *Pediatric Research*. 2011; 69, 40-45.
292. Rose J et al. Back pain and spinal deformity in cystic fibrosis. *Am J Dis Child*.1987; 141(12):1313-6.
293. Tattersall R et al. Posture and cystic fibrosis. *J R Soc Med*. 2003; 96 Suppl 43:18-22.
294. Hodges PW et al. Coexistence of stability and mobility in postural control: evidence from postural compensation for respiration. *Exp Brain Res*. 2002 Jun; 144(3):293-302.
295. Hodges PW et al. Postural activity of the diaphragm is reduced in humans when respiratory demand increases. *J Physiol*. 2001; 537(Pt 3):999-1008.

296. Smith MD et al. Disorders of breathing and continence have a stronger association with back pain than obesity and physical activity. *Aust J Physiother.* 2006; 52(1):11-6.
297. Lannefors L et al. Physiotherapy in infants and young children with cystic fibrosis: current practice and future developments. *J R Soc Med.* 2004; 97 Suppl 44: 8-25.
298. Schindel CS et al. Physical Exercise Recommendations Improve Postural Changes Found in Children and Adolescents with Cystic Fibrosis: A Randomized Controlled Trial. *Journal of Pediatrics.* 2015;166; 3,710-716.
299. Dodd ME et al. Physiotherapy management of cystic fibrosis. *Chron Respir Dis.* 2005; 2(3):139-49.
300. Fainardi V et al. Prevalence of scoliosis in cystic fibrosis: *Pediatr Pulmonol.* 2013; 48/6(553-555).
301. Okuro RT et al. Influence of thoracic spine postural disorders on cardiorespiratory parameters in children and adolescents with cystic fibrosis. *J Pediatr (Rio J).* 2012; 88:310-316.
302. Garcia ST et al. Bone Health, Daily Physical Activity, and Exercise Tolerance in Patients with Cystic Fibrosis *Chest.* 2011; 140(2):475-481.
303. Reilly C et al. Thoracic kyphosis and complications in adult and paediatric CF patients - Multi centre data collaboration. *J Cyst Fibrosis.* 2012; 11/(S22), 15691993.
304. Barker N et al. Thoracic Kyphosis is Now Uncommon Amongst Children and Adolescents with Cystic Fibrosis. *Pediatr.* 2014; 2: 11.
305. Barrett E et al. Reliability and validity of non-radiographic methods of thoracic kyphosis measurement: A Systematic Review. *Manual Therapy.* 2013; Volume 19, Issue 1, 10 - 17.
306. King SJ et al. Reduced bone density in cystic fibrosis: AF508 mutation is an independent risk factor. *Eur Respir Journal.* 2005; 25, 54-61.
307. Haworth CS et al. Low bone mineral density in adults with Cystic Fibrosis. *Thorax.* 1999;54:961-967.
308. Gensburger D et al. Tibial cortical bone is impaired in adults with CF. *J Cyst Fibrosis.* 2015; 14/(S110), 1569-1993.
309. Putman M et al. Trends in bone mineral density in young adults with cystic fibrosis over a 15 year period. *J Cyst Fibrosis.* 2015; 14 (4): 526-532.
310. Marquette M et al. Bone health and disease in cystic fibrosis. *Paediatric Respiratory Reviews* 2016; online available at: <http://dx.doi.org/10.1016/j.prrv.2016.06.003>
311. Gore A et al. A roadmap to the brittle bones of cystic fibrosis. *Journal of Osteoporosis.* 2011; article ID607575.
312. Paccou J et al. The prevalence of osteoporosis, osteopenia, and fractures among adults with cystic fibrosis: a systemic literature review with meta-analysis. *Calcif Tissue Int.* 2010; 86:1-7.
313. Sermet-Gaudelus I et al. Update on cystic fibrosis-related bone disease: a special focus on children. *Paediatr Respir Rev.* 2009 Sep; 10(3):134-42.
314. Button BM et al. Physiotherapy for cystic fibrosis in Australia and New Zealand: A clinical practice guideline. *Respirology.* 2016; 21: 656-667. doi: 10.1111/resp.12764.
315. Kealaher E, et al. Duckers J. Bone mineral density and fractures at the All Wales Adult CF Centre. *J Cyst Fibrosis.* 2015; 14/(S110), 1569-1993.
316. P Hodges et al. Spinal Control: The Rehabilitation of Back Pain. 2013. State of the art and science.
317. The Leeds Method of Management. April, 2008. Cystic fibrosis and liver disease [online]. Leeds Regional Adult and Paediatric Cystic Fibrosis Units, St James's University Hospital, Leeds, UK. Available from <http://www.cysticfibrosismedicine.com>
318. Mamprin G et al. Spinal deformities in young patient with cystic fibrosis (CF): Proposal of a screening and follow up protocol. *Pediatr Pulmonol.* 2012; 47 (pp 372).
319. Hathorn C et al. Incidence of scoliosis in adolescent cystic fibrosis patients. *Arch Dis Child* 2014; 99:A43
320. Mandrusiak A et al. Muscle length and joint range of motion in children with cystic fibrosis compared to children developing typically. *Physiotherapy Canada.* 2010; 62/2(141-146).
321. Ashbrook JE et al. The development of a musculoskeletal screening tool for adults with cystic fibrosis. *J Cyst Fibrosis.* 34th European Cystic Fibrosis Conference Hamburg Germany. 2011; 10 (pp S65).
322. Ashbrook J et al. The development of a musculoskeletal screening tool for adults with cystic fibrosis: Stage 2. *J Cyst Fibrosis.* 2012; 11/(S109), 1569-1993.
323. Payne SJ et al. The incidence of postural problems identified via the postural screening assessment used in a paediatric annual review and the relationship with the levels of exercise taken. *J Cyst Fibrosis.* June 2011;10,S65-S.
324. Demry A et al. Chest strength and mobility training: a new approach to airways clearance. *J Cyst Fibrosis.* 2006; 29:371.

325. White D et al. The prevalence and severity of symptoms of incontinence in adult cystic fibrosis patients. *Physiotherapy Theory & Practice*. 2000; 16(1): 35-43.
326. Cornacchia M et al. Prevalence of urinary incontinence in women with cystic fibrosis. *BJU international*. 2001; 88(1): 44-48.
327. Orr A et al. Questionnaire survey of urinary incontinence in women with cystic fibrosis. *British Medical Journal*. 2001; 322(7301).
328. Nixon M et al. Urinary incontinence in female adolescents with cystic fibrosis. *Pediatrics*. 2002; 110(2).
329. Moran F et al. Incontinence in adult females with cystic fibrosis: a Northern Ireland survey. *International journal of clinical practice*. 2003; 57(3): 182-184.
330. Blackwell K et al. The prevalence of stress urinary incontinence in patients with cystic fibrosis: An underrecognized problem. *Journal of pediatric urology*. 2005; 1(1): 5-9.
331. Prasad SA et al. A comparison of the prevalence of urinary incontinence in girls with cystic fibrosis, asthma, and healthy controls. *Pediatr Pulmonol*. 2006; 41(11): 1065-1068.
332. Vella M et al. Prevalence of incontinence and incontinence-specific quality of life impairment in women with cystic fibrosis. *Neurourology and urodynamics*. 2009; 28(8): 986-989.
333. Korzeniewska-Eksterowicz A et al. Urinary incontinence in adolescent females with cystic fibrosis in Poland. *Central European Journal of Medicine*. 2014; 9(6): 778-783.
334. Nankivell G et al. Urinary Incontinence in Adolescent Females with Cystic Fibrosis. *Paediatric respiratory reviews*. 2010; 11(2): 95-99.
335. Gumery L et al. The prevalence of urinary incontinence in adult cystic fibrosis males [abstract] *J Cyst Fibrosis*. 2005; 4:S97.
336. Burge AT et al. Prevalence and impact of incontinence in adult men with cystic fibrosis. *Respirology*. 2011; 16.
337. Dodd ME et al. Urinary incontinence in cystic fibrosis. *Journal of the Royal Society of Medicine*. 2005; Supplement 98(45): 28-36.
338. Ashbrook JE et al. Is there a relationship between stress urinary incontinence and back pain in the Manchester Adult Cystic Fibrosis Centre female population? *Journal of Cystic Fibrosis*. 2010; 9. S74.
339. McVean RJ et al. Treatment of urinary incontinence in cystic fibrosis. *J Cyst Fibrosis*. 2003; 2(4): 171-176.
340. Button BM et al. Effect of three month physiotherapeutic intervention on incontinence in women with chronic cough relate to cystic fibrosis and COPD. *Pediatr Pulmonol*. 2005; Suppl 28 113 a:369.
341. Helm JM et al. A novel solution for severe urinary incontinence in women with cystic fibrosis. *J Cyst Fibrosis*. 2008; 7(6): 501-504.
342. Edenborough FP et al. Outcome of pregnancy in women with cystic fibrosis. *Thorax*. 1995; 50:170-174.
343. Edenborough FP et al. Guidelines for the management of pregnancy in women with cystic fibrosis. *J Cyst Fibrosis*. 2008; 7; S2-S32.
344. Thorpe-Beeston JG. Contraception and pregnancy in cystic fibrosis. *J R Soc Med*. 2009; 102 (Suppl 1): 3-10.
345. Parrott H et al. Airway clearance requirements during pregnancy. *Pediatr Pulmonol*. 2008; S31:523.
346. McArdle JR. Pregnancy in cystic fibrosis. *Clinics in chest medicine*. 2011; 32(1), 111-120.
347. Lau EM et al. Pregnancy outcomes in the current era of cystic fibrosis care: A 15-year experience. *Australian and New Zealand Journal of Obstetrics and Gynaecology*. 2011; 51(3), 220-224.
348. Burden C et al. Current pregnancy outcomes in women with cystic fibrosis. *European Journal of Obstetrics & Gynaecology and Reproductive Biology*. 2012; 164(2), 142-145.
349. Thorpe-Beeston JG et al. The outcome of pregnancies in women with cystic fibrosis-single centre experience 1998-2011. *British Journal of Obstetrics and Gynaecology*. 2013; 120:354-361.
350. Patel EM et al. Medical and obstetric complications among pregnant women with cystic fibrosis. *American journal of obstetrics and gynaecology*. 2015; 212(1), 98-e1.
351. Renton M et al. Pregnancy outcomes in cystic fibrosis: a 10-year experience from a UK centre. *Obstetric Medicine: The Medicine of Pregnancy*. 2015; 8, 99-101.
352. Parisi GF et al. Liver disease in cystic fibrosis: an update. *Hepatitis monthly*. 2013; 13; 8, p 1735-1743.
353. Desai CS et al. Survival of cystic fibrosis patients undergoing liver and liver-lung transplantations. *Transplantation proceedings*. 2013; vol.45, no.1, p.290-292.
354. Lamireau T et al. Epidemiology of liver disease in cystic fibrosis: a longitudinal study. *J Hepatol*. 2004 Dec; 41(6):920-5.
355. Colombo C et al. Analysis of risk factors for the development of liver disease in CF. *J Pediatr*. 1994; 124: 393-399.

356. Duthie A et al. Genotype analysis for delta F508, G551D and R553X mutations in children and young adults with cystic fibrosis with and without chronic liver disease. *Hepatology*. 1992; 15(4):660-4.
357. Kashani A et al. Fluid retention in cirrhosis: pathophysiology and management. *QJM*. Feb 2008; vol./is. 101/2(71-85), 1460-2725.
358. Roebuck D J et al. Mini-symposium: Imaging and Interventional Radiology. Haemoptysis and bronchial artery embolisation in children. *Paediatric respiratory reviews*. 2008; 9, 95-104.
359. Barben JU et al. Major haemoptysis in children with cystic fibrosis: a 20-year retrospective study. *J Cyst Fibrosis*. 2003; 2 105-111.
360. Flume PA et al. Massive Hemoptysis in Cystic Fibrosis. *Chest*. 2005; 128; 729-738.
361. Furnari ML et al. Case report: Bronchial to subclavian shunt in a CF patient. A potential pitfall for embolisation. *J Cyst Fibrosis*. 2003; 2, 217-219.
362. Efrati O et al. Hemoptysis in Israeli CF patients - Prevalence, treatment and clinical characteristics. *J Cyst Fibrosis*. 2008; 7, 301-306.
363. Marshall TJ et al. Review: The Role of Radiology in the Investigation and Management of Patients with Haemoptysis. *Clinical Radiology*. 1996; 51,391-400.
364. Ibrahim WH. Massive haemoptysis: the definition should be revised. *Eur Respir J* . 2008; 32:1131-1132.
365. Flume PA. Pulmonary Complications of Cystic Fibrosis. *Respiratory Care*. 2009; 54(5) 618-627.
366. Flume PA et al. Concise Clinical Review. Cystic Fibrosis Pulmonary Guidelines. Pulmonary Complications: Hemoptysis and Pneumothorax. *Am J of Respir and Critical Care Medicine*. 2010; 182.
367. Swisher AK et al. Exercise and Habitual Physical Activity for People With Cystic Fibrosis: Expert Consensus, Evidence-Based Guide for Advising Patients. *Cardiopulmonary Physical Therapy Journal*. 2015; 26: 85-98.
368. Macduff A et al. BTS Draft Guidelines for the Management of Spontaneous pneumothoraces 2009; <http://www.brit-thoracic.org.uk/clinical-information/pleural-disease/draft-guidelinespleural-disease.aspx>
369. Cuenca AG et al. Pulmonary surgery in cystic fibrosis. *Seminars in Pediatric Surgery*. 2008; 17, 60-65.
370. Curtis HJ et al. Lung transplantation outcome in cystic fibrosis patients with previous pneumothorax. *J Heart Lung Transplant*. 2005;24:865-9.
371. Robinson PD et al. Evidence-based management of paediatric primary spontaneous pneumothorax. *Paediatric respiratory reviews*. 2009; 10,110-117.
372. Macduff A et al. Pneumothorax in cystic fibrosis: Prevalence and outcomes in Scotland. 2010; 9: (4): 246-24.
373. Flume PA et al. Pneumothorax in cystic fibrosis. *Chest*. 2005;128:720-8.
374. Henry M et al. BTS guidelines for the management of spontaneous pneumothorax. *Thorax*. 2003;58(Suppl II):39-52.
375. Hafen GM et al. Pneumothorax in cystic fibrosis: a retrospective case series. *Arch Dis Child*. 2006; 91: 924-925.
376. Dicken BJ et al. Surgical management of pulmonary and gastrointestinal complications in children with cystic fibrosis. *Current Opinion in Pediatrics*. 2006; 18:321-329.
377. Schuster SR et al. Management of pneumothorax in adults with cystic fibrosis. *J Pediatr Surg*. 1983; 18:492-7.
378. Tschopp JM et al. Management of spontaneous pneumothorax: state of the art. *European Respir Journal*. 2006;28: 637-650.
379. Flume PA. Pneumothorax in cystic fibrosis. *Chest*. 2003; 123(1):217- 221.
380. Ellafi M et al. One-year outcome after severe pulmonary exacerbation in adults with cystic fibrosis. *Am J Respir Crit Care Med*. 2005; 171(2): 158-64.
381. Sood N et al. Outcomes of intensive care unit care in adults with cystic fibrosis. *Am J Respir Crit Care Med*. 2001; 163; 2: 335-8.
382. Texereau J et al. Determinants of mortality for adults with cystic fibrosis admitted in intensive care unit: a multicentre study. *Respir Res*. 2006; 7; 14.
383. Efrati O et al. Outcome of patients with cystic fibrosis admitted to the intensive care unit: is invasive mechanical ventilation a risk factor for death in patients waiting lung transplantation? *Heart Lung*. 2010; 39(2): 153-9.
384. Vedam H et al. Improved outcomes of patients with cystic fibrosis admitted to the intensive care unit. *J Cyst Fibrosis*. 2004; 3(1): 8-14.
385. Reid DW et al. ICU outcomes in cystic fibrosis following invasive ventilation. *Respirology*. 2013; 18(4), 585-586.
386. Shafii AE et al. Growing experience with extracorporeal membrane oxygenation as a bridge to lung transplantation. *ASAIO Journal*. 2012; 58(5), 526-529.8.
387. Rehder KJ et al. Active rehabilitation and physical therapy during extracorporeal membrane oxygenation while awaiting lung transplantation: A practical approach. *Critical care medicine*. 2011; 39(12), 2593-2598.

388. Rehder KJ et al. Active rehabilitation during ECMO as a bridge to lung transplantation. *Respir Care*. 2013 Aug;58(8):1291-8.
389. Jones ABD et al. Predictors of outcome inpatients with cystic fibrosis requiring endotracheal intubation. *Respirology*. 2013; doi: 10.1111/resp.12051.
390. NICE guidelines [CG83] 2009; Rehabilitation after critical illness in adults.
391. Hirche TO et al. Practical Guidelines: Lung Transplantation in Patients with Cystic Fibrosis. *Pulmonary Medicine*. 2014; Article ID 621342, 22 pages, 2014. doi:10.1155/2014/621342.
392. Meira L et al. Maintenance of exercise capacity in lung transplant candidates undergoing a pulmonary rehabilitation program. *Eur Respir Journal*. 2014; 44(Suppl 58), P631.
393. Maury G et al. Skeletal muscle force and functional exercise tolerance before and after lung transplantation: A cohort study. *American Journal of Transplantation*. 2008; 8:1275-1281.
394. Langer D et al. Physical activity in daily life 1 year after lung transplantation. *Journal of Heart and Lung Transplantation*. 2009; (28)6; 572-578.
395. Munro P et al. Pulmonary rehabilitation following lung transplantation. *Transplantation proceedings*. 2009; 41:292-295.
396. Wickerson L et al. Exercise training after lung transplantation: A Systematic Review. *Journal of Heart and Lung Transplantation*. 2010; 29(5):497-503.
397. Oelberg D et al. Exercise performance in cystic fibrosis before and after bilateral lung transplantation. *Journal of Heart and Lung Transplantation*. 1998; 17(11):1104-1112.
398. Langer D et al. Exercise Training After Lung Transplantation Improves Participation in Daily Activity: A Randomized Controlled Trial. *American Journal of Transplantation*. 2012; 12: 1584-1592.
399. Vivodtzev I et al. Benefits of home-based endurance training in lung transplant recipients. *Respir Physiol Neurobiol*. 2011; 177(2), 189-98.
400. Mitchell I et al. Cystic Fibrosis. End stage care in Canada. *Chest*. 2000; 118:80-4.
401. Philip J et al. End of life care in adult with cystic fibrosis. *J Palliat Med*. 2008;11:198-203.
402. Lowton K. A bed in the middle of nowhere: parents' meanings of place of death for adults with cystic fibrosis. *Soc Sci Med*. 2009 Oct; 69(7):1056-62.
403. Sands D et al. End of life care for patients with cystic fibrosis. *J Cyst Fibrosis*. 2011; 10 Suppl 2, S37-44.
404. Sawicki GS et al. Advance care planning in adults with cystic fibrosis. *J Palliat Med*. 2008; 11(8), 1135-1141.
405. Bourke SJ et al. An integrated model of provision of palliative care to patients with cystic fibrosis. *Palliat Med*. 2009; 23(6), 512-517.
406. Smyth AR et al. European Cystic Fibrosis Society Standards of Care: Best practice guidelines. *J Cyst Fibrosis*. 2014; 13 Suppl 1, S23-42.
407. Dario Vizza C et al. Outcome of Patients with Cystic Fibrosis Awaiting Lung Transplantation. *American Journal of Respiratory Critical Care Medicine*. 2000; 162, 917-925.
408. Dellon EP et al. Effects of lung transplantation on inpatient end of life care in cystic fibrosis. *J Cyst Fibrosis*. 2007; 6(6), 396-402.
409. Macdonald K. Living in limbo - patients with cystic fibrosis waiting for transplant. *Br J Nurs*. 2006; 15(10), 566-572.
410. WHO: <http://www.who.int/cancer/palliative/definition/en/>
411. Agent P et al. A retrospective analysis of physiotherapy input during a standard admission compared to a terminal admission in adults with CF. *J Cyst Fibrosis*. 2007; 6 (Suppl 1):S63.
412. Agent P et al. Physiotherapy adaptations in end of life care in adults with cystic fibrosis - a retrospective analysis. *Pediatr Pulmonol*. 2006; 41; S29: A399.
413. Clisby N et al. Psychological impact of working with patients with cystic fibrosis at end-of-life, pre-transplant stage. *Palliat Support Care*. 2013; 11(2), 111-121.
414. A Single Competency Framework, National Prescribing Centre, May 2012 ([www.associationforprescribers.org.uk](http://www.associationforprescribers.org.uk))
415. Practice Guidance for Physiotherapist Supplementary and Independent Prescribers in the safe use of medicines, 2nd edition, 2013, Chartered Society of Physiotherapy ([www.CSP.org.uk](http://www.CSP.org.uk)).
416. Standards for Prescribing, 2013, Health and Care Professions Council ([www.hcpc-UK.org](http://www.hcpc-UK.org)).
417. Carrolan V et al. Mapping physiotherapist use of acupuncture treatment of adults with cystic fibrosis. *J Cyst Fibrosis*. June 2010; vol/is 9/(S76), 1569-1993.
418. Fleischman G. Possibilities of the treatment of cystic fibrosis with Acupuncture and Chinese Herbs: theory and case study. *American Journal of Acupuncture*. 1996; Vol 24, Issue 2/3, 135-142.
419. Kemper K et al. Massage therapy and acupuncture for children with chronic pulmonary disease. *Clinical Pulmonary Medicine*. 2004; Vol 11, Nr 4, 242-250.

420. Lin Y-C et al. Acupuncture pain management for patients with cystic fibrosis: a pilot study. *American Journal of Chinese Medicine*. 2005; 33 (1) 151-156.
421. Gibson D et al. Acupuncture for respiratory disorder: what's the point? *Expert Rev. Resp. Med* 2010; 4 (1) 29-37.
422. Coyle M et al. Acupuncture therapies for chronic obstructive pulmonary disease: a systematic review of randomised, controlled trials. *Alternative therapies in health and medicine*. 2014; 20 (6) 10-23.
423. Chervinskaya AV et al. Halotherapy for treatment of respiratory diseases. *Journal of Aerosol Medicine*. 1995; 8(3), 221-232.
424. Graepler-Mainka U et al. Dry powder inhalation with NaCl for increasing secretolysis in cystic fibrosis patients - A pilot study. *J Cyst Fibrosis*. 2011; 10 (Suppl. 1): S53.
425. Al Achkar M et al. Halotherapy in patients with cystic fibrosis: A pilot study. *International Journal of Respiratory and Pulmonary Medicine*. 2015; 2:009.
426. Rabbani B et al. Efficacy of Halotherapy for Improvement of Pulmonary function Tests and Quality of Life of Non-Cystic Fibrosis Bronchiectatic Patients. *Tanaffos*. 2013; 12(2), 22-27.
427. Rashleigh R et al. A review of halotherapy for chronic obstructive pulmonary disease. *International Journal of Chronic Obstructive Pulmonary Disease*. 2014; 21; 9:239-46.
428. Goldbeck L et al. Psychological interventions for individuals with cystic fibrosis and their families. *Cochrane Database of Systematic Reviews* 2014; Issue 6. Art. No.: CD003148. DOI: 10.1002/14651858.CD003148.pub3.
429. Kemper K et al. Massage Therapy and Acupuncture for Children with Chronic Pulmonary Disease. *Clinical Pulmonary Medicine*. July 2004; Vol 11(4), pp242-250.
430. Hernandez-reif M et al. Children with Cystic Fibrosis Benefit from Massage Therapy *Journal of Pediatric Psychology*. 1999; Vol 24. No 2, pp 175-181.
431. Hildage J et al. Abstract 304, ECFC 2009, *J Cyst Fibrosis*. 2009; 06-01, Volume 8, Pages S75- S75.
432. Lee A et al. Immediate effect of Musculo-skeletal physiotherapy techniques and massage on pain and ease of breathing in adults with CF. *J Cyst Fibrosis*. 2009; 01-01, Vol 8 Issue 1 p 79-81.
433. Haynes F. Benefits of aromatherapy massage for adult patients with CF. *J Cyst Fibrosis*. 2007; 06-01, 6: S69-S69.
434. Cincinnati Children's Hospital Medical Center. Best evidence statement (BEST). Cystic fibrosis - effects of massage therapy on quality of life. Cincinnati (OH): Cincinnati Children's Hospital Medical Center; 2009 May 8. 6 p. [11 references, Cincinnati Children's Hospital 2015.
435. Irons YJ et al. Singing as an adjunct therapy for children and adults with Cystic Fibrosis. *The Cochrane Library*. June 2014.
436. Drury R. 2015 [http://www.breathcycle.com/uploads/2/5/2/7/25270799/dr\\_rachel\\_drury\\_-\\_research\\_paper.pdf](http://www.breathcycle.com/uploads/2/5/2/7/25270799/dr_rachel_drury_-_research_paper.pdf). <http://www.breathcycle.com/about.html>
437. Lorenc Ava B et al. Meditative Movement for Respiratory Function: A Systematic Review. *Respiratory Care*. March 2014; Vol 59 No 3.
438. Ruddy J et al. Yoga as a Therapy for Adolescents and Young Adults with Cystic Fibrosis: A pilot study. *American Journal of Respiratory Critical Care Medicine*. 2014; Vol 189.
439. Russell S et al. Yoga improves posture and physical performance in adult persons with cystic fibrosis. Presented at NACFC, Atlanta, 2014.

## 16.0 Глоссарий сокращений

<b>ААД</b>	Адаптивная доставка аэрозоля	<b>VATS</b>	Видеоассистированная торакаскопическая операция
<b>АСВТ</b>	Техники активного цикла дыхания	<b>VMT</b>	Технология вибрирующей сетки
<b>АСРСФ</b>	Ассоциация дипломированных физиотерапевтов в области муковисцидоза	<b>Микробиотом</b>	Сообщество микроорганизмов (таких как бактерии, грибки и вирусы), которые населяют конкретную среду и, в особенности, совокупность микроорганизмов, живущих в или на теле человека
<b>АСТ</b>	Методики очищения дыхательных путей		
<b>АД</b>	Аутогенный дренаж		
<b>ЭБА</b>	Эмболизация бронхиальных артерий		
<b>ВТС</b>	Британское торакальное общество		
<b>МВ</b>	Муковисцидоз		
<b>ЗПОМВ</b>	Заболевание печени, обусловленное муковисцидозом		
<b>CFQ-R</b>	Анкета для пациентов, страдающих муковисцидозом - органы дыхания		
<b>ХОБЛ</b>	Хроническая обструктивная болезнь легких		
<b>КТ</b>	Компьютерная томография		
<b>ФЭП<sub>25-75</sub></b>	Форсированный экспираторный поток (25-75)		
<b>ТФВ</b>	Техника форсированного выдоха		
<b>ОФВ1</b>	Объем форсированного выдоха за 1 секунду		
<b>ФОЕ</b>	Функциональная остаточная емкость		
<b>ФЖЕЛ</b>	Форсированная жизненная емкость легких		
<b>ГЭРБ</b>	Гастроэзофагеальная рефлюксная болезнь		
<b>GRADE</b>	Система классификации, оценки, разработки и экспертизы рекомендаций		
<b>HFCWC</b>	Высокочастотная компрессия грудной клетки		
<b>HFCWO</b>	Высокочастотная осцилляция грудной клетки		
<b>КТВР</b>	КТ высокого разрешения		
<b>ИРРВ</b>	Дыхание с интермиттирующим положительным давлением		
<b>IPV</b>	Внутрилегочная перкуссионная вентиляция		
<b>MRSA</b>	Метициллин-резистентный <i>Staphylococcus aureus</i>		
<b>NIV</b>	Неинвазивная вентиляция		
<b>ПД</b>	Постуральный дренаж		
<b>РЕЕР</b>	Положительное конечно-эспираторное давление		
<b>РЕР</b>	Положительное эспираторное давление		
<b>КДБ</b>	Качество доказательной базы		
<b>SIGN</b>	Шотландская межуниверситетская сеть по разработке клинических руководств		
<b>НМ</b>	Недержание мочи		
<b>ВАШ</b>	Визуальная аналоговая шкала		

# Приложение I

## Инструмент самооценки

### Стандарты медицинской помощи и надлежащей клинической практики при физиотерапевтическом лечении муковисцидоза 2017

1 стандарт:	Персонал
Обоснование:	Лица, страдающие муковисцидозом, должны получать лечение, проводимое физиотерапевтами с соответствующим уровнем квалификации в области физиотерапевтического лечения муковисцидоза. Для поддержания стандартов медицинской помощи необходимы адекватные уровни подбора персонала.

Необходимые критерии	Вопросы для оценки/ запрос информации	Ответ	Как вы планируете развивать это в будущем?
<b>1.1 Ведущий физиотерапевт</b> Ведущий физиотерапевт, работающий в специализированных центрах, оказывающих помощь пациентам, страдающим МВ, должен является физиотерапевтом - специалистом по лечению МВ* 1 группы * определения 1, 2 и 3 группы представлены на странице 2 документации по стандартам.	1.1.1 Пожалуйста, укажите число пациентов, получающих лечение в вашем центре ежегодно		
	1.1.2 Пожалуйста, укажите членский номер в АСРСF ведущего физиотерапевта		
	1.1.3 Пожалуйста, опишите роль, выполняемую вашим ведущим физиотерапевтом, например, планы работы, непрерывное профессиональное развитие (CPD),		
<b>1.2 Сетевые клиники</b> Все обозначенные сетевые клиники лечения МВ должны иметь поименованного физиотерапевта, ответственного за оказание медицинской помощи лицам, страдающим МВ (2 группа). Они будут иметь прочные связи и регулярные двухсторонние контакты с физиотерапевтом-специалистом по МВ в специализированном центре, оказывающем медицинскую помощь лицам, страдающим МВ.	1.2.1 Поддерживает ли ваша служба сетевые клиники? Если да, пожалуйста, укажите данные основного контактного лица		
	1.2.2 Если применимо, пожалуйста, поясните, как такие клиники обеспечиваются, например, как часто/ нагрузка, персонал, выполняемые лечебные мероприятия/исследования и т.д.		
	1.2.3 Как происходит обмен информацией между разными группами физиотерапевтов? Кратко опишите, каковы пути связи, например, электронная почта, письмо или телефон		
	Осведомлены ли вы о стандартизованных стационарных и амбулаторных электронных формах, имеющихся на iCSP? Если да, использовали ли вы их?		



Необходимые критерии	Вопросы для оценки / запрос информации	Ответ	Как вы планируете развивать это в будущем?
<p><b>1.3 Доступ к услугам</b></p> <p>Все физиотерапевты, оказывающие медицинскую помощь лицам, страдающим МВ, в условиях, отличных от специализированного центра, оказывающего медицинскую помощь пациентам, страдающим МВ, должны:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>■ иметь доступ к рекомендациям по физиотерапии специалистов специализированного центра оказывающего медицинскую помощь пациентам, страдающим МВ</li> <li>■ иметь доступ к обучению/ CPD в области МВ</li> <li>■ следовать Клиническому руководству по физиотерапевтическому лечению пациентов, страдающих МВ, АСРСФ (2011, обновлено в 2016 г.)</li> <li>■ следовать местным руководствам по лечению, установленным специализированным центром, оказывающим медицинскую помощь пациентам, страдающим МВ</li> </ul>	<p>1.3.1 Опишите взаимодействие между специализированным центром и всеми другими сферами, где физиотерапевты оказывают медицинскую помощь, например, дни совместных исследований/заседания, конференции по конкретным случаям и т.д.</p> <p>1.3.2 Какая подготовка в области проблемы МВ доступна для персонала физиотерапевтического отделения, работающего на уровне первичной, вторичной и третичной помощи, например, рекламные листовки курсов, содержание программ, компетентность, программы подготовки во время работы и т.д.</p> <p>Хотели бы вы иметь доступ к клиническому опыту и компетенции АСРСФ? Это были бы минимальные рамки компетенции для центров, оказывающих медицинскую помощь</p> <p>1.3.3 Опишите, как обеспечивается легкая доступность местных руководств и протоколов для всего персонала, оказывающего медицинскую помощь лицам, страдающим МВ, например, электронный или бумажный формат. Является ли это легко доступным</p> <p>Если имеется информация в интернете, пожалуйста, приведите ссылки.</p>		
<p><b>1.4. Уровни укомплектования персоналом</b></p> <p>Уровни укомплектования персоналом должны соответствовать таковым, установленным в «Стандартах клинической помощи детям и взрослым, страдающим муковисцидозом, в Великобритании, 2001 г.». Пожалуйста, учтите пересмотр, выполненный Фондом муковисцидоза Великобритании в 2008 г.</p>	<p>1.4.1 Пожалуйста, укажите вашу укомплектованность персонала с описанием уровня и эквивалента полного рабочего времени (WTE)</p> <p>Необходима ли вам помощь при разработке бизнес-кейса, если вы чувствуете, что вам требуется увеличить укомплектованность штатов в соответствии со стандартами Великобритании?</p> <p>1.4.3 Какую когорту пациентов лечит ваш центр?</p> <p>Укажите какой-либо специальный ресурс для лечения пациентов, которые не соответствуют вашим обычным критериям.</p>	<p>Взрослые <input type="checkbox"/></p> <p>Дети <input type="checkbox"/></p> <p>Переходная группа <input type="checkbox"/></p>	

<b>2 стандарт:</b>	<b>Персонал</b>
Обоснование:	Люди, страдающие МВ, должны получать соответствующие физиотерапевтические услуги от достаточно квалифицированных лиц на разных этапах медицинской помощи в разных условиях

Необходимые критерии	Вопросы для оценки / запрос информации	Ответ	Как вы планируете развивать это в будущем?
<b>2.1. Диагноз</b> Все лица, у которых впервые диагностирован МВ (или при скрининге новорожденных, или позже) вскоре после установления диагноза проконсультированы должны быть проконсультированы физиотерапевтом-специалистом по МВ. Периодичность консультаций физиотерапевтом должны определяться индивидуально, но в течение нескольких месяцев после установления диагноза потребуются частая оценка и рекомендации. В течение месяцев после установления диагноза доступ к физиотерапевтическим услугам должен быть еженедельным.	2.1.1 Как рано пациенты получают консультацию персонала физиотерапевтического профиля после установления диагноза?		
	2.1.2 Получают ли пациенты стандартный план лечения/стандартную схему действий? Если да, готовы ли вы сообщить его?		
	2.1.3 Как часто состояние и лечение пациентов пересматривается после установления диагноза?		
<b>2.2 Клиника</b> Все лица, страдающие МВ, должны: <ul style="list-style-type: none"> <li>■ иметь доступ к физиотерапевту при каждом визите в клинику. Это будет</li> <li>■ физиотерапевт сетевого центра, физиотерапевт-специалист по МВ или совместная консультация с обоими.</li> <li>■ получать консультацию физиотерапевта-специалиста по МВ, по крайней мере, дважды в год (одно из этих посещений должно быть ежегодным визитом для оценки состояния) и чаще, если необходимо.</li> <li>■ иметь возможность посетить физиотерапевта в период между визитами в клинику, как необходимо</li> <li>■ получать консультацию амбулаторно во время курса внутривенного введения препаратов, если доступа к физиотерапии в неспециализированном учреждении по месту жительства нет.</li> </ul>	2.2.1 Как вы обеспечиваете то, что пациенты получают консультацию специалиста физиотерапевта, по крайней мере, дважды в год?		
	2.2.2 Каким образом пациенты имеют доступ к дополнительным услугам персонала физиотерапевтического профиля вне стандартных часов работы?  Предлагаете ли вы обслуживание на дому?		
	2.2.3 Оценивается ли состояние пациентов во время курса внутривенного введения препаратов амбулаторно?  Если можно, укажите кем и периодичность оценки состояния  Если нет, то почему нет, например, привлечение ресурсов, отсутствие клинических показаний.		

Необходимые критерии	Вопросы для оценки / запрос информации	Ответ	Как вы планируете развивать это в будущем?
<p><b>2.3.Ежегодная оценка состояния и пересмотр терапии</b></p> <p>Ежегодная оценка состояния и пересмотр физиотерапевтического лечения должны осуществляться физиотерапевтом-специалистом по МВ</p>	<p>2.3.1 Опишите процесс ежегодной оценки состояния и пересмотр физиотерапевтического лечения пациентов, например, демонстрация АСТ, пробы с физической нагрузкой, оценка осанки и т.д.</p>		
	<p>2.3.2 Пожалуйста, представьте документацию, используемую для обеспечения наличия соответствующей стандартизации ежегодных оценок, выполняемых для каждого пациента</p>		
<p><b>2.4 Пациенты стационара</b></p> <p>Все лица, страдающие МВ, госпитализированные для оказания помощи в стационаре, должны ежедневно осматриваться физиотерапевтом и каждый день иметь доступ к физиотерапевтическому лечению, как необходимо.</p>	<p>2.4.1 Имеется ли у вас официальный механизм для регистрации деятельности пациента в стационаре? Если да, пожалуйста, опишите.</p>		
	<p>2.4.2 Имеется ли у вас официальный механизм для регистрации деятельности пациента в амбулаторных условиях? Если да, пожалуйста, представьте информацию, например, лист сбора данных или ежемесячно рассматриваемая статистика (обеспечьте анонимность, или лист должен быть представлен в форме бланка)</p>		
	<p>2.4.3 Какова периодичность предлагаемых физиотерапевтических процедур? Пожалуйста, опишите имеющуюся систему для реализации этого, например, сеансы АСТ, занятия гимнастикой и т.д.</p>		
	<p>2.4.4 Бывает ли пациентам и/или лицам, ухаживающим за ними, необходимо иметь свой собственный режим проведения физиотерапии при нахождении в стационаре?</p>		
	<p>2.4.5 Кто обеспечивает физиотерапевтическую помощь в стационаре? Например, уровни персонала и число имеющихся сотрудников</p>		
	<p>2.4.6 Какие возможности физических упражнений имеются для пациентов в стационаре? Как это варьируется у пациентов с инфекцией М Abscessus?</p>		
	<p>2.4.7 Как предоставляется помощь в выходные?</p>		
	<p>2.4.8 Вы предлагаете услуги 5/7, 5+2 или 7/7?</p> <p>Для пояснения, 5 на 7 представляет наличие персонала в течение дней недели в период 7 дней, это обычно означает, что существуют дни недели, когда присутствует неполный состав персонала. Схема 5+2 является стандартным 5-дневным обслуживанием с присутствием дополнительного персонала в выходные специально только для пациентов с МВ (не как часть службы по вызову). Схема 7/7 представляет собой полную надлежащим образом финансируемую службу, работающую каждый день в течение недели и в выходные.</p>		

Необходимые критерии	Вопросы для оценки / запрос информации	Ответ	Как вы планируете развивать это в будущем?
<p><b>2.5 Неспециализированные центры по месту жительства</b></p> <p>Физиотерапевтические услуги в неспециализированных центрах по месту жительства должны предоставляться лицам, страдающим МВ, особенно во время исключительной необходимости, например:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>■ при диагностике</li> <li>■ когда необходимы изменения в предоставлении или методике терапии</li> <li>■ во время обострения процесса в грудной клетке</li> <li>■ в случае оказания паллиативной помощи на дому</li> </ul> <p>Когда назначено лечение внутривенным введением препаратов на дому, должна быть доступна физиотерапия на дому или в школе, проводимая персоналом неспециализированного центра, для интенсификации физиотерапевтического лечения.</p> <p>Такая услуга должна предоставляться, как минимум, раз в неделю.</p>	<p>2.5.1 Пожалуйста, опишите свои местные схемы для предоставления физиотерапевтической помощи в неспециализированном центре по месту жительства</p> <p>2.5.2 Каковы ваши клинические критерии для визитов на дом? Пожалуйста, предоставьте информацию</p>		

<b>3 стандарт:</b>	<b>УЧРЕЖДЕНИЯ, СРЕДСТВА И ОБОРУДОВАНИЕ</b>
Обоснование:	Лица, страдающие МВ, должны иметь доступ к соответствующим учреждениям, средствам и оборудованию для физиотерапевтического лечения как в стационаре, так и амбулаторно

<b>Необходимые критерии</b>	<b>Вопросы для оценки / запрос информации</b>	<b>Ответ</b>	<b>Как вы планируете развивать это в будущем?</b>
3.1 Учреждения должны признавать необходимость конфиденциальности и достоинства при проведении очищения дыхательных путей и физических упражнений	3.1.1 Какие средства имеются в стационаре для ваших пациентов? Например, одноместные палаты, зоны для выполнения физических упражнений, игровые комнаты, помещения для подростков, помещения для школьного обучения, прачечные, доступ к интернету, кухни, помещение для родственников Помещения и удобства для родителей и лиц, осуществляющих уход, для сна новью, если применимо		
3.2 Для лиц, страдающих МВ, находящихся в стационаре, должны иметься адекватные помещения и средства для физических упражнений, например, спортзал с адекватным набором оборудования для физических упражнений и достаточным пространством для проведения аэробных упражнений и проб с физической нагрузкой	3.2.1 Как вы обеспечивает наличие персонала для наблюдения за физической нагрузкой и проведения проб с физической нагрузкой для пациентов в стационаре?		
3.3. Помещения и средства для физиотерапевтического лечения должны обеспечивать выполнение местной стратегии контроля инфекции	3.3.1 Как вы обеспечивает следование местной стратегии контроля инфекции? Пожалуйста, представьте копии местной стратегии контроля инфекции/протоколов и т.д.  Если помещение использовалось для занятия физическими упражнениями, каков период между занятиями?		

<b>4 стандарт:</b>	<b>ОБОРУДОВАНИЕ</b>
Обоснование:	Все лица, страдающие МВ, должны быть обеспечены соответствующим оборудованием для процедур для воздействия на органы дыхания и физических упражнений и будут обучены его использованию и поддержанию надлежащего состояния.

Необходимые критерии	Вопросы для оценки / запрос информации	Ответ	Как вы планируете развивать это в будущем?
4.1 Пациенты должны быть обеспечены оборудованием для процедур для воздействия на органы дыхания, которое им необходимо использовать дома, например, для небулизации лекарств, очищения дыхательных путей, доставки кислорода и увлажнения	4.1.1 Укажите оборудование для процедур для воздействия на органы дыхания, часто используемое вашей службой, включая небулайзерное оборудование и разные дополнительные средства терапии (например, PEP и осцилляторное PEP, если применимо), система вдох-небулайзер/выдох-поток (I-nebs/E-flow), вспомогательные приспособления при кашле, NIV, HFCWO.		
4.2 Имеются письменные протоколы на оборудование, используемое пациентами и выдаваемое им.	4.2.1 Представьте данные по протоколам и любую другую соответствующую информацию. Если информация имеется в электронном виде, пожалуйста, укажите ссылку.		
	4.2.2 Имеется ли у вас журнал регистрации, в котором указывается, такой тип оборудования имеется у пациентов? Если да, пожалуйста, представьте анонимный пример используемой документации		
<b>4.3. Использование в стационаре/в отделениях</b>  Все оборудование содержится в исправном состоянии, обслуживается, чистится и стерилизуется согласно инструкциям изготовителя и местным принципам	4.3.1 Как вы обеспечиваете это? Например, выдача рекомендаций по чистке небулайзера и т.д.  Как вы дезинфицируете аппарат NIV, использовавшуюся пациентом с инфекцией M.Abscessus или B. Сerasia  Когда пациент находится в стационаре, предоставляете и вы альтернативные небулайзерные системы, и если да, как вы проводите соответствующую дезинфекцию после использования?		
4.4 Пациенты и лица, осуществляющие уход, должны быть обучены использованию оборудования, предоставляемого пациенту.	4.4.1 Опишите процесс, используемый для обучения и информирования пациентов и лиц, ухаживающих за ними, относительно использования оборудования, например, графики обучения, форма приема оборудования и т.д.		

Необходимые критерии	Вопросы для оценки / запрос информации	Ответ	Как вы планируете развивать это в будущем?
<p><b>4.5 Использование в домашних условиях</b></p> <p>Всем пациентам, берущим оборудование домой, выдаются письменные инструкции по процедурам использования, чистки и стерилизации.</p>	<p>4.5.1 Пожалуйста, представьте подтверждение информации, выдаваемой пациентам и лицам, ухаживающим за ними, например, литовки, буклеты и т.д.</p>		
	<p>4.5.2 Какой имеется процесс для обеспечения регулярного пересмотра и обновления такой документации? Например, Ежегодные проверки оборудования и загрузка данных по небулизации при входе (I neb)</p>		
	<p>4.5.3 Как вы обеспечивает соответствие информации для пациентов в отношении таких проблем, как языковые барьеры, физические нарушения и грамотность? Например, вопросы одинаковости и разнообразия, различные языки/шрифт Брайля и т.д., доступ к адвокату/переводчику</p> <p>Инструкции изготовителей систем E-flow имеются на нескольких языках, руководства с иллюстрациями</p>		
<p>4.6 Должен иметься четкий и адекватный бюджет для обеспечения оборудованием для физиотерапии и небулизации и ясная ответственность в отношении того, кто обеспечивает этот бюджет</p>	<p>4.6.1 Как финансируется предоставление физиотерапевтического оборудования и небулайзеров?</p>		
	<p>4.6.2 Является ли это финансирование достаточным для потребностей вашей службы? Если нет, пожалуйста, укажите пробелы.</p>		
	<p>4.6.3 Когда имеется дефицит, как вы определяете приоритеты потребностей пациентов?</p>		

<b>5 стандарт:</b>	<b>Клинические стандарты:</b>
Обоснование:	Клиническая физиотерапевтическая помощь должна основываться на наилучшей имеющейся доказательной базе: действующие руководства ACPCF и Фонда муковисцидоза Великобритании. Необходимо следовать протоколам и консенсусным документам.

<b>Необходимые критерии</b>	<b>Вопросы для оценки / запрос информации</b>	<b>Ответ</b>	<b>Как вы планируете развивать это в будущем?</b>
5.1 В центрах, где лица, страдающие МВ, получают помощь, должны иметься копии всех документов, перечисленных во вступлении к клиническим стандартам.	5.1.1 Как вы обеспечиваете наличие этих документов? Например, документы при вступлении в должность (электронные копии и/или бумажные папки), интернет- ссылки на документы		
	5.1.2 В каких разных форматах может предоставляться эта информация? Например, литература, напечатанная шрифтом Брайля, аудио, DVD, переводы на другие		
5.2. Ожидается, что весь персонал физиотерапевтического профиля, оказывающий помощь лицам, страдающим МВ, должен прочитать эти документы в период вступления в должности, и должны быть определены области для обучения и развития	5.2.1 Как осведомленность о действующих руководствах и протоколах включается в программы введения персонала в должность?		
	5.2.2 Как узнавание новых руководств и существующей наилучшей практики признается в рамках официальных систем? Например, планы личного развития (PDP) /рамки знаний и навыков (KSF)/ цели ротации и т.д.		
	5.3.3 Как осуществляются действия по каким-либо полученным данным и рекомендациям, и как они реализуются? Пожалуйста, приведите примеры.		



<b>6 стандарт:</b>	<b>КОНТРОЛЬ ИНФЕКЦИИ</b>
Обоснование:	Все физиотерапевты, работающие с лицами, страдающими МВ, должны учитывать вопросы гигиены и перекрестного инфицирования.

Необходимые критерии	Вопросы для оценки / запрос информации	Ответ	Как вы планируете развивать это в будущем?
6.1 Весь персонал должен знать и работать с: Местными принципами контроля инфекции, руководствами Фонда муковисцидоза Великобритании по профилактике и контролю инфекции, вызванной комплексом Burkholderia Cepacia, Pseudomonas Aeruginosa и MRSA у лиц, страдающих МВ.	6.1.1. Пожалуйста, опишите, как такая приверженность реализуется на местном уровне, например, электронное обучение касательно мытья рук, контроль мытья рук и т.д.		
	6.1.2 Пожалуйста, представьте данные по местным, региональным и национальным протоколам, имеющимся для персонала		
6.2 Все пациенты должны иметь собственное оборудование, такое как: <ul style="list-style-type: none"> <li>■ компрессоры/небулайзеры</li> <li>■ оборудование для кислородотерапии</li> <li>■ устройства для очищения дыхательных путей</li> </ul>	6.2.1 Как вы обеспечиваете легкую доступность такого оборудования?  Что вы делаете, если пациенты не приносят свой собственный небулайзер в стационар?		
	6.2.2 В настоящее время какой процент ваших пациентов имеет данный тип оборудования для индивидуального использования: <ul style="list-style-type: none"> <li>■ небулайзеры (укажите тип)</li> <li>■ кислородотерапия (укажите тип, например, жидкий/заполняемый дома)</li> <li>■ Устройства АСТ</li> </ul>		
6.3. Физиотерапевты должны иметь доступ к документам по индивидуальному микробиологическому статусу	6.3.1 Пожалуйста, опишите, какой доступ вы имеете на местном уровне, например компьютерные системы, бумажные документы и т.д.		
6.4 При проведении очищения дыхательных путей, физических упражнений, небулизации и спирометрии необходима жесткая приверженность принципам контроля инфекции	6.4.1 Пожалуйста, покажите процесс, применяемый для гарантии соблюдения принципов контроля инфекции при выполнении таких задач, например, одноместные палаты или в спорт зале, при рентгенологическом исследовании, спирометрии, в аптеке и т.д.  Отличается ли этот процесс, если у пациента имеет место инфекция M.Abscessus или B.Cepacia?		

Необходимые критерии	Вопросы для оценки / запрос информации	Ответ	Как вы планируете развивать это в будущем?
6.5 Персонал должен принимать все рациональные меры предосторожности для уменьшения риска перекрестной инфекции	6.5.1 Какие мероприятия и схемы имеются для решения вопросов, связанных с проблемой контроля инфекции? Например, сообщение о случаях, и т.д.		
Важные вопросы должны включать тщательное мытье рук, протирание пульсоксиметров и оборудования для физических упражнений в период между применением пациентами, ношение передников и перчаток для АСТ в соответствии с местными принципами, протирание стетоскопов перед использованием у другого пациента, осторожное обращение с секретом дыхательных путей (закрывать емкости с мокротой и ликвидировать, по крайней мере, ежедневно, загрязненные бумажные салфетки ликвидировать немедленно).	6.5.2 Каковы принципы изоляции при лечении пациентов с высоким риском инфекции при нахождении в стационаре? Например, отдельные палаты, разное время приема в клинике и т.д.		
	6.5.3 Каковы принципы изоляции при лечении пациентов с высоким риском инфекции при посещении клиник, например, <i>MRSA</i> , <i>M.Abscessus</i> , <i>B.Cerecía</i>		

<b>7 стандарт:</b>	<b>Профессиональное развитие и обучение</b>
Обоснование:	Физиотерапевты, оказывающие помощь лицам, страдающим МВ, как профессионалы, обязаны быть в курсе современных исследований проблемы МВ и постоянно совершенствовать свои навыки и знания для предоставления, насколько возможно, наилучшей клинической помощи.

Необходимые критерии	Вопросы для оценки / запрос информации	Ответ	Как вы планируете развивать это в будущем?
7.1 Физиотерапевты 1, 2 и 3 группы должны поддерживать свое непрерывное профессиональное развитие (CPD) по общей терапии заболеваний органов дыхания и иметь достаточные клинические навыки для выполнения Клинического руководства по физиотерапевтическому лечению пациентов, страдающих МВ (ACPCF 2002, пересмотрено в 2010 г.)	7.1.1 Пожалуйста, представьте данные по CPD и документам о компетентности персонала, например, Общая программа CPD/технологии информационного общества (IST) для работы в учреждении, оказывающем помощь при МВ  Готовы ли вы сообщить рамки клинической компетентности?		
7.2 Физиотерапевты 1 и 2 группы должны являться членами Ассоциации дипломированных физиотерапевтов в области муковисцидоза (ACPCF) и будут посещать местные заседания ACPCF	7.2.1 Посещает ли персонал, по крайней мере, одно местное заседание по проблеме МВ ежегодно?  Пожалуйста, представьте подтверждение посещения и участия в местных заседаниях, например, сертификат посещения, протокол и т.д.		
7.3 Физиотерапевты 2 группы должны посещать ежегодные местные или региональные образовательные события по проблеме МВ (например, организованные региональным специализированным центром)	7.3.1 Посещает ли персонал, по крайней мере, одно региональное или национальное заседание по проблеме МВ ежегодно?  Пожалуйста, представьте подтверждение посещения и участия в региональных или национальных образовательных событиях по проблеме МВ, например, устные/стендовые сообщения на мероприятиях, сертификат посещения и т.д.		
7.4 Физиотерапевты 1 группы должны посещать, по крайней мере, одно заседание по проблеме МВ ежегодно. Это должно быть ежегодное национальное образовательное событие, проводимое ACPCF, или национальный день обучения по проблеме МВ. Они должны иметь возможность посещать международные конференции по МВ	7.4.1. Пожалуйста, представьте подтверждение посещения и участия в таких заседаниях.		
	7.4.2 Имеются ли какие-либо ограничения для посещения персоналом таких конференций? Если да, каковы эти ограничения? Например, вопросы стоимости, учебный отпуск и т.д.		
7.5 Физиотерапевты 1 группы демонстрируют знание современных исследований проблемы МВ и должны участвовать в исследованиях МВ на местном уровне, как применимо	7.5.1 Пожалуйста, представьте подтверждения каких-либо исследований, про веденных за последние 2 года, или дайте краткую характеристику какой-либо осуществляемой работы		

Спасибо за то, что вы нашли время заполнить эту контрольную форму. Информация, представленная вами, будет конфиденциальной, однако после составления национального отчета мы надеемся, что сможем представить отчет конкретно по вашему учреждению. По этой причине просим вас указать здесь название вашего центра оказания медицинской помощи пациентам, страдающим МВ:

# Приложение II

## Физиотерапевтическое лечение грудных детей с МВ, выявленных при скрининге

### Руководство по физиотерапии:

АСРСФ выпустила ряд руководящих документов. Эти документы были написаны и утверждены членами комитета АСРСФ и рабочей группой по протоколам АСРСФ.

Когда возможно, проводились консультации со специалистами в конкретной области, и они внесли свой вклад в подготовку документа. Представлены ссылки на литературу по теме, но строгий протокол с тщательным обзором литературы не удалось осуществить. Поэтому эти документы следует рассматривать в качестве вспомогательного средства для клинической практики, а не как окончательный протокол по данной теме.

**Дата выпуска:** Октябрь 2008 г.

**Авторы:** Ammani Prasad, Elaine Dhouieb

**Контактная информация:** [PRASAA@gosh.nhs.uk](mailto:PRASAA@gosh.nhs.uk)

**Составители:** Penny Agent, Katie Ferguson, Mary Dodd, Комитет АСРСФ

**Содержание:** Введение, Обзор литературы, Составление клинического руководства,

Литература, Рекомендации для практики.

**Приложение 1** Инструмент для оценки родителями

**Приложение 2** Физическая активность грудных детей, страдающих МВ

**Приложение 3** Методики очищения дыхательных путей

Руководящий документа по физиотерапии АСРСФ № 4

Клиническое руководство по физиотерапевтическому лечению грудных детей с муковисцидозом, выявленных при скрининге

## II.1 Клиническое руководство по физиотерапевтическому лечению грудных детей с муковисцидозом, выявленных при скрининге

### Введение

Настоящее руководство было составлено для дополнения Дельфийского консенсуса по физиотерапевтическому лечению грудных детей, страдающих муковисцидозом (МВ), с бессимптомным течением болезни. У новорожденных, родившихся с МВ, по сути, нормальные легкие, но в течение разных периодов у них развивается хроническое заболевание органов дыхания, которое, в конечном итоге, будет летальным у большинства пациентов. При недавнем введении скрининга новорожденных во всей Великобритании, у новорожденных МВ диагностируется вскоре после рождения, часто до появления у них каких-либо симптомов или патологии легких. Кроме того, грудным детям со слабыми мутациями, у которых симптомы могут не появиться до достижения зрелости, также ставится диагноз в младенчестве.

Это означает, что в настоящее время существует когорта грудных детей, которые появляются в центрах лечения МВ в очень юном возрасте и часто без признаков или симптомов болезни. За последние два десятилетия была признана важность раннего вмешательства,<sup>2,3</sup> и большинство центров по лечению МВ приняли принцип тщательного наблюдения и агрессивного лечения болезни легких на раннем этапе. В настоящее время у значительного числа детей, страдающих МВ, имеет место нормальная функция легких в ранний взрослый период, даже хотя у них с большой вероятностью

существует патология легких.<sup>4</sup> Традиционно в Великобритании физиотерапия для воздействия на органы дыхания начиналась при постановке диагноза и включает постуральный дренаж (PD) два раза в день при наклоне головы вниз в сочетании с перкуссией стенки грудной клетки. В настоящее время у многих новорожденных и детей младшего возраста, направляемых в центры лечения МВ, отсутствуют явные признаки болезни органов дыхания и имеет место хороший статус питания с индексом массы тела (ИМТ) в пределах нормальных значений. Специалисты-физиотерапевты в Великобритании, оказывающие помощь этим грудным детям, начали выяснять роль традиционного, стандартного очищения дыхательных путей у этих детей с бессимптомным течением болезни. Хотя медицинские работники соглашались единогласно, что физиотерапевтические вмешательства являются подходящими, когда симптомы со стороны органов дыхания являются очевидными,<sup>5,6</sup> место стандартного ежедневного очищения дыхательных путей до этого момента менее ясно. Также признано, что, хотя у грудных детей в момент постановки диагноза могут отсутствовать симптомы, в течение определенного периода времени у них могут отмечаться колебания между бессимптомным течением в одно время и наличием симптомов в другое время. Как следует решать эту проблему с точки зрения стандартного очищения дыхательных путей, также не установлено. По результатам исследования пациентов и семей Фондом муковисцидоза Великобритании сообщалось, что физиотерапия для воздействия на органы дыхания считается большим бременем при уходе. Семьи желают знать, является ли стандартное лечение необходимым для грудных детей, у которых имеет место малое число или отсутствие симптомов.<sup>7</sup> Физиотерапевты должны обеспечить безопасный и эффективный уход и ежедневные схемы лечения, которые следует адаптировать к индивидуальным потребностям, образу жизни и симптомам, особенно, поскольку длительная стандартная АСТ считается существенным бременем для пациентов и семей.<sup>7</sup> В отношении этих грудных детей, не имеющих очевидных симптомов, дилемма, с которой в настоящее время сталкиваются физиотерапевты, заключается в том, необходимо ли рекомендовать ежедневное стандартное очищение дыхательных путей и, если так, тогда какая методика очищения дыхательных путей (АСТ) является наиболее подходящей.

В настоящее время отсутствуют данные, касающиеся рассмотрения этих сомнений, и вопрос о том, необходимо ли стандартное очищение дыхательных путей, вызвал значительные международные дискуссии. Существующие сегодня обстоятельства препятствуют проведению строго клинического испытания в Великобритании.<sup>1</sup>

Имеется три аргумента для раннего начала физиотерапии у грудных детей с бессимптомным течением болезни. Во-первых, имеются достоверные свидетельства, что заболевание легких в раннем возрасте предшествует развитию очевидных симптомов у детей, страдающих МВ.<sup>2, 8-14</sup> Во-вторых, анатомические и физиологические различия, которые являются результатом незрелости дыхательной системы, в сочетании с МВ, делают грудного ребенка, страдающего МВ, более уязвимым для осложнений со стороны органов дыхания и развития инфекции, чем ребенок более старшего возраста.

Наконец, считается, что установление ежедневного стандартного порядка на раннем этапе болезни, делящейся всю жизнь, способствует принятию необходимости лечения и приверженности со стороны и ребенка, и семьи. Это может также позволить родителям поддерживать свою компетенцию по методикам очищения дыхательных путей.<sup>15-17</sup> Наоборот, присутствие бактериальной инфекции и повышенные уровни маркеров воспаления, выявляемые при BAL, не всегда коррелируют с избыточным образованием мокроты или симптомами, которые реагируют на очищение дыхательных путей. Не имеется основанного на физиологии аргумента или научного подтверждения того, что физиотерапия является полезной в отношении ослабления воспалительного процесса в дыхательных путях. Хорошо известно, что приверженность стандартной терапии при хронической болезни представляет значимую проблему, и что, когда положительный эффект лечения не сразу становится очевидным, приверженность часто самая слабая.<sup>18-21</sup>

## Обзор литературы

Существуют достоверные свидетельства того, что у грудных детей может наблюдаться вовлечение в процесс органов дыхания, даже когда при клиническом осмотре выявляется хорошее состояние и не отмечается очевидных симптомов. Современные методы исследования, такие как оценка функции легких у грудных детей, бронхоальвеолярный лаваж (BAL) и компьютерная томография высокого разрешения, показывают, изменение присутствуют с раннего возраста.

## Бронхоальвеолярный лаваж

По результатам оценки жидкости, полученной при бронхоальвеолярном лаваже (BALF) у 16 грудных детей, у которых в ходе государственной широкой программы неонатального скрининга был диагностирован МВ, Kahn et al. (1995) сообщили о наличии воспаления дыхательных путей у грудных детей уже в возрасте 4 недели (повышенные уровни ИЛ-8 и нейтрофилов).<sup>8</sup> Уровни оказались повышенными даже у некоторых грудных детей, у которых получены отрицательные культуры в отношении распространенных бактериальных патогенов, связанных с МВ. Armstrong et al. (1995) сообщили, что *Staphylococcus aureus* присутствовал в BALF почти 40% грудных детей, страдающих МВ (14/45), более одной трети которых имели бессимптомное течение. Хотя выявлено, что патогены, вызывающие заболевание органов дыхания, являются важной причиной воспаления, не у всех инфицированных субъектов выявлялись клетки воспаления или симптомы. Это исследование также показало, что инфекция была завышена культурами материала из горла, что позволяет предполагать, что для многих субъектов бактериальные патогены остаются ограниченными верхними дыхательными путями. Rosenfeld et al. изучили 40 грудных детей, страдающих МВ, в течение двухлетнего периода и сообщили об увеличении числа патогенов, связанных с МВ, с возрастом.<sup>2</sup> У грудных детей наблюдались повышенные уровни маркеров воспаления независимо от того, выявлялись ли патогены, связанные с МВ, или нет, хотя концентрация этих маркеров увеличивалась с повышением плотности патогенов, связанных с МВ, в жидкости, полученной при бронхоальвеолярном лаваже. Также сообщалось, что у этих грудных детей имела место обструктивная болезнь легких (экспираторный поток и феномен «воздушной ловушки»). Nixon et al. (2002) изучали зависимость между инфекцией нижних дыхательных путей и воспалением, симптомами со стороны органов дыхания и функцией легких у грудных детей и детей младшего возраста, страдающих муковисцидозом, диагностированным при скрининге новорожденных.<sup>22</sup> У 36 детей (в возрасте младше 3 лет) был проведен BAL и исследование функции легких. Инфекция нижних дыхательных путей коррелировала со значимым снижением функции легких. Хотя ежедневный влажный кашель в период одной недели до исследования наблюдался в 20/52 случаев проведения пробы, инфекция была обнаружена только в семи образцах. У детей с ежедневным кашлем отмечалась более низкая функция легких, чем у пациентов, не имевших симптомов со стороны органов дыхания на момент BAL. Авторы сделали вывод, что и симптомы со стороны органов дыхания, и инфекция

дыхательных путей оказывают независимое аддитивное влияние на функцию легких (без связи с воспалением дыхательных путей). Наличие влажного ежедневного кашля у детей младшего возраста со слабовыраженным заболеванием легких, обусловленным МВ, независимо коррелирует со снижением функции легких. При проведении ретроспективного исследования популяции, не прошедшей скрининг новорожденных, Hilliard et al. (2007) сообщили о присутствии *P. aeruginosa* у 20% (5,25) и *S. aureus* - у 16% (4/25). Медиана возраста в исследуемой популяции составляла 12 месяцев, и сообщалось, что культуры, полученные после лаважа, оказались положительными у 8 из 18 детей с бессимптомным течением болезни.<sup>23</sup>

## Функция легких

О нарушениях функции легких у грудных детей, страдающих МВ, сообщалось уже с 1988 г.<sup>24, 25</sup> Ranganathan et al. (2004) сообщили об измерениях функции внешнего дыхания у не проходивших скрининг грудных детей с вновь диагностированным заболеванием, выполненных вскоре после постановки диагноза и затем повторенных через 6 месяцев.<sup>11</sup> После коррективы по возрасту, длительности, полу и воздействию курения матери авторы сообщили о значимом снижении ОФВ<sub>0.5</sub><sup>5</sup> и вскоре после постановки диагноза, и при повторном проведении пробы через 6 месяцев. Это исследование означает, что функция внешнего дыхания в популяции, не прошедшей скрининг, уменьшается вскоре после постановки диагноза, и снижение сохраняется в период младенчества.

Индекс клиренса легких (LCI) представляет собой меру неоднородности вентиляции, получаемую по результатам методики вымывания инертного газа при многократных дыхательных циклах (MBW). Lum et al. изучили 39 грудных детей, не прошедших скрининг, с использованием методики MBW для измерения LCI наряду с другими показателями функции внешнего дыхания.<sup>26</sup> При использовании обеих методов отклонения были выявлены у 72% грудных детей (41% отклонений был обнаружен обеими методиками, и еще 15% выявлено каждым из двух проведенных проб). Kozłowska et al. (2008) сообщили результаты лонгитудинального исследования с участием 48 детей (не проходивших скрининг, но получавших лечение в специализированном центре оказания помощи при МВ), страдающих МВ, и 33 здоровых контрольных субъектов.<sup>13</sup> В эти ранние годы сам диагноз МВ обуславливал значимое снижение ОФВ<sub>0.75</sub> и ФЭП<sub>25-75</sub>. Свистящие хрипы при аускультации, недавний кашель и инфекция, вызванная *Pseudomonas aeruginosa* (даже в случае, очевидно, эффективного лечения) все оказались независимо связанными с дальнейшим снижением функции легких. Это исследование показало, что МВ как таковой, при отсутствии осложнений, коррелирует со снижением функции легких, и представляется, что лечение специалистом не улучшает ее; это означает, что необходимы новые лечебные средства для улучшения состояния легких.

## Компьютерная томография органов грудной клетки

Имеется много исследований, которые показывают рано возникающее воспаление и феномен «воздушной ловушки» у грудных детей, страдающих МВ. Martinez et al. показали, что у грудных детей, страдающих МВ, при проведении компьютерной томографии высокого разрешения выявляется утолщение стенок дыхательных путей, сужение просвета дыхательных путей и феномен «воздушной ловушки» по сравнению с контрольными субъектами.<sup>14</sup> Эти показатели коррелировали с функцией внешнего дыхания. Однако неясно, на какие из этих изменений, если вообще на какие-либо, будет влиять АСТ.

## Приверженность

Аргументы для установления ежедневного обычного порядка для оптимизации приверженности не установлены. Сообщалось, что отсутствие приверженности схемам лечения при хроническом заболевании составляет 50%.<sup>18-20</sup> Вмешательства, требующие много времени, которые не обеспечивают немедленно ощущаемого положительного эффекта, и вмешательства, которые вызывают нарушение образа жизни, коррелируют с более низкими показателями приверженности.<sup>19-21</sup> Так же высказано предположение, что настойчивое требование проведения стандартного ежедневного лечения может даже снизить приверженность в подростковом возрасте, когда необходимость лечения может повыситься.<sup>27</sup>

## Физиотерапия

Одной из дилемм для физиотерапевтов, занимающихся лечением МВ, является то, когда и какому лечению обучать родителей и лиц, осуществляющих уход за грудными детьми, не обнаруживающими симптомов, которым диагноз поставлен при скрининге новорожденных. Имеются четкие свидетельства, показывающие, что болезнь легких на раннем этапе имеется даже при отсутствии симптомов, и широко признано, что раннее и агрессивное лечение болезни легких является необходимым. Однако ранние патофизиологические изменения не всегда коррелируют с признаками или симптомами, которые реагируют на очищение дыхательных путей. Если состояние этих грудных детей, не имеющих симптомов, тщательно контролируется, и у них отсутствует очевидная патология органов дыхания, которая реагирует на очищение дыхательных путей, каково место ежедневного стандартного очищения дыхательных путей в этой когорте? Также, если воспаление играет важную роль в болезни легких на раннем этапе, может ли АСТ играть какую-либо роль в ослаблении этого процесса? Наоборот, если инфекция, с вероятным образованием мокроты является частью патологической картины на раннем этапе, тогда раннее применение очищения дыхательных путей представлялось бы рациональным. В современной литературе отсутствуют какие-либо данные по решению этих конкретных вопросов, но некоторые исследования связаны с этой темой.

Van der Schans et al. провели систематический обзор по сравнению физиотерапии для воздействия на органы дыхания с физиотерапией, не связанной с воздействием на органы дыхания, при МВ.<sup>28</sup> При всестороннем поиске было выявлено 126 рандомизированных контролируемых испытаний, но только 6 исследований оказались подходящими для включения в обзор, вследствие, главным образом, методологических проблем, таких как отсутствие контрольной популяции, не получавшей лечение. Даже включенные исследования имели слабую оценку в отношении качества методологии (при использовании системы оценки Jadad<sup>29</sup>), главным образом, потому, что двумя оцениваемыми пунктами являются применение слепого метода, и в исследованиях, касающихся физиотерапии, невозможно «ослепить» и исследователя, и субъекта, в отношении вмешательства. Вследствие высокой вариабельности конечных показателей мета-анализ оказался невозможным, и авторы не смогли сделать никаких выводов относительно долгосрочных эффектов физиотерапии для воздействия на органы дыхания при МВ. Однако результаты данного обзора показали, методики очищения дыхательных путей имеют краткосрочные эффекты касательно увеличения транспорта слизи.

В очень небольшом числе исследований изучаются эффекты физиотерапии для воздействия на органы дыхания конкретно у детей. Desmond et al. (1983) оценивали эффекты физиотерапии для воздействия на органы дыхания у 8 детей, страдающих МВ. 30 Спирометрические показатели функции легких на исходном уровне сравнивали с таковыми в конце трехнедельного периода без применения физиотерапии для воздействия на органы дыхания с показателями на исходном уровне и в конце периода применения физиотерапии для воздействия на органы дыхания два раза в день. Авторы сообщили об ухудшении функции легких после трехнедельного периода без лечения, при этом изменения регрессировали при

возобновлении лечения. Maayan et al. (1985) оценивали непосредственный эффект четырех схем лечения на функцию легких у 19 грудных детей в течение первого года жизни.<sup>31</sup> Схемы применялись в ходе рандомизированного исследования (ингаляция сальбутамола, ингаляции N-ацетилцистеина, физиотерапия для воздействия на органы дыхания, или комбинация всех трех методов). В отдельных группах не было выявлено значимых изменений объемов легких, но отмечалось небольшое улучшение в группе, получавшей комбинированное лечение, по сравнению с ингаляционной терапией или физиотерапией для воздействия на органы дыхания в отдельности. В настоящее время оба эти исследования имеют давность более 20 лет, и поэтому касаются очень разной популяции грудных детей, и ни одно из не проводилось среди грудных детей, не имеющих симптомов.

Более недавно Constantini et al. (2003) сравнивали долгосрочную эффективность применения маски РЕР относительно постурального дренажа и перкуссии у грудных детей, страдающих МВ. Исследование не выявило разницы по ухудшению на рентгенограмме органов грудной клетки или по числу дней антибиотикотерапии в год в течение периода 1 год.<sup>32</sup> Авторы сделали вывод, что РЕР безопасно для применения в раннем детстве и одинаково эффективно, как постуральный дренаж и перкуссия, хотя пациенты и родители предпочитали РЕР. В Швеции в начале 1980-х гг. были внесены значимые изменения в физиотерапевтическое лечение пациентов, страдающих МВ с переходом от постурального дренажа и перкуссии или методик активного цикла дыхания (АСВТ) к индивидуально подобранной программе физической активности, ингаляционной терапии и очищения дыхательных путей.<sup>33</sup> Dennersten et al. сообщили данные по функции легких своей популяции пациентов (7 лет или старше) за трехлетний период, при этом медиана ОФВ<sub>1</sub> составила 93% в возрастной группе 7-12 лет; авторы сделали вывод, что их схема лечения показывает хорошие результаты.<sup>34</sup>

В последнее десятилетие большое внимание привлекла проблема гастро-эзофагеального рефлюкса (ГЭР). Button et al. показали, что ГЭР увеличивается при схемах физиотерапии, в которых используется постуральный дренаж с наклоном головы вниз, по сравнению со схемами, в которых применяется модифицированный постуральный дренаж (без какого-либо наклона головы вниз).<sup>35, 36</sup> Длительное наблюдение этих грудных детей также показало меньшее число осложнений со стороны органов дыхания в группе, получавшей модифицированный постуральный дренаж.<sup>37</sup> Несмотря на слабость этих исследований (в частности, в отношении числа субъектов), потенциально неблагоприятные эффекты постурального дренажа привели многих к мысли рекомендовать не применять более положение с наклоном головы вниз у грудных детей при выполнении схем очищения дыхательных путей.<sup>38</sup>

В ходе проспективного рандомизированного контролируемого исследования Dhouieb et al. Изучали эффект однократной процедуры очищения дыхательных путей (АСВТ) по сравнению с контрольной группой на LCI, ОФВ<sub>1</sub> и ФОЕ у 18 детей, страдающих МВ (12 мальчиков; 6 девочек), средний возраст которых составлял 11,94 лет (7-17 лет).<sup>39</sup> При сравнении групп не выявлено статистически значимых различий ни по какому из конечных показателей. Однако в экспериментальной группе наблюдалось увеличение LCI. Это увеличение может быть обусловлено изменениями вентиляции и движением секрета, являющимся результатом процедуры очищения дыхательных путей. Вероятно, увеличение является временным, но необходима большая численность выборки для исследования эффекта АСТ на LCI.

## Составление клинического руководства

До настоящего времени литература не дает нам четкого свидетельства относительно того, у кого может быть достигнут положительный эффект от стандартных АСТ, и требуется ли стандартное ежедневное очищение дыхательных путей для пациентов с бессимптомным течением болезни. Prasad и Main<sup>27</sup> заявили:

*Однако в эпоху доказательной медицины принятие новых подходов без существенной доказательной базы несет в себе риск потери потенциально положительных элементов традиционных методов лечения.*

Наилучшим способом для решения этого вопроса было бы проведение проспективного рандомизированного контролируемого испытания с целью сравнение стандартного очищения дыхательных путей два раза в день со схемой тщательного наблюдения и очищения дыхательных путей по мере необходимости. Однако существующие в настоящее время обстоятельства препятствуют проведению строго клинического испытания в Великобритании.<sup>1</sup> Учитывая это, отсутствие каких-либо надежных научных доказательств и обеспокоенность некоторых физиотерапевтов, Ассоциация дипломированных физиотерапевтов в области муковисцидоза провела встречу по изучению Дельфийского консенсуса среди специалистов-физиотерапевтов в Великобритании с целью сформулировать руководство по лечению грудных детей, страдающих муковисцидозом, диагностированным путем скрининга новорожденных. Дельфийская техника представляет собой консенсусный метод, который может быть применен в ситуациях, когда опубликованной информации нет, или она недостаточна.<sup>40</sup> Метод используется для того, чтобы определить мнение и принять структурированные решения, применяя методику многократных почтовых опросов для сбора и совершенствования экспертного мнения по какому-либо данному вопросу. Методика широко используется в сестринском деле и близких медицинских профессиях. Результаты этого процесса показали существование очень хорошего консенсуса мнений среди старших физиотерапевтов в Великобритании по большинству аспектов физиотерапевтического лечения грудных детей, страдающих МВ. Однако не удалось достичь консенсуса относительно того, необходима ли стандартная ежедневная физиотерапия для воздействия на органы дыхания у грудных детей, не имеющих симптомов.

Вопрос о стандартном ежедневном очищении дыхательных путей остается спорным. Хотя большинство физиотерапевтов согласились, что жесткое назначение очищения дыхательных путей два раза в день часто более не требуется, некоторые не желают говорить, что очищение дыхательных путей не является необходимым проводить ежедневно. Согласованная поправка к оригинальному заявлению позволяет отдельному практикующему врачу принимать решение для каждого пациента индивидуально с разрешения профессиональной организации. Формулировка руководства отражает эту согласованную поправку к одному заявлению, что не обеспечило достижения консенсуса в ходе процесса. Результаты этого процесса использованы для формирования основы следующего руководства для клинической практики.

## Литература

1. Prasad S A, Main E, Dodds M E. Finding Consensus on the Physiotherapy Management Of asymptomatic Infants with CF. *Pediatric Pulmonology* 2008; 43: 236-244.
2. Rosenfeld M, Gibson RL, McNamara S, Emerson J, Burns JL, Castile R, Hiatt P, McCoy K, Wilson CB, Inglis A, Smith A, Martin TR, Ramsey BW. Early pulmonary infection, inflammation and clinical outcomes in infants with cystic fibrosis. *Pediatr Pulmonol* 2001; 32:356-366.
3. Sims EJ, Clark A, McCormick J, Mehta G, Connett G, Mehta A, United Kingdom Database Steering Committee. Cystic fibrosis diagnosed after two months of age leads to worse outcomes and requires more therapy.

*Pediatrics* 2007; 119:19-28.

4. Tiddens H A. detecting early structural lung damage in cystic fibrosis. *Pediatric Pulmonology* 2002; 34: 228-231.
5. Robinson P Cystic fibrosis. *Thorax* 2001; 56:237-241.
6. Gibson RL, Burns JL, Ramsey BW. Pathophysiology and management of pulmonary infections in cystic fibrosis. *Am J Respir Crit Care Med* 2003; 168:918-951.
7. Cystic Fibrosis Trust. Strategic Review 'Project Life' 2000. Cystic Fibrosis Trust, Bromley, Kent, UK.
8. Khan TZ, Wagener JS, Bost T, Martinez J, Accurso FJ, Riches DWH. Early pulmonary inflammation in infants with cystic fibrosis. *Am J Respir Crit Care Med* 1995; 151:1075-1082.
9. Armstrong DS, Grimwood K, Carzino R, Carlin JB, Olinsky A, Phelan PD. Lower respiratory infection and inflammation in infants with newly diagnosed cystic fibrosis. *BMJ* 1995; 310: 1571-1572.
10. Ranganathan SC, Dezateux C, Bush A, Carr SB, Castle RA, Madge S, Price J, Stroobant J, Wade A, Wallis C, Stocks J, London Collaborative Cystic Fibrosis Group. Airway function in infants newly diagnosed with cystic fibrosis. *Lancet* 2001; 358: 1964-1965.
11. Ranganathan SC, Stocks J, Dezateux C, Bush A, Wade A, Carr S, Castle R, Dinwiddie R, Hoo AF, Lum S, Price J, Stroobant J, Wallis C. The evolution of airway function in early childhood following clinical diagnosis of cystic fibrosis. *Am J Respir Crit Care Med* 2004; 169:928-933.
12. Aurora P, Kozłowska W, Stocks J. Gas mixing efficiency from birth to adulthood measured by multiple-breath washout. *Respir Physiol Neurobiol* 2005; 148:125-139.
13. Kozłowska WJ, Bush A, Wade A, Aurora P, Carr SB, Castle RA, Hoo A, Lum S, Price J, Ranganathan S, Saunders C, Stanojevic S, Stroobant J, Wallis C, Stocks J, on behalf of the London Cystic Fibrosis Collaboration. Lung Function from Infancy to the Preschool Years following Clinical Diagnosis of Cystic Fibrosis. *American Journal of Respiratory and Critical Care Medicine*; 2008; 178: 42-49.
14. Martinez TM, Llapur CJ, Williams TH, Coates C, Gunderman R, Cohen MD, Howenstine MS, Saba O, Coxson HO, Tepper RS. High-resolution computed tomography imaging of airway disease in infants with cystic fibrosis. *Am J Respir Crit Care Med* 2005; 172:1133-1138.
15. Lannefors L, Button BM, McIlwaine M. Physiotherapy in infants and young children with cystic fibrosis: current practice and future developments. *J R Soc Med* 2004; 97:8-25.

16. (a) Lemons PM, Weavers DD. Beyond the birth of a defective child. *Neonatal Netw* 1987; 5:13-2015. (b) Myer PA. Parental adaptation to cystic fibrosis. *J Pediatr Health Care* 1998; 2:20-28.

17. Jedlicka-Kohler I, Gotz M, Eicher I. Parents' recollection of the initial communication of the diagnosis of cystic fibrosis. *Pediatrics* 1996; 97:204-209.

18. Finney JW, Hook RJ, Friman PC, Rapoff MA, Christophersen ER. The overestimation of adherence to pediatric medical regimens. *Child Health Care* 1993; 22:297-304.

19. Czajkowski DR, Koocher GP. Medical compliance and coping with cystic fibrosis. *J Child Psychol Psychiatry* 1987; 28:311- 319.

20. Bryon M. Adherence to treatment in children. In: Myers L, Midence K, editors. *Adherence to treatment in medical conditions*. Oxford: Harwood; 1996. pp. 161-189.

21. Gudas LJ, Koocher GP, Wypij D. Perceptions of medical compliance in children and adolescents with cystic fibrosis. *J Dev Behav Pediatr* 1991; 12:236-242.

22. Nixon G M et al. Early airway infection, inflammation and lung function in CF *Archives of Diseases of Childhood* 2002; 87:306-311.

23. Hilliard ADC 2007.

24. Beardsmore CS, Bar-Yishay E, Maayan C, Yahav Y, Katznelson D, Godfrey S. Lung function in infants with cystic fibrosis. *Thorax* 1988; 43:545-51.

25. Tepper RS, Montgomery GL, Ackerman V, Eigen H. Longitudinal evaluation of pulmonary function in infants and very young children with cystic fibrosis. *Pediatr Pulmonol* 1993; 16:96-100.

26. Lum S, Gustafsson P, Ljungberg H, Hulskamp G, Bush A, Carr S, Castle R, Hoo A, Price JF, Ranganathan S, Stroobant J, Wade A, Wallis C, Wyatt H, Stocks J, London Cystic Fibrosis Collaboration. Detection of cystic fibrosis lung disease: multiple-breath washout vs. raised volume tests. *Thorax*. 2007; 62: 341-7.

27. Prasad S A and Main E. Routine airway clearance in asymptomatic infants and babies with cystic fibrosis in the UK: obligatory or obsolete? *Physical Therapy Reviews*. 2006 Mar; 11(1): 11-20.

28. Van der Schans C et al. Chest physiotherapy compared to no chest physiotherapy for CF. *Cochrane Library* (Oxford) 2005; (4): 0011401.

29. Jadad A R et al. Assessing the quality of reports of randomised clinical trials: is blinding necessary? *Controlled Clinical Trials* 1996; 17:1-12.

30. Desmond KJ, Schwenk WF, Thomas E, Beaudry PH, Beaudry, Coates AL. Immediate and long-term effects of chest physiotherapy in patients with cystic fibrosis. *Journal of Paediatrics* 1983; 103:538-542.

31. Maayan C, Bar-Yishay E, Yaacobi T, Marcus Y, Katznelson D, Yahav Y, Godfrey S. Immediate effect of various treatments on lung function in infants with cystic fibrosis. *Respiration* 1989; 55:144-151.

32. Constantini D, Brivio A, Brusa D, Delfino R, Fredella C, Russo M, Sguera A, Moretti E. PEP-Mask versus postural drainage in CF infants. A long-term comparative trial. *Pediatric Pulmonology* 2001 (Suppl 22): A400.

33. Lannefors L, Dennersten U, Theander K, Jartensson J, Kornfalt R. Successful treatment of infants and small children. *J Cystic Fibrosis* 2003; 2:S65-S250.

34. Dennersten U, Lannefors L, Johansson H, Andersson M, Sellberg M, Lagerkvist A, Sahlberg M. Lung function and peak working capacity in the entire Swedish population >7 years old over a three years period. *Pediatric Pulmonology* 2003 (Suppl 25): A411.

35. Button BM, Heine RG, Catto Smith AG. Postural drainage and gastro-oesophageal reflux in infants with cystic fibrosis. *Archives of Disease in Childhood* 1997; 76: 148-150.

36. Heine RG, Button BM, Olinsky A, Phelan PD, Catto-Smith AG. Gastro-oesophageal reflux in infants under 6 months with cystic fibrosis. *Arch Dis Child*. 1998 Jan; 78(1):44-8.

37. Button BM, Heine RG, Catto-Smith AG, Olinsky A, Phelan PD, Ditchfield MR, Story I. Chest physiotherapy in infants with cystic fibrosis: to tip or not? A five-year study. *Pediatr Pulmonol* 2003; 35: 208-13.

38. Orenstein DM. Heads up! Clear those airways! *Pediatr Pulmonol* 2003; 35:160-161.

39. Dhouieb E. Evaluation of Lung Clearance Index as an Outcome Measure in Airway Clearance in Children with Cystic Fibrosis. MSc Dissertation 2007.

40. Jones J, Hunter D. Consensus methods for medical and health services research. *BMJ* 1995; 311:376-380.

## Рекомендации для практики

### Схема классификации рекомендаций

Критерии использованные для классификации рекомендаций, приведенных ниже, основаны на данных, опубликованных по поручению Шотландской междуниверситетской сети по разработке клинических руководств.<sup>1</sup>

### Тип класса рекомендации

**A** Требуется, по крайней мере, одно рандомизированное контролируемое испытание, как часть объема литературы общего хорошего качества и последовательность при рассмотрении конкретной рекомендации.

**B** Требуется наличие качественно проведенных клинических исследований, но не рандомизированных клинических испытаний, по теме рекомендации.



**С** Требуется свидетельство по отчетам или мнениям экспертного комитета и/или клинический опыт авторитетных органов. Показывает отсутствие непосредственно применимых исследований хорошего качества.

Petrie GJ, Barnwell E, Grimshaw J, on behalf of the Scottish Intercollegiate Guidelines Network. Clinical guidelines criteria for appraisal for national use. Edinburgh: Royal College of Physicians, 1995.

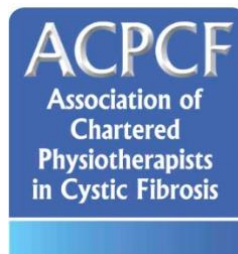
#### Рекомендации

- После подтверждения диагноза все семьи с грудными детьми, у которых впервые установлен диагноз муковисцидоза, должны быть направлены на физиотерапию. Первичное обучение проведению физиотерапевтических процедур всегда должно проводиться физиотерапевтом-специалистом по лечению МВ (Стандарты клинической помощи детям и взрослым, страдающим муковисцидозом, в Великобритании (2001) (Standards for the Clinical Care of Children and Adults with Cystic Fibrosis in the UK 2001) <http://www.cftrust.org.uk/aboutcf/publications/consensusdoc>) [С]
- Состояние грудного ребенка должно оцениваться регулярно физиотерапевтом, имеющим опыт помощи детям, страдающим МВ. Необходимой является легко доступная физиотерапевтическая служба для оценки, выдачи рекомендаций и поддержки. Прямые контактные номера физиотерапевта-специалиста по лечению МВ должны быть доступны для родителей/лиц, осуществляющих уход, групп разных специалистов и врачей первичной помощи и сетевых клиник, как применимо [С]
- Всех родителей / лиц, осуществляющих уход, следует обучить оценивать признаки и симптомы, используя структурированный инструмент оценки органов дыхания. Как применимо (Приложение 1) [С]
- Следует сделать акцент на целостный подход к лечению,

учитывая общее физическое состояние ребенка.

- Положительные эффекты физических упражнений четко документированы. Рекомендации касательно положения, движения и программ физических упражнений следует начинать давать со времени установления диагноза (Приложение 2).
- Даже, если у грудного ребенка отсутствуют симптомы, всех родителей /лиц, осуществляющих уход, следует обучить оценивать симптомы дополнительно к обучению соответствующей технике очищения дыхательных путей [С]
- Физиотерапевт не должен стандартно начинать очищение дыхательных путей (Приложение 3) после постановки диагноза, если после оценки состояния грудной ребенок или ребенок более старшего возраста не имеет симптомов, которые реагируют на физиотерапию, воздействующую на органы дыхания. Рекомендации, даваемые родителям/лицам, осуществляющим уход, относительно необходимости и частоты лечения должны основываться на оценке физиотерапевтом-специалистом обстоятельств отдельного пациента [С]
- Применение наклона головы вниз при постуральном дренаже необходимо тщательно рассмотреть в отношении его эффективности у грудных детей с относительно малым количеством секрета и возможности обострения гастроэзофагеального рефлюкса. Если требуется, применение модифицированной физиотерапии для воздействия на органы дыхания без наклона головы вниз может быть более подходящим [В]
- Когда необходимо очищение дыхательных путей (Приложение 3), родителям/лицам, осуществляющих уход, необходимо дать рекомендации относительно типа и частоты требуемого лечения на основании клинического состояния. Семьи/лица, осуществляющие уход, должны полностью участвовать в процессе принятия решения. Режим физиотерапии с более строгим назначением может быть подходящим для некоторых семей, которые чувствуют себя или представляются неспособными достоверно оценить состояние органов дыхания ребенка [С]

# Приложение IIa



## Инструмент оценки дыхания при муковисцидозе для родителей/лиц, осуществляющих уход

Целью очищения дыхательных путей/физиотерапии для воздействия на органы дыхания является удаление секрета из легких и поддержание нормальной функции легких. Многие грудные дети, которым поставлен диагноз МВ, не обнаруживают никаких признаков патологии органов дыхания, поэтому важно, чтобы вы были знакомы с характером нормального дыхания вашего ребенка. Существуют признаки, которые вы можете увидеть, почувствовать и услышать, если у вашего ребенка образуется секрет в дыхательных путях, или его состояние нарушается вследствие инфекции дыхательных путей. Грудные дети не могут сообщить нам, когда они чувствуют недомогание, поэтому важно, чтобы вы научились распознавать признаки. Это нетрудно сделать, и вы можете очень быстро научиться распознаванию симптомов патологии органов дыхания и пониманию того, когда нужно проводить лечение.

Первым этапом является найти время посмотреть на своего ребенка без майки/футболки и оценить следующее:

- цвет кожи и губ ребенка
- движение грудной клетки во время дыхания ребенка, обращая внимание на форму грудной клетки и ребер, когда ребенок вдыхает и выдыхает, а также на то, как часто он дышит
- движение ноздрей и головы во время дыхания
- дышит ли ребенок через нос или через рот, и можете ли вы слышать какие-либо звуки, отличные от движения воздуха во время вдоха и выдоха, такие как звуки при движении секрета или свистящие хрипы
- ощупывание грудной клетки во время дыхания
- характер дыхания ребенка во время сна и бодрствования
- кашляет ли ребенок, и является ли кашель влажным или сухим.

Ваш физиотерапевт научит вас распознавать, что является нормой, таким образом, вы узнаете, как распознавать изменения. Эти изменения можно обсудить со специалистами, оказывающими помощь при МВ, если это вас беспокоит, они могут указать, что вы должны начать делать или увеличить объем физиотерапии для воздействия на органы дыхания, проводимой в настоящее время.

Использование листа оценки, представленного на обороте, поможет вам оценить эти изменения. Важно, чтобы вы «попрактиковались» использованию этой формы в присутствии физиотерапевта до тех пор, пока вы не будете уверены и не будете понимать, что вы оцениваете.

Если у вас есть какие-либо вопросы или проблемы, вам следует обратиться в свой центр оказания помощи при МВ по номеру, указанному ниже:

Фамилия

Контактный номер

Физиотерапевт-специалист по лечению МВ:

Медицинская сестра, специализирующаяся на лечении МВ:

# Контрольная таблица оценки дыхания для родителей

## 1 этап

Если ответ как какой-либо из следующих вопросов - да, важно, чтобы вы проводили физиотерапию для воздействия на органы дыхания и обратились к специалистам, оказывающим помощь при МВ, но не срочно.

Действие		Да	Нет
Послушать	Кашляет ли он/она? обратите внимание на то, звучит ли кашель как «влажный», как при наличии слизи, или «сухой»)		
Пощупать	Положите руки на ребра - можете ли вы ощущать движение/звук присутствия секрета в грудной клетке при дыхании?		

## 2 этап

Даже при отсутствии очевидного кашля или хрипов в грудной клетке, все-таки важно провести двойную проверку на предмет наличия некоторых менее очевидных признаков, которые могли бы означать присутствие некоторого количества секрета в дыхательных путях или инфекцию дыхательных путей. Если ответ на один или несколько из следующих вопросов - да, хорошей мыслью является провести ребенку некоторую физиотерапию для воздействия на органы дыхания; вам также следует обратиться к группе специалистов, оказывающих помощь при МВ, или, если их нет, к врачу общей практики, для обсуждения необходимости осмотра ребенка врачом.

Действие		Да	Нет
Наблюдать	Является ли частота дыхания выше нормальной?		
	Ребенок в возрасте до 1 года - 30-50 дыхательных циклов в минуту, ребенок в возрасте от 1 до 2 лет - 20-40 дыхательных циклов в минуту		
	Имеются ли признаки простуды, такие как насморк или закупорка носовых ходов?		
	Выглядит ли ребенок более беспокойным/ плачет ли больше, чем обычно, или выглядит ли ребенок испытывающим недомогание?		
	Выглядит ли кожа бледнее, чем обычно, или покрасневшей?		
	Является ли кожа на ощупь более теплой, чем обычно (полагаете ли вы, что у него/нее лихорадка)?		
Послушать	Можно ли слышать свистящее дыхание (это высокий, почти музыкальный шум, слышимый обычно не выдохе, но может быть услышан и на вдохе).		

Примечание: Если у ребенка повышенная температура тела, которая не снижается при применении обычного жаропонижающего препарата, его/ее должен осмотреть врач общей практики.

## 3 этап

Если ответ на какой-либо из следующих вопросов - да, вам следует обратиться к своим специалистам, оказывающим помощь при МВ, врачу общей практики для обсуждения того, нуждается ли ребенок в обследовании в стационаре. Велика вероятность того, что ребенку потребуются дополнительные лекарства, например, антибиотики, а также дополнительная физиотерапия для воздействия на органы дыхания.

Действие		Да	Нет
Наблюдать	Выглядит ли дыхание более затрудненным, чем обычно? (посмотрите на ребенка, сняв с него майку/футболку).		
	Можно ли видеть ребра ребенка более четко при вдохе? (втягивается ли кожа между ребрами при вдохе?)		
	«втягивается ли внутрь» передняя часть грудной клетки или область под ребрами при вдохе?		
	Расширяются ли ноздри ребенка при вдохе?		
	Втягивается ли кожа в нижней части шеи при вдохе?		
	Выглядят ли губы более бледными, чем обычно, или синими? Если они синие, необходимо срочно обратиться за медицинской помощью.		
Послушать	Издает ли ребенок какие-либо хрипящие шумы при дыхании?		

# Приложение IIб

---

## Физическая активность грудных детей, страдающих МВ

Положительные эффекты физических упражнений четко документированы (руководства по физиотерапии Фонда муковисцидоза Великобритании), хотя ни в каких исследованиях формально не изучалась ценность раннего начала физической активности у грудных детей, страдающих МВ. Использование физической активности у грудных детей, страдающих МВ, в форме придания определенного положения и движения имеет следующие конкретные цели:

- применение придания определенного положения и движения для влияния на паттерн дыхания и использования эффектов региональной вентиляции, перераспределение вентиляции для оптимизации вентиляции во всех отделах легких
- использование движения для поддержания подвижности туловища, грудной клетки и позвоночника
- использование физической активности в качестве части «оценки состояния органов дыхания». Движение и «игра» могут сделать наличие секрета очевидным.

# Приложение IIв

## Методики очищения дыхательных путей

Термин «очищение дыхательных путей» представляет ряд разных методов лечения, направленных на усиление удаления бронхолегочного секрета. Они могут включать техники дыхания, такие как ассистированный аутогенный дренаж; устройства, которые создают положительное экспираторное давление, постуральный дренаж и ручные методики.<sup>1</sup>

Методики очищения дыхательных путей у грудных детей, страдающих МВ, оценивались в очень малом числе исследований.<sup>2-4</sup>

### Постуральный дренаж

Основным компонентом физиотерапевтического лечения грудных детей и детей младшего возраста, страдающих МВ, традиционно является придание определенного положения при использовании силы тяжести (постуральный дренаж [PD]), с применением различных положений для способствования дренажу секрета из конкретных областей легких. Эффекты силы тяжести в отношении увеличения очищения дыхательных путей, вероятно, являются результатом не только дренажа, но также изменения распределения вентиляции.<sup>5</sup>

Более недавно высказаны сомнения относительно применения наклона головы вниз во время выполнения постурального дренажа вследствие обеспокоенности касательно гастроэзофагеального рефлюкса.<sup>2</sup> Хотя применение постурального дренажа остается очень распространенным при лечении грудных детей, страдающих МВ, многие центры более не включают наклон головы вниз, а вместо этого применяют схему с ровным или немного поднятым положением головы (модифицированный постуральный дренаж).

### Перкуссия (похлопывание по грудной клетке)

Кроме того, перкуссия или похлопывание по грудной клетке являются основой схем физиотерапии в популяции детей младшего возраста, страдающих МВ. Часто в комбинации с модифицированным постуральным дренажем, перкуссия направлена на мобилизацию секрета и стимуляцию кашля. Перкуссия обычно хорошо переносится и широко используется у грудных детей. Обычно считается, что методику следует осуществлять через слой одежды, пальцами, «сложенными палаткой» или рукой, сложенной в форме чашки. У очень маленьких грудных детей полезным при осуществлении методики может быть использование мягкого пластикового устройства в форме чашки (такого как лицевая маска).

### Положительное экспираторное давление (PEP)

Положительное экспираторное давление направлено на

облегчение очищения дыхательных путей путем увеличения объема легких, открытия периферических дыхательных путей и усиления коллатеральной вентиляции. Методика может эффективно применяться у грудных детей с использованием лицевой маски размера, предназначенного для грудных детей, и, по сообщениям, она является безопасной и такой же эффективной, как постуральный дренаж и перкуссия.<sup>4</sup>

### Ассистированный аутогенный дренаж (AAD)

Применение этой методики у грудных детей разработано на основе AD, используемой в более старшей популяции. При проведении ассистированного AD кисти/руки врача используются для осторожного направления вдоха до желаемого объема легких. На выдохе давление не прикладывается. Экспираторный поток может быть увеличен путем комбинирования методики с прыжками на гимнастическом мяче. Высказано предложение, что сеанс лечения при использовании любого периода дыхания с низким объемом легких должен завершаться стимуляцией дыхания при более высоком объеме легких для открытия вновь дыхательных путей и максимального увеличения вентиляции.

### Ассистированные экспираторные маневры

В качестве лечебной методики для мобилизации секрета дыхательных путей также может использоваться компрессия грудной клетки во время выдоха (аналогично вибрации грудной клетки, но без осцилляторного компонента) с периодическим включением периодов физической активности (Приложение Iб)<sup>6</sup>.

## Литература

1. Physiotherapy in the treatment of Cystic Fibrosis. International Physiotherapy Group for Cystic Fibrosis. <http://www.cfw.org/ipg-cf/>
2. Button BM. Postural drainage techniques and gastro-oesophageal reflux in infants with cystic fibrosis. Eur Respir J 1999; 14:1456-1457.
3. Button BM, Heine RG, Catto-Smith AG, Olinsky A, Phelan PD, Ditchfield MR, Story I. Chest physiotherapy in infants with cystic fibrosis: to tip or not? A five-year study. Pediatr Pulmonol 2003; 35:208-213.
4. Constantini D, Brivio A, Brusa D, et al. PEP-mask versus postural drainage in CF infants: a long-term comparative trial. Pediatr Pulmonol 2001; A400.
5. Lannefors L, Wollmer P Mucus clearance with three chest physiotherapy regimes in cystic fibrosis: a comparison between postural drainage, PEP and physical exercise. European Respiratory Journal 1992; 5: 748-753.
6. Lannefors L, Dennersten U, Theander K et al. Successful treatment of infants and children with cystic fibrosis. J Cystic Fibrosis 2003; 2 (Suppl 1): A250.

# Приложение III

## Существующие пробы с физической нагрузкой

Проба с физической нагрузкой	Может быть полезно в следующих случаях:
<b>Велоэргометрия/эргометрия на тредмиле с приращением</b> <ul style="list-style-type: none"><li>■ Wпиковая</li><li>■ VO<sub>2</sub>пиковый (с газообменом)</li><li>■ ЧСС пиковая</li><li>■ SpO<sub>2</sub>nadir</li></ul>	<ul style="list-style-type: none"><li>■ выявление недостаточности функционального состояния сердца и органов дыхания</li><li>■ изучение признаков напряжения и симптомов, например одышки, десатурации или заболевания сердца</li><li>■ оценка состояния для рассмотрения возможности трансплантации легких</li><li>■ оценка вмешательств, которые нацелены на улучшение функционального состояния сердца и органов дыхания</li><li>■ назначение конкретной программы физических упражнений</li></ul>
<b>Велоэргометрия/эргометрия на тредмиле для определения выносливости при субмаксимальной</b> <ul style="list-style-type: none"><li>■ продолжительность переносимости</li><li>■ ЧСС</li><li>■ SpO<sub>2</sub></li></ul>	<ul style="list-style-type: none"><li>■ выявление недостаточности функциональных возможностей</li><li>■ оценка вмешательств, которые нацелены на улучшение функционального состояния сердца и органов дыхания</li></ul>
<b>Пробы с движением вперед и назад</b> <ul style="list-style-type: none"><li>■ проходимое/пробегаемое расстояние</li><li>■ ЧСС пиковая</li><li>■ SpO<sub>2</sub>nadir</li></ul>	<ul style="list-style-type: none"><li>■ выявление недостаточности функционального состояния сердца и органов дыхания</li><li>■ оценка состояния для рассмотрения возможности трансплантации легких</li><li>■ оценка вмешательств, которые нацелены на улучшение функционального состояния сердца и органов дыхания</li><li>■ назначение конкретной программы физических упражнений</li></ul>
<b>Пробы с ходьбой (например, проба с 6-минутной ходьбой)</b> <ul style="list-style-type: none"><li>■ проходимое расстояние</li><li>■ одышка/утомление до/после пробы</li><li>■ SpO<sub>2</sub> до/после пробы</li></ul>	<ul style="list-style-type: none"><li>■ выявление недостаточности функциональных возможностей</li><li>■ оценка состояния для рассмотрения возможности трансплантации легких</li><li>■ оценка вмешательств, которые нацелены на улучшение функционального состояния сердца и органов дыхания</li></ul>
<b>Трехминутный степ-тест</b> <ul style="list-style-type: none"><li>■ количество выполненных шагов</li><li>■ ЧСС до/после пробы</li><li>■ SpO<sub>2</sub> до/после пробы</li><li>■ одышка/утомление до/после пробы</li></ul>	<ul style="list-style-type: none"><li>■ изучение признаков напряжения и симптомов, например десатурация</li></ul>
<b>Анаэробный тест Вингейта</b> <ul style="list-style-type: none"><li>■ пиковая мощность</li><li>■ средняя мощность</li><li>■ индекс утомления</li></ul>	<ul style="list-style-type: none"><li>■ выявление недостаточности силы мышц</li><li>■ оценка вмешательств, которые нацелены на повышение силы мышц</li><li>■ назначение конкретной программы физических упражнений</li></ul>
<b>1ПМ</b>	<ul style="list-style-type: none"><li>■ выявление недостаточности силы мышц</li><li>■ оценка вмешательств, которые нацелены на повышение силы</li><li>■ назначение конкретной программы физических упражнений</li></ul>
<b>Динамометрия</b>	<ul style="list-style-type: none"><li>■ выявление недостаточности силы мышц</li><li>■ оценка вмешательств, которые нацелены на повышение силы мышц</li><li>■ назначение конкретной программы физических упражнений</li></ul>

Для пациентов обычным является выполнять полную пробу, поэтому этот конечный показатель не является полезным.

# Приложение IV

---

## Опросник для оценки состояния риноназальной области (SNOT-22)

Вашингтонский университет дает разрешение использовать и воспроизводить опросник *SNOT-22*, как он представлен здесь в формате PDF, без изменения или редактирования любого вида только для применения конечным пользователем при изучении проблемы риносинусита в клинической практике или при исследованиях («Цель»). Во избежание сомнений, Цель не включает (1) продажу, распространение или передачу *SNOT-22* или его копий для какого-либо рассмотрения или коммерческой ценности; (2) создание любых производных вариантов, включая переводы; и/или (3) использование *SNOT-22* в качестве инструмента маркетинга для продажи какого-либо лекарства. Все копии *SNOT-22* должны включать следующее примечание: «Все права защищены. Авторское право 2006. Вашингтонский университет в Сент-Луисе, Миссури». По вопросу использования *SNOT-22* для какой-либо другой предполагаемой цели просьба обращаться к Джею Пиккирилло (314-362-8641).

«Все права защищены. Авторское право 2006. Вашингтонский университет в Сент-Луисе, Миссури».

Идентификационный  
номер: \_\_\_\_\_

**Опросник для оценки состояния  
риноназальной области (SNOT-22)**

ДАТА: \_\_\_\_\_

Ниже представлен перечень симптомов и социальных/эмоциональных последствий вашего риносинусита. Мы хотели бы знать больше об этих проблемах и оценили бы ваши ответы на следующие вопросы насколько вы сможете. Здесь нет правильных или неправильных ответов, и только вы можете предоставить нам эту информацию. Пожалуйста, оцените свои проблемы такими, какими они были на последние две недели. Спасибо за ваше участие. Просьба обращаться за помощью, если необходимо.

1. Рассматривая то, насколько серьезна проблема, когда вы испытываете ее, и как часто она возникает, пожалуйста, оцените каждый пункт, приведенный ниже по его «выраженности», обводя кружком номер, который соответствует вашему ощущению, используя следующую шкалу:	Проблемы нет	Очень малая проблема	Малая или незначительная проблема	Умеренная проблема	Значительная проблема	Проблема настолько серьезная, насколько может быть		Пять наиболее значимых пунктов
1. Необходимость высморкаться	0	1	2	3	4	5		o
2. Закупорка носовых ходов	0	1	2	3	4	5		o
3. Чиханье	0	1	2	3	4	5		o
4. Насморк	0	1	2	3	4	5		o
5. Кашель	0	1	2	3	4	5		o
6. Постназальный затек	0	1	2	3	4	5		o
7. Густые выделения из носа	0	1	2	3	4	5		o
8. Ощущение давления в ухе	0	1	2	3	4	5		o
9. Головокружение	0	1	2	3	4	5		o
10. Боль в ухе	0	1	2	3	4	5		o
11. Боль/давление в области лица	0	1	2	3	4	5		o
12. Снижение обоняния/восприятия вкуса	0	1	2	3	4	5		o
13. Трудность засыпания	0	1	2	3	4	5		o
14. Пробуждение ночью	0	1	2	3	4	5		o
15. Отсутствие хорошего ночного сна	0	1	2	3	4	5		o
16. Усталость при пробуждении	0	1	2	3	4	5		o
17. Утомление	0	1	2	3	4	5		o
18. Сниженная продуктивность	0	1	2	3	4	5		o
19. Сниженная концентрация внимания	0	1	2	3	4	5		o
20. Ощущение неудовлетворенности/беспокойство/раздражительность	0	1	2	3	4	5		o
21. Печаль	0	1	2	3	4	5		o
22. Чувство смущения	0	1	2	3	4	5		o

2. Пожалуйста, отметьте наиболее важные пункты, влияющие на ваше здоровье (максимум 5 пунктов) \_\_\_\_\_ ↑



# Приложение V

---

## Шкала воспринимаемого напряжения Борга

### Шкала, включающая 15 уровней

- 6 - усилие 20%
- 7 - усилие 30% - очень, очень слабое (состояние покоя)
- 8 - усилие 40%
- 9 - усилие 50% - очень слабое - медленная ходьба
- 10 - усилие 55%
- 11 - усилие 60% - довольно легкое
- 12 - усилие 65%
- 13 - усилие 70% - в некотором степени интенсивное - стабильный шаг
- 14 - усилие 75%
- 15 - усилие 80% - интенсивное
- 16 - усилие 85%
- 17 - усилие 90% - очень интенсивное
- 18 - усилие 95%
- 17 - усилие 100% - очень, очень интенсивное
- 20 - истощение

BORG, G. (1982) Psychophysical bases of perceived exertion. *Medicine and Science in Sports and Exercise*, 14 (5), p. 377-81.

Borg G et al. (1983) A category-ratio perceived exertion scale: relationship to blood and muscle lactates and heart rate. *Med. Sci. Sports Exerc.* 15 (6), p. 523-528.

Borg GAV. Borg's Rating of Perceived Exertion and Pain Scales. *Champaign, IL: Human Kinetics, 1998.*

# Приложение VI

---

Лекарства

# Приложение VIa

## Стандартная операционная процедура - оценка реакции на лекарство

### Оценка реакции на лекарство (ОРЛ) - ранее известная как проба на бронхоконстрикцию Область применения процедуры

Данная процедура применима ко всем пациентам, взрослым и детям, которым назначена тест-доза ингаляционного антибиотика, противогрибкового или муколитического препарата.

Всем пациентам, взрослым и детям, будет проведена ОРЛ для введения первой дозы ингаляционного препарата, который им не назначался ранее, или если прошло длительное время с тех пор, когда они применяли лекарство, или имеются подозрения на непереносимости при применении лекарства.

Процедура должна проводиться в условиях стационаре дипломированным физиотерапевтом.

ОРЛ должна проводиться только, если форма испытания ОРЛ полностью заполнена (Приложение 1).

Специалист, назначающий лекарство, ответственен за правильное назначение лекарства, включая разбавитель, если применимо, и назначение бронходилататора до и после процедуры.

### Компетенция для проведения процедуры

Перед проведением ОРЛ физиотерапевты должны заполнить форму «Компетенция при проведении ОРЛ» (приложение 2).

Физиотерапевты самостоятельно ответственны за гарантию того, что они компетентны проводить процедуру ОРЛ, и за обращение за поддержкой старших специалистов или за дальнейшее обучение, если необходимо.

Регулярное обновление компетенции по проведению ОРЛ должно проводиться ежегодно согласно графику обучения без отрыва от работы отделения, и компетенция должна обсуждаться как часть ежегодной/ротационной оценки физиотерапевтов.

### Другие рекомендации

Другими конечными показателями, которые могут использоваться для оценки пригодности, являются ОФВ<sub>1</sub>, частота сердечных сокращений и сатурация кислородом, результаты аускультации и симптомы, сообщаемые пациентом.

В случае пациентов, не способных выполнить спирометрию с получением достоверных показателей (включая детей младше 8 лет), их состояние следует наблюдать с целью выявления изменений симптомов со стороны органов дыхания, проводить аускультацию до и после ингаляции лекарства и оценку сатурации кислородом.

### Дополнительные документы

Персонал должен быть осведомлен о документе Принципы рационального применения лекарств - Назначение и введение лекарств, с которым можно ознакомиться в интранете <http://www2.rbht.nhs.uk/services/medicinesmanagement/policies>.

Руководства Фонда муковисцидоза Великобритании по лечению детей и взрослых, страдающих муковисцидозом (приложения по ингаляционным лекарствам).

## Оценка ответа на лекарство Оформление документов по ОРЛ

Перед началом оценки применяемое лекарство должно быть назначено специалистом, имеющим на это право, по «Проформе пробы для оценки ответа на лекарство» (представлена в интранете) (Приложение 1).

В ней должны быть указаны фамилия пациента, номер в стационаре, дата рождения, известная аллергия на лекарства, необходимое лекарство, доза и путь введения.

Для амбулаторных пациентов для выполнения процедура необходимо приложить рецепт на ингаляционный препарат.

Если форма пробы не заполнена правильно или полностью, проба не может быть проведена, и специалист, сделавший назначение, должен быть проинформирован.

### Применение бронходилататора перед пробой

Если пациенту стандартно назначается бронходилататор короткого действия, тогда за 5-10 минут до исходной спирометрии и назначения исследуемого препарата также должна быть назначена предварительная доза (например, 200 мкг сальбутамола с помощью ингалятора с измеряемой дозой). Предварительное назначение бронходилататора короткого действия может улучшить переносимость ингаляционных препаратов, особенно у пациентов с раздражимостью дыхательных путей или астмой.

Если пациенту обычно вообще не назначается бронходилататор, исследуемый препарат может быть введен без назначения бронходилататора перед пробой. Однако если у пациента не удается провести пробу вследствие бронхоконстрикции (т.е. ОФВ<sub>1</sub> более 15%), он следует автоматически перенаправить для повторной оценки с назначением бронходилататора перед проведением пробы.

### Применение бронходилататора после пробы

Пациенту следует всегда назначить бронходилататор после пробы для применения в случае симптоматической бронхоконстрикции (снижение ОФВ<sub>1</sub> более чем на 15%).

### Методика проведения пробы

#### Приготовление к пробе

1. Документация должна быть подготовлена и заполнена правильно.

2. Получение назначенных лекарств из аптеки/аптеки отделения.

а. Пациенты стационара: Аптека должна быть проинформирована о пробе до ее проведения, и лекарство должно быть или заказано для доставки в отделение, или получено из запаса отделения.

б. Амбулаторные пациенты: Если лекарство отсутствует в запасе физиотерапевтического амбулаторного отделения (противогрибковые препараты/кайстон), по крайней мере, за 2 часа до назначенного времени процедуры в аптеку должна быть направлена форма ОРЛ и рецепт, и лекарство должно быть получено физиотерапевтом. Все остальные средства, включая ингаляторы сухих порошков, могут быть взяты из запаса амбулаторного физиотерапевтического отделения.

3. Подтверждение правильного применения/ разбавления лекарства старшим физиотерапевтом или фармацевтом, если необходимо (подробные сведения можно найти в приложении к руководству фонда по лечению взрослых, страдающих муковисцидозом).

4. Дополнительная подпись и проверка дозировки/сроков годности всех используемых лекарств клиницистом, который стандартно назначает лекарства (например, старший физиотерапевт, фармацевт, палатная медицинская сестра).

5. Получение надлежащего оборудования для небулизации/ингаляции сухих порошков (DPI), необходимого для выполнения ОРЛ.

6. Описание процедуры ОРЛ пациенту, включая рекомендации и обучение по технике использования небулайзера или ингалятора сухого порошка.

7. Проконтролировать готовность пациента к выполнению ОРЛ; если у пациента наблюдается какое изменение стабильности клинического состояния (ощущение недомогания, кровохарканье, увеличение дозы стероидов), или недавно имелись противопоказания для спирометрии (например, боль в груди, операция на околоносовых пазухах), пробу следует отменить и обсудить возможность проведения ее со специалистом, назначившим ее.

8. Если пациенты почувствуют тошноту, головокружение, стеснение в груди или общее недомогание при применении небулайзера или ингалятора сухого порошка, они должны немедленно сообщить вам об этом. Если применимо, следует повторно проинструктировать пациента относительно техники в случае, если это обусловлено паттерном дыхания во время небулизации или ингаляции.

9. Если пациент почувствует стеснение в груди, одышку или затруднение дыхания, покалывание в области губ или во рту, или стеснение в горле, введение лекарства следует сразу прекратить и проинформировать врачей для проведения немедленного осмотра, поскольку это может быть признаком анафилаксии.

## Методика проведения пробы

10. Выполнение измерения ОФВ<sub>1</sub>/ФЖЕЛ. Регистрация лучшего из трех измерений ОФВ<sub>1</sub>, включая % от прогнозируемого значения.

11. Наложить датчик пульсоксиметра на палец пациента и контролировать сатурацию кислородом и ЧСС во время всей процедуры.

12. Ввести назначенную дозу лекарства через соответствующий небулайзер/камеру/ингалятор сухого порошка.

13. Если сатурация упадет ниже нормальных уровней (для пациента) в течение длительного периода, пробу следует прекратить. Иногда такое падение может быть обусловлено паттерном дыхания пациента, или пациентам может потребоваться дополнительно кислород для выполнения небулизации или ингаляции. Эта проблема должна быть рассмотрена старшим клиницистом, и повторная проба с применением лекарства должна быть организована с соответствующими изменениями.

14. Во время пробы и непосредственно после ингаляции следует попросить пациента описать какие-либо симптомы, например, стеснение в груди.

15. Повторить изменения ОФВ<sub>1</sub>/ФЖЕЛ.

16. вычислить степень констрикции (если имеется):

$$\frac{\text{ОФВ}_1 \text{ до} - \text{ОФВ}_1 \text{ после}}{\text{ОФВ}_1 \text{ до}} \times 100 = \% \text{ констрикции}$$

17. Если после ингаляции лекарства ОФВ<sub>1</sub> не уменьшился более чем на 10%, **проба пройдена**.

18. Если после ингаляции лекарства ОФВ<sub>1</sub> уменьшился на 10-15%, не наблюдалось связанных с пробой нежелательных симптомов (таких как свистящие хрипы и кашель вследствие раздражения), лекарство пригодно для использования, и проба **пройдена**.

19. Если после ингаляции лекарства ОФВ<sub>1</sub> уменьшился на 10-15%, и наблюдались связанные с лекарством нежелательные симптомы (такие как свистящие хрипы и кашель вследствие раздражения), проба не пройдена.

20. Если после ингаляции лекарства ОФВ<sub>1</sub> уменьшился более чем на 15%, **проба не пройдена, и состояние пациента следует тщательно наблюдать на предмет ухудшения**.

а. Через 10 минут следует повторно измерить ОФВ<sub>1</sub> и снова вычислить изменение ОФВ<sub>1</sub> по сравнению с **исходным** уровнем.

б. Если через 10 минут после ингаляции лекарства ОФВ<sub>1</sub> остается сниженным более чем на 10%, физиотерапевт должен ввести после пробы назначенный бронходилататор и постоянно тщательно наблюдать состояние пациента и повторить измерение ОФВ<sub>1</sub> еще через 10 минут.

21. Если снижение ОФВ<sub>1</sub> восстановилось до 10% или меньше, и у пациента не наблюдается симптомов, тогда наблюдение можно прекратить, и пациент может безопасно покинуть клинику.

22. Если снижение ОФВ<sub>1</sub> у пациента устойчиво остается более 10% по сравнению с исходным уровнем, следует запросить осмотр пациента дежурным врачом и продолжать тщательное наблюдение его состояния.

23. Любая другая ситуация помимо описанных выше должна быть обсуждена со старшим физиотерапевтом для получения дальнейших указаний.

## **Документация**

После завершения ОРЛ и подтверждения результата, этот факт сразу должен быть документирован в форме ОРЛ и загружен и опубликован в электронной истории болезни пациента (ЭИБ). Все обсуждения должны быть четко документированы в форме ОРЛ, включая электронную копию. Для пациентов стационара оригинал до ОРЛ может быть включен в клинические записи текущей истории болезни.

Для пациентов с ОФВ1 менее 1 литра следует рассмотреть изменение показателей в миллилитрах до и после ингаляции, наряду с изменением ОФВ1 в процентах. Это обусловлено тем, что клиническое значение разницы может не быть адекватно оценено изменением процента. Таких пациентов следует обсудить со старшим физиотерапевтом для подтверждения результата пробы.

## **Методика и оборудование**

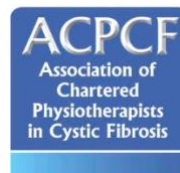
Все пациенты должны быть обучены физиотерапевтом, проводящим пробу, как растворять и/или готовить лекарство. Однако на практике это может быть сделано во время нахождения в стационаре физиотерапевтами, средним медицинским персоналом и сотрудниками аптеки, как применимо.

После выполнения пробы пациентам следует выдать соответствующее оборудование и инструкции по чистке. Небулайзерное оборудование должно быть оценено для гарантии использования пациентом оптимального устройства (Приложение 3).

# Приложение VIб

## Проформа пробы для оценки ответа на лекарство

### По образцу проформы пробы для оценки ответа на лекарство Королевской больницы Бромптона, с изменениями



#### ПРОФОРМА ПРОБЫ ДЛЯ ОЦЕНКИ ОТВЕТА НА ЛЕКАРСТВО

\*\*\*ПРОБА НЕ БУДЕТ ПРОВОДИТЬСЯ БЕЗ ЗАПОЛНЕНИЯ ВСЕХ ЗАТЕНЕННЫХ КЛЕТОК\*\*\*

Соответствующий рецепт прилагается?

<b>Фамилия, имя пациента</b> <b>№ в стационаре:</b>	<b>Дата рождения:</b> <b>Вес пациента:</b>	<b>Амбулаторно/в стационаре</b>
Дата направления: Причина направления: Лицо, сделавшее назначение: Печатными буквами: _____ Подпись: _____ Номер для вызова/доб. номер лица, сделавшего назначение: Консультант:		<b>Аллергия</b>

Необходима заключительная чистка после пробы? (т.е., MRSA/M. abscessus/B. cepacia): ДА/НЕТ

	Лекарство	Доза	Введено?	Инициалы для контроля
<b>Лекарство для пробы</b>			Да Нет	
<b>Разбавитель</b> (например, 0,9% физиологический раствор для колистина/амикацина и т.д.)				
<b>Применение бронходилататора перед пробой</b> (если часть обычной схемы пациента)			Да Нет	
<b>Применение бронходилататора после пробы</b> (просьба обвести кружком/указать дозу)	Сальбутамол Небулайзер .....мг Ингалятор .....ВДОХОВ		Да Нет	

Заполняется физиотерапевтом:

Дата пробы .....

Спирометрия является рациональной? Да Нет

Используемое устройство? .....

Проба не завершена? Почему? .....

	ОФV <sub>1</sub>	SpO <sub>2</sub>	Иное (например, аускультация/ЧСС)
До пробы	Л/мин % прогнозируемого		
После пробы	Л/мин % прогнозируемого		
Изменение, %	(см. прилагаемое руководство)		
Симптомы/ Замечания			
Через 10 мин после пробы (если необходимо)	Л/мин % прогнозируемого		
Изменение, %			
Симптомы/ Замечания			

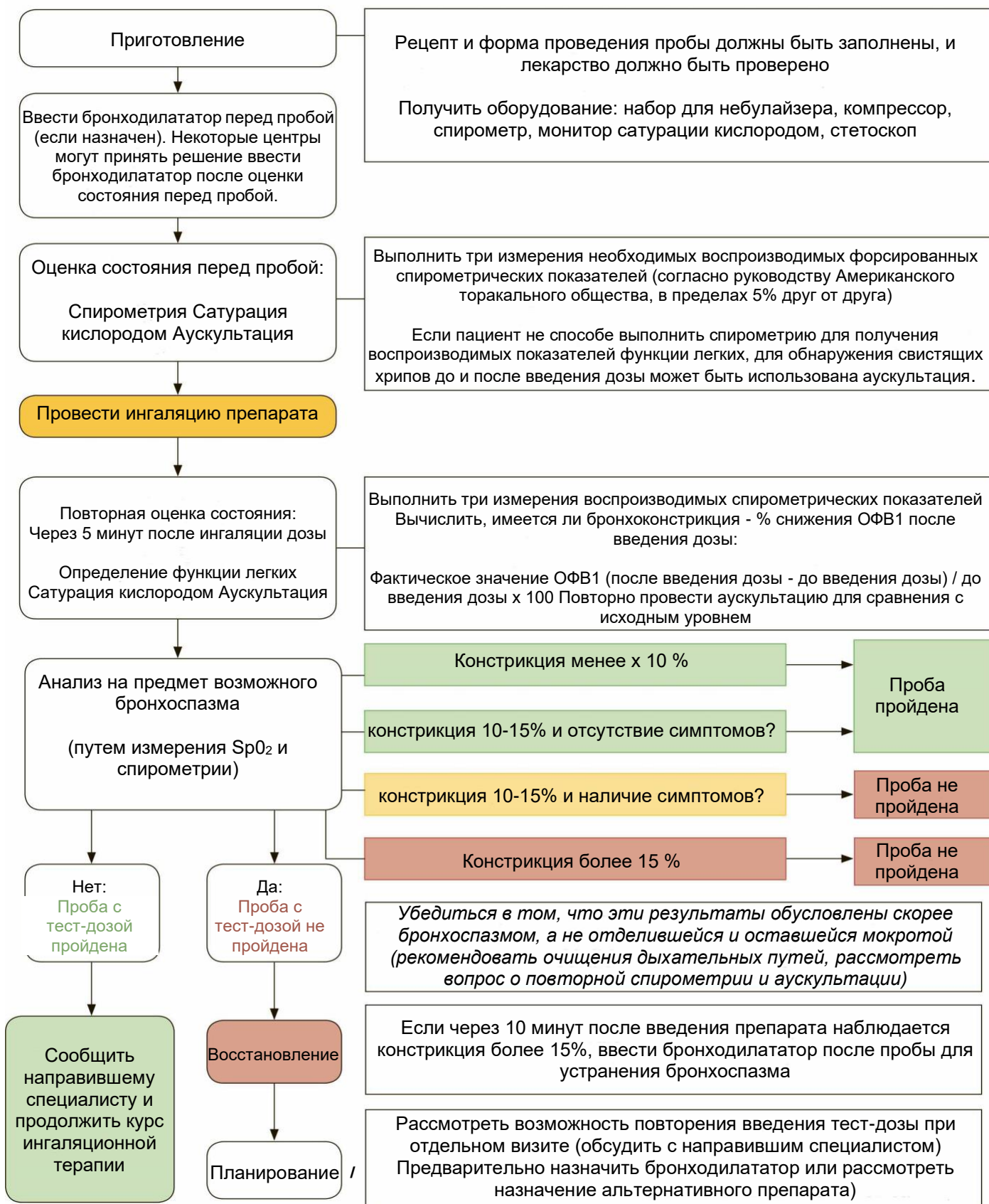
Методика ингаляции обсуждена (т.е. ингаляция сухого порошка)

Потенциальные нежелательные явления объяснены  По оборудованию даны объяснения/ оборудование выдано

Безопасно для применения: Да/нет Подпись терапевта \_\_\_\_\_ Дата \_\_\_\_\_

**Действие:**

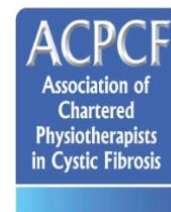
**Указание/ рекомендация:**



# Приложение VI в

## Документ по компетенции для проведения оценки реакции на лекарство

Документ по компетенции для проведения оценки реакции на лекарство  
Разработан в комбинации со Стандартной операционной процедурой проведения оценки реакции на лекарство  
Отделением физиотерапии, Королевская больница Бromptона



ФИО сотрудника: \_\_\_\_\_ ФИО руководителя: \_\_\_\_\_

Оценка реакции на лекарство (официально известная как проба на бронхоконстрикцию) проводится физиотерапевтами у пациентов стационара и амбулаторных пациентов, начинающих лечение новым небулизированным или ингаляционным препаратом (за исключением бронходилататоров и 0,9% физиологического раствора). Необходимо, чтобы эти оценки выполнялись компетентным лицом, которое понимает обоснование и процесс оценки, наряду со знанием возможных нежелательных явлений и способов их лечения. Настоящий документ представляет собой свидетельство подготовки каждого сотрудника по выполнению этих оценок и (после подписания) соглашение между сотрудником и его руководителем относительно его компетенции проводить эти пробы безопасно и эффективно.

Компонент	Достигнутая компетенция			
	Метод подтверждения понимания	Подпись руководителя	Подпись сотрудника	Дата
<b>Общие знания</b> <ul style="list-style-type: none"><li>Осведомлен и прочитал соответствующие документы Траста, например, «Принципы рационального применения лекарств - Назначение и введение лекарств» Траста Королевской больницы Бromptона и государственные руководства</li><li>Осведомлен и прочитал местные процедуры, например СОП по ОРЛ отделения физиотерапии</li><li>Осведомлен о том, почему ОРЛ необходима для ингаляционного препарата</li><li>Осведомлен о разных типах лекарств и почему они необходимы</li></ul>	<ul style="list-style-type: none"><li>Чтение исходных документов</li><li>Обсуждение с руководителем</li><li>Посещение семинаров по фармакотерапии</li></ul>			



Компонент	Достигнутая компетенция			
	Метод подтверждения понимания	Подпись рудника	Подпись сотрудника	Дата
<p><b>Подготовка оборудования/форм</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>■ Способен идентифицировать правильные документы, необходимые для ОРЛ у пациента в стационаре и амбулаторного пациента</li> <li>■ Понимает каждый компонент формы ОРЛ и то, когда каждый раздел должен быть заполнен</li> <li>■ Способен объяснить процесс выяснения разделов формы ОРЛ, если он выходит за рамки обычных рекомендаций СОП</li> <li>■ Способен продемонстрировать правильную методику выполнения спирометрии, включая необходимое оборудование, меры предосторожности и противопоказания для спирометрии</li> <li>■ Осведомлен, когда спирометрия не будет выполняться, и демонстрирует соответствующие навыки оценки состояния при таких обстоятельствах</li> <li>■ Способен перечислить и получить оборудование, необходимое для выполнения ОРЛ</li> <li>■ Способен объяснить и продемонстрировать правильную процедуру определения того, какое небулайзерное оборудование пригодно для лекарств перед проведением ОРЛ</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>■ Контроль документов руководителем</li> <li>■ Обсуждение СОП и компонентов формы ОРЛ с руководителем</li> <li>■ Посещение семинара по проведению спирометрии</li> <li>■ Демонстрация правильной методики спирометрии</li> <li>■ Обсуждение мер предосторожности или противопоказаний к спирометрии с руководителем</li> <li>■ Демонстрация навыков альтернативное оценки состояния</li> <li>■ Практическое выполнение получения оборудования перед началом ОРЛ</li> <li>■ Обсуждение необычных ситуаций с руководителем и демонстрация понимания действий, которые следует выполнить</li> <li>■ Посещение семинаров по небулайзерам</li> </ul>			

Компонент	Достигнутая компетенция			
	Метод подтверждения понимания	Подпись рудника	Подпись сотрудника	Дата
<b>Лекарства</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>■ Физиотерапевт может продемонстрировать методики, необходимые для правильного смешивания, разведения и растворения широко используемых небулизируемых препаратов согласно рецепту для проведения ОРЛ</li> <li>■ Физиотерапевт может описать и продемонстрировать правильную технику ингаляции с помощью ингаляторов</li> <li>■ Физиотерапевт осведомлен о том, где найти рекомендации по растворению и введению лекарств, если это неясно из рецепта для проведения ОРЛ или в случае незнакомого препарата</li> <li>■ Может объяснить и продемонстрировать применение правильных процедур скрепления второй подписью, как описано в СОП ОРЛ</li> <li>■ Физиотерапевт может продемонстрировать понимание того, когда не следует назначать лекарства или проводить ОРЛ, и объяснить правильную последовательность дальнейших необходимых действий</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>■ Демонстрация приготовления лекарства руководителю</li> <li>■ Посещение семинаров по методикам ингаляционной терапии</li> <li>■ Обсуждение с руководителем вопросов, касающихся СОП и процессов выяснения данных о лекарствах, заверения второй подписью и ситуаций, когда ОРЛ не проводится.</li> </ul>			
<b>Проведение ОРЛ</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>■ Может продемонстрировать способность объяснить пациенту причины ОРЛ и процесс ОРЛ</li> <li>■ Способен провести ОРЛ в логичной и безопасной последовательности согласно правильной методике СОП</li> <li>■ Физиотерапевт может описать нежелательные симптомы, которые могут возникнуть во время введения лекарств, и действия, которые могли бы быть осуществлены</li> <li>■ Физиотерапевт может описать то, как контролировать состояние пациента на предмет возможных побочных эффектов и может описать действия в случае возникновения симптомов</li> <li>■ Физиотерапевт может продемонстрировать понимание результатов ОРЛ и того, когда лекарство безопасно/ не безопасно для использования. Физиотерапевт также может продемонстрировать, когда может быть соответствующим получение дальнейших рекомендаций по этому вопросу.</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>■ Объяснение руководителю правильного процесса проведения ОРЛ</li> <li>■ Объяснение руководителю (непрофессиональными терминами) того, что влечет за собой ОРЛ и ее процесса</li> <li>■ Объяснение того, чем может отличаться ОРЛ у ребенка</li> <li>■ Объяснение руководителю того, какие нежелательные симптомы могут возникнуть, и действия, предпринимаемые в этом случае</li> <li>■ Объяснение руководителю того, как лекарство оценивается как безопасное/небезопасное с использованием СОП в качестве справочного документа</li> <li>■ Наблюдение за процессом проведения ОРЛ руководителем</li> <li>■ Проведение ОРЛ под контролем</li> <li>■ Проведение ОРЛ с обсуждением с руководителем до и после процедуры</li> </ul>			

Компонент	Достигнутая компетенция			
	Метод подтверждения понимания	Подпись рудника	Подпись сотрудника	Дата
<b>Документация / сообщение</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>■ Физиотерапевт может описать и заполнить правильную документацию по окончании пробы и осведомлен о процессе сообщения руководителю - старшему физиотерапевту и врачам-специалистам</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>■ Посещение</li> <li>■ Объяснение руководителю правильной документации</li> <li>■ Наблюдение документирования ОРЛ/процесса сообщения после ОРЛ, проведенной руководителем</li> <li>■ Осуществление правильного документирования /процесса сообщения после ОРЛ под наблюдением руководителя</li> <li>■ Обсуждение самостоятельного документирования пробы с руководителем</li> </ul>			

Я считаю себя компетентным проводить ОРЛ для ингаляционных препаратов:

Подпись: \_\_\_\_\_ Дата: \_\_\_\_\_

Я оценил этого сотрудника и считаю его компетентным для проведения ОРЛ для ингаляционных препаратов:

Подпись: \_\_\_\_\_ Дата: \_\_\_\_\_

# Приложение VI г

## Небулизированные/ингаляционные препараты для лиц, страдающих муковисцидозом

Это краткое справочное руководство по важным вопросам, касающимся небулизированных препаратов, и предназначено для использования клиницистами, которые получили соответствующую подготовку и знакомы с кратким описанием (SPC) каждого лекарства. Заметьте, что всем лицам, начинающим применение нового небулизированного/ингаляционного препарата, или когда препарат не назначался в течение последнего года, необходимо назначить тест дозу с последующим наблюдением согласно документированной процедуре назначения тест-дозы.

Лекарство	Обычное показание	Назначение	Система доставки	Разведение	Примечания
<b>Амикацин</b>	Mycobacterium abscessus	<b>Дети:</b> 250-500 миллиграмм два раза в сутки  <b>Взрослые:</b> 500 миллиграмм два раза в сутки, внутривенный препарат для применения в небулизированной форме	Обычный компрессор и Pari LC plus с фильтром	<b>Дети (250 мг):</b> 1 миллилитр амикацина для инъекций 9250 мг/мл) развести 3 миллилитрами 0,9% хлорида натрия  <b>Дети (500 мг) и взрослые:</b> 2 миллилитра амикацина для инъекций 9250 мг/мл) развести 2 миллилитрами 0,9% хлорида натрия	Стеклянные ампулы, предпочтительно выдать шприцы и иглы с фильтром
<b>Амфотерицин (Амбизом)</b>	Aspergillus	<b>Взрослые:</b> 25 миллиграмм два раза в сутки	Обычный компрессор и Pari LC plus с фильтром	Добавить 12 мл стерильной воды во флакон с 50 мг амфотерицина  6 миллилитров следует небулизировать и другие 6 миллилитров необходимо хранить в холодильнике для второй суточной дозы (утилизировать, если не использовано в течение 24 часов)	Следует назначать липосомальный амфотерицин (Амбизом). НЕ нелипидный амфотерицин (фунгизон).  Резиновая пробка на флаконе не вынимается. Поэтому потребуются шприцы (10 мл) и иглы (зеленые)
<b>Азтреонам (Кайстон)</b>	Pseudomonas aeruginosa (5-я линия)  Burkholderia Cepacia (четвертая линия)	75 мг 3 раза в сутки  См. примечания	EFlow с <b>ручной трубкой Altera</b> с фильтром (ручная трубка Altera входит в месячный комплект Кайстон)	1 флакон порошка азтреонама развести 1 ампулой 0,17 % хлорида натрия (входит в комплект Кайстон)	<b>Хранить в холодильнике</b> Обычная начальная схема - 28 дней лечения/28 дней перерыв. Может быть показано чередование с другим ингаляционным антибиотиком или непрерывное лечение, если отмечается ухудшение состояние через месяц отсутствия лечения

Лекарство	Обычное показание	Назначение	Система доставки	Разведение	Примечания
<b>Колистиметат Натрия</b> (промиксин)	Pseudomonas aeruginosa (1-я линия)	<b>Дети младше 2 лет: 0,5</b> мегаединиц два раза в сутки  <b>Дети старше 2 лет и взрослые: 1</b> мегаеиница два раза в сутки  **Примечание. Эти первичные дозы, используемые с INeb, обеспечивают получаемую дозу, эквивалентную дозам, указанным ниже для коломицина. Это обусловлено более высокой эффективностью INeb по сравнению с eflow**	INeb	<b>Дети младше 2 лет:</b> 1 мегаединицу промиксина развести 2 миллилитрами воды для инъекций. 1 миллилитр для небулизации с 1 миллилитром хранить в холодильнике для второй суточной дозы (утилизировать через 24 часа)  <b>Дети старше 2 лет и взрослые:</b> 1 мегаединицу промиксина развести 1 миллилитрами воды для инъекций.	Для получения дисков, необходимых для использования I Neb, следует применять торговое название промиксин.  Необходимы шприцы (шприцы 1 или 2 мл)  В случае бронхоконстрикции, если уже применяется небулизированный сальбутамол, промиксин можно развести сальбутамолом 2.5 миллиграмма (2 миллилитра для детей младше 2 лет и 1 миллилитр для детей старше 2 лет/взрослых). <b>Необходимо использовать немедленно, не хранить в холодильнике для последующего использования.</b>  При разведении водой/хлоридом натрия допустимо разводить 2 дозы и хранить вторую дозу в холодильнике <b>для использования в течение 24 часов</b> или утилизировать
<b>Колистиметат Натрия</b> (коломицин)	Pseudomonas aeruginosa (2-я линия)  старше 6 лет	1,66 мегаединиц два раза в сутки	Порошковый ингалятор Turbospin (ингалятор в комплекте)	Разведение не требуется  По одной капсуле следует ингалировать два раза в сутки Примечание. Несколько ингаляций может быть необходимо для очищения ингалятора	Кашель может быть проблемой, обычно связанной с методикой Время между дозами составляет 12 часов, но минимум 6 часов
<b>Дорназа альфа</b> (ДНаза/ пульмозим)	старше 6 лет  Рассмотреть вопрос о применении не в соответствии с лицензией в возрасте младше 6 лет, если имеются клинические показания	2,5 миллиграмм один раз в сутки	INeb ИЛИ EFlow	Разведение не требуется  INeb: 1 наполнение зеленой камеры (утилизировать оставшееся)  EFlow: 2,5 миллиграмма в 2,5 миллилитрах (1 флакон)	<b>Хранить в холодильнике</b>  Может применяться два раза в сутки у пациентов с тяжелым заболеванием или во время обострений  Не использовать в течение 1 часа после применения небулизированного антибиотика/противогрибкового препарата

Лекарство	Обычное показание	Назначение	Система доставки	Разведение	Примечания
<b>7% гипертонический раствор хлорида натрия</b> (небузал)  Отметьте, что также имеется 6% и 3% раствор (Мукоклар), но не используется в трасте Йорк	ДНаза не переносится  Как дополнение к терапии, если наблюдается клиническое ухудшение или имеются затруднение при очищении дыхательных путей, несмотря на применение ДНазы	7% в 4 миллилитрах (1 флакон) два раза в сутки  Можно увеличить до 4 раз в сутки, если необходимо	iNeb ИЛИ EFlow	Разведение не требуется  iNeb: 2 наполнения сиреновой камеры (утилизировать оставшееся)  EFlow: 4 миллилитра (1 флакон)	Часто используется как необходимо, а не регулярно два раза в сутки
<b>Маннит</b> (бронхитол)	старше 18 лет  ДНаза не переносится  Клиническое ухудшение несмотря на применение ДНазы	<b>Взрослые:</b> 400 миллиграмм два раза в сутки	Osmohaler в комплекте	Разведение не требуется  По десять капсул следует ингалировать два раза в сутки Примечание. Несколько ингаляций может быть необходимо для очищения ингалятора	Кашель может быть проблемой, обычно связанной с методикой
<b>Меропенем</b>	Mycobacterium Abscessus  Когда показывает исследование чувствительности или как дополнение к небулизированному амикацину, если состояние продолжает ухудшаться.	<b>Взрослые:</b> 250 миллиграмм два раза в сутки	Обычный компрессор и Pari LC plus с фильтром	Развести 8 мл воды. Использовать 4 мл и хранить 4 мл в холодильнике для второй дозы дня	Резиновая пробка на флаконе не вынимается. Поэтому потребуются шприцы (10 мл) и иглы (зеленые)
<b>2% раствор тауролдина</b>	Burkholderia Cepacia  После трансплантации	4 мл 2% раствора 2 раза в сутки	Обычный компрессор и Pari LC plus с фильтром	В готовой форме, взять, как необходимо. Хранить в холодильнике после использования в первый раз. Утилизировать согласно инструкции аптеки.	Не лицензирован Резиновая пробка на флаконе не вынимается. Поэтому потребуются шприцы (5 мл) и иглы (зеленые)
<b>Тобрамицин</b> (тоби)	Pseudomonas aeruginosa (3-я линия)  Burkholderia Cepacia (1-я линия)	300 миллиграмм два раза в сутки  См. раздел Примечания.	iNeb  Eflow	<b>iNeb:</b> 2 наполнения сиреновой камеры  <b>Eflow:</b> 300 миллиграмма в 5 миллилитрах (1 флакон)	Хранить в холодильнике (довести до комнатной температуры перед небулизацией)  Лицензирован только у детей старше 6 лет, но используется с возраста старше 6 месяцев  Обычная начальная схема - 28 дней лечения/28 дней перерыв (если не проводится эрадикация в течение 3 месяцев непрерывно), однако может быть показано чередование с другим ингаляционным антибиотиком или непрерывное лечение, если отмечается ухудшение состояния через месяц отсутствия лечения.

Лекарство	Обычное показание	Назначение	Система доставки	Разведение	Примечания
<b>Тобрамицин</b> (брамитоб)	Pseudomonas aeruginosa (3-я линия)  Burkholderia Cepacia (2-я линия)	300 миллиграмм два раза в сутки См. раздел Примечания.	Eflow	<b>Eflow:</b> 300 миллиграмм в 4 миллилитрах (1 флакон)	<b>Хранить в холодильнике.</b> (довести до комнатной температуры перед небулизацией)  Лицензирован только у детей старше 6 лет, но используется с возраста старше 6 месяцев  Обычная начальная схема - 28 дней лечения/28 дней перерыв (если не проводится эрадикация в течение 3 месяцев непрерывно), однако может быть показано чередование с другим ингаляционным антибиотиком или непрерывное лечение, если отмечается ухудшение состояния через месяц отсутствия лечения.
<b>Тобрамицин</b> (Тобрамицин порошок для ингаляций)	Pseudomonas aeruginosa (4-я линия)  Burkholderia Cepacia (3-я линия)  старше 6 лет	112 миллиграмм два раза в сутки См. раздел Примечания.	Podhaler (ингалятор в комплекте)	По четыре капсулы следует ингалировать два раза в сутки Примечание. Несколько ингаляций может быть необходимо для очищения ингалятора	Кашель может быть проблемой, обычно связанной с методикой
<b>Ванкомицин</b>	Метициллин-резистентный Staphylococcus aureus	<b>Дети:</b> 5 мг/кг 2 раза в сутки  <b>Взрослые:</b> 250 мг 2 раза в сутки  <b>Все заказывать в аптеке выдачу флаконов 500 мг, не 1 грамм</b>  Обычно длительность лечения составляет 5 дней	Обычный компрессор и Pari LC plus с фильтром	<b>Использовать флакон 500 мг:</b>  500 миллиграмм развести 8 миллилитрами воды для инъекций. 4 миллилитра следует небулизировать и другие 4 миллилитров необходимо хранить в холодильнике для второй суточной дозы (утилизировать, если не использовано в течение 24 часов)	Резиновая пробка на флаконе не вынимается. Поэтому потребуются шприцы (10 мл) и иглы (зеленые)  Важно назначить бронходилататор перед введением дозы














# Приложение VI д

---

Ингаляторы, лекарства и приборы



Новые и широко распространенные ингаляционные средства, лицензированные для лечения бронхиальной астмы или ХОБЛ

ПРИБОР Непатентованное (торговое)	SABA агонист бета 2 адренорецепто ров короткого действия	SAMA антагонист мускариновых рецепторов короткого действия	LAMA антагонист мускариновых рецепторов длительного действия		LABA агонист бета 2 адренорецепторов длительного действия		ИКС Ингаляционные кортикостероид	
Ингалятор с измеряемой дозой (Teva, Napp, GSK, Chiesi, Mylan) 	сальбутамол (вентолин®, аэромир®)	ипратропий (атровент®)			формотерол (атимос®) сальметерол (серевент®)	флутиказон и сальметерол (серетид® и сирдупла®)* беклометазон и формотерол (фостаир®) флутиказон и формотерол (флутиформ®)	беклометазон (квар ®, кленил®) флутиказон (фликсотид®) циклесонид (альвеско®)	
Easi-Breathe O (Teva) 	сальбутамол (саламол®)						беклометазон* (квар®)	
Autohaler W (Teva) 	сальбутамол (аэромир®)						беклометазон* (квар®)	
Respimat (Boehringer) 			тиотропий (спирива®)	тиотропий и олодатерол**	олодатерол** (стриверди®)			
HandiHaler (Boehringer) 			тиотропий **(спирива®)					
Easyhaler (Orion) 	Easyhaler® сальбутамол				Easyhaler® формотерол		Easyhaler® беклометазон* Easyhaler®будесонид	
Turbohaler (AstraZeneca) 	тербуталин (бриканил®)				формотерол (оксис®)	будесонид и формотерол (симбикорт®)	будесонид* (пульмикорт®)	
Accuhaler 	сальбутамол (вентолин®)				сальметерол (серевент®)	флутиказон и сальметерол (серетид®)	флутиказон * (фликсотид®)	
Nexthaler (Chiesi) 						бнелометазон и формотерол* (фостаир®)		
Breezhaler (Novartis) 			гликопирроний** (сibri®)	гликопирроний и индакатерол** (ультибро®)	индакатерол** (онбрез®)			
Genuair (Almirall) 			аклидиний ** (эклира®)	аклидиний и формотерол** (дуаклир®)				
Ellipta (GSK) 			умеклидиний** (инкруз®)	умеклидиний и вилантерол** (аноро®)	флутиказона фуоат и вилантерол (релвар®)			
Spiromax (Teva) 						будесонид и формотерол (дуоресп®)		





Association of Respiratory  
Nurse Specialists



Primary Care

Источник: BNF, Dec 2015 & Electronic Medicines Compendium UK 2016. Полную информацию по показаниям и назначению см. Краткое описание препарата. \* Лицензировано только для лечения бронхиальной астмы. \*\* Лицензировано только для лечения ХОБЛ. Обновлено в январе 2016 г. Натрия кромогликат (интал®) и недокромил натрий (тилад®) также предлагаются в ингаляторах с измеряемой дозой. Составлено Андрю Бутом ([andrew.booth1@nhs.net](mailto:andrew.booth1@nhs.net)) для Центра подготовки по первичной помощи [www.primarycarentraining.co.uk](http://www.primarycarentraining.co.uk) и Ассоциации медицинских сестер - специалистов по патологии органов дыхания [www.arns.co.uk](http://www.arns.co.uk)

Ингаляционные средства, лицензированные для лечения бронхиальной астмы или ХОБЛ

ПРИБОР Непатентованное (торговое)		SABA агонист бета 2 адренорецепто ров короткого действия	SAMA антагонист мускариновых рецепторов короткого действия	LAMA антагонист мускариновых рецепторов длительного действия	LABA агонист бета 2 адренорецепторов длительного действия	ИКС Ингаляционный кортикостероид
Forspiro (Sandoz)						флутиказон и сальметерол (ЭйрФлюЗал®)
Pulvinal (Chiesi)		сальбутамол (Пульвинал®)				беклометазон * (Пульвинал® беклометазон)
Clickhaler (RPH)		сальбутамол (Асмасал®)				беклометазон * (Асмабек®)
Twisthaler (MSD)						мометазон * (Асманекс®)
Novolizer (Meda)		сальбутамол (Сальбулин®)				Будесонид (Буделин®)
Aerolizer (Novartis)					формотерол (Форадил®)	








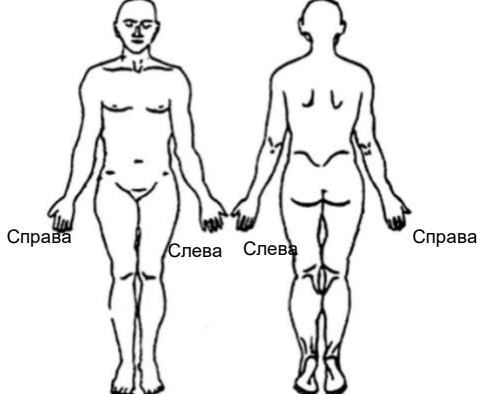
Association of Respiratory  
Nurse Specialists



Источник: BNF, Dec 2015 & Electronic Medicines Compendium UK 2016. Полную информацию по показаниям и назначению см. Краткое описание препарата. \* Лицензировано только для лечения бронхиальной астмы. \*\* Лицензировано только для лечения ХОБЛ. Обновлено в январе 2016 г. Натрия кромогликат (интал®) и недокромил натрий (тилад®) также предлагаются в ингаляторах с измеряемой дозой. Составлено Андрю Бутом ([andrew.booth1@nhs.net](mailto:andrew.booth1@nhs.net)) для Центра подготовки по первичной помощи [www.primarycaretraining.co.uk](http://www.primarycaretraining.co.uk) и Ассоциации медицинских сестер - специалистов по патологии органов дыхания [www.arns.co.uk](http://www.arns.co.uk)

# Приложение VII

## Манчестерский инструмент скрининга мышечно-скелетных расстройств

 <p>MANCHESTER ADULT CYSTIC FIBROSIS CENTRE</p>	<b>Манчестерский инструмент скрининга мышечно-скелетных расстройств</b>																																									
<p><b>1. Бывают ли у вас какие-либо эпизоды боли? Да/Нет</b> (Если да, заполните опросный лист выраженности боли по МакГиллу (MPQ))</p> <p><b>2. Бывают ли у вас какие-либо эпизоды утечки мочи или императивные или частые позывы к мочеиспусканию? Да/Нет</b> (Если да, опросный лист международной консультации по недержанию мочи (ICIQ))</p> <p><b>3. Беспокоит ли вас ваша осанка? Да/Нет</b></p>		<p>Дата: ФИО: Дата рождения: Рост: Пол: М/Ж Микробиологическая группа: ОФВ1 в настоящее время: Сахарный диабет: Да/Нет Наличие обострения: Да/Нет Стационар:</p>																																								
<p><b>4. Какова причина боли? Мышечно-скелетная да/нет</b></p> <p>Иное: (например, чрескожная эндоскопическая гастростомия, операция, подагра, неизвестно).....</p>		<p>Отметьте место боли на схеме тела</p>																																								
<p><b>5. Имеется ли постоянный грудной кифоз?</b></p> <div style="display: flex; justify-content: space-around;">   </div> <p><b>В положении сидя:</b></p> <p><b>6. Пациент не способен поднять обе руки прямо над головой по линии ушей?</b></p> <p><b>7. При руках, скрещенных на груди, пациента не способен повернуть верхнюю часть тела на 45°?</b></p> <p><b>8. При положении рук над головой, пациент не способен наклониться на 45°?</b></p> <div style="display: flex; justify-content: space-around;">   </div>		<div style="text-align: center;">  </div>																																								
		<p>Балльная оценка (только для использования администратором)</p> <table border="1" style="width: 100%; border-collapse: collapse;"> <thead> <tr> <th>Вопрос</th> <th>да</th> <th>нет</th> </tr> </thead> <tbody> <tr><td>1</td><td></td><td></td></tr> <tr><td>2</td><td></td><td></td></tr> <tr><td>3</td><td></td><td></td></tr> <tr><td>4</td><td></td><td></td></tr> <tr><td>5</td><td></td><td></td></tr> <tr><td>6</td><td></td><td></td></tr> <tr><td>7</td><td></td><td></td></tr> <tr><td>8</td><td></td><td></td></tr> <tr> <td>MPQ</td> <td>Макс. 50</td> <td></td> </tr> <tr> <td>ВАШ</td> <td>Макс. 100</td> <td></td> </tr> <tr> <td>ICIQ</td> <td>Макс. 21</td> <td></td> </tr> <tr> <td>Результат:</td> <td>A-f</td> <td></td> </tr> </tbody> </table>		Вопрос	да	нет	1			2			3			4			5			6			7			8			MPQ	Макс. 50		ВАШ	Макс. 100		ICIQ	Макс. 21		Результат:	A-f	
Вопрос	да	нет																																								
1																																										
2																																										
3																																										
4																																										
5																																										
6																																										
7																																										
8																																										
MPQ	Макс. 50																																									
ВАШ	Макс. 100																																									
ICIQ	Макс. 21																																									
Результат:	A-f																																									
<p><b>Результат:</b></p> <p>А) Если все ответа - <b>НЕТ</b>, вмешательство не требуется, скрининг необходимо провести через 1-2 года</p> <p>Если имеется ответ <b>Да</b> на какой-либо вопрос, выберите результаты с помощью матрицы пути скрининга:</p> <p>В) Листовка, касающаяся осанки и физических упражнений</p> <p>С) Листовка, касающаяся мышц тазового дна</p> <p>Д) Оценка физиотерапевтом состояния мышечно-скелетной системы</p> <p>Е) Направьте в центр женского здоровья для оценки состояния специалистом</p> <p>Ф) Пациент отказался от вмешательства, проведите скрининг через 1-2 года</p> <p>Фамилия/подпись терапевта:</p>																																										

# Манчестерский инструмент скрининга мышечно-скелетных расстройств MPQ

Опросный лист выраженности боли по МакГиллу - краткая форма

**A. ПОЖАЛУЙСТА, ОПИШИТЕ СВОЮ БОЛЬ ЗА ПОСЛЕДНИЕ 7 ДНЕЙ (отметьте одну клетку в каждой строке)**

	Нет	Слабовыраженная	Умеренная	Сильная
1. Пульсирующая	0 <input type="checkbox"/>	1 <input type="checkbox"/>	2 <input type="checkbox"/>	3 <input type="checkbox"/>
2. Стреляющая	0 <input type="checkbox"/>	1 <input type="checkbox"/>	2 <input type="checkbox"/>	3 <input type="checkbox"/>
3. Колющая	0 <input type="checkbox"/>	1 <input type="checkbox"/>	2 <input type="checkbox"/>	3 <input type="checkbox"/>
4. Острая	0 <input type="checkbox"/>	1 <input type="checkbox"/>	2 <input type="checkbox"/>	3 <input type="checkbox"/>
5. Сжимающая	0 <input type="checkbox"/>	1 <input type="checkbox"/>	2 <input type="checkbox"/>	3 <input type="checkbox"/>
6. Сверлящая	0 <input type="checkbox"/>	1 <input type="checkbox"/>	2 <input type="checkbox"/>	3 <input type="checkbox"/>
7. Жгучая	0 <input type="checkbox"/>	1 <input type="checkbox"/>	2 <input type="checkbox"/>	3 <input type="checkbox"/>
8. Ноющая	0 <input type="checkbox"/>	1 <input type="checkbox"/>	2 <input type="checkbox"/>	3 <input type="checkbox"/>
9. Как тяжесть	0 <input type="checkbox"/>	1 <input type="checkbox"/>	2 <input type="checkbox"/>	3 <input type="checkbox"/>
10. Слабая	0 <input type="checkbox"/>	1 <input type="checkbox"/>	2 <input type="checkbox"/>	3 <input type="checkbox"/>
11. Раскалывающая	0 <input type="checkbox"/>	1 <input type="checkbox"/>	2 <input type="checkbox"/>	3 <input type="checkbox"/>
12. Утомляющая/истощающая	0 <input type="checkbox"/>	1 <input type="checkbox"/>	2 <input type="checkbox"/>	3 <input type="checkbox"/>
13. Неприятная	0 <input type="checkbox"/>	1 <input type="checkbox"/>	2 <input type="checkbox"/>	3 <input type="checkbox"/>
14. Ужасная	0 <input type="checkbox"/>	1 <input type="checkbox"/>	2 <input type="checkbox"/>	3 <input type="checkbox"/>
15. Изнурительная/жестокая	0 <input type="checkbox"/>	1 <input type="checkbox"/>	2 <input type="checkbox"/>	3 <input type="checkbox"/>

## В. ОЦЕНИТЕ СВОЮ БОЛЬ ЗА ПОСЛЕДНИЕ 7 ДНЕЙ

Следующая линия представляет боль увеличивающейся интенсивности от «боли нет» до «максимально интенсивная боль, насколько возможно». Поставьте вертикальную линию (|) на линии в месте, которое наилучшим образом описывает вашу боль за последние 7 дней.

Нет  
нет

Максимально интенсивная  
боль  
насколько возможно

Оценка в мм  
(Только для использования  
исследователем)

## С. ИНТЕНСИВНОСТЬ БОЛИ В НАСТОЯЩЕЕ ВРЕМЯ

0  Боли нет

1  Слабая

2  Вызывающая дискомфорт

3  Беспокоящая

4  Ужасная

5  Мучительная

S = сумма A1-11. A = сумма A12-15 E=C Общая оценка MPQ =

Макс.: 33

Макс.: 12

Макс.: 5

S+A+E

Макс. 50

Опросник разработан: Рональдом Мелцаком

Авторское право Р. Мелцак, 1970, 1987



MANCHESTER ADULT CYSTIC FIBROSIS CENTRE

# Манчестерский инструмент скрининга мышечно-скелетных расстройств

## Опросный лист международной консультации по недержанию мочи (ICIQ)

<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	Опросный лист международной консультации по недержанию мочи - Краткая форма опросника по недержанию мочи (ICIQ-UI Short Form)	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>
Исходный номер					число	месяц	год

### КОНФИДЕНЦИАЛЬНО

У многих людей иногда наблюдается утечка мочи. Мы пытаемся выяснить, у скольких людей наблюдается утечка мочи, и насколько это беспокоит их. Мы были бы благодарны, если бы вы смогли отметить на следующие вопросы, оценив свою ситуацию в среднем, за последние четыре недели.

1 Пожалуйста, впишите свою дату рождения:

<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>
ЧИСЛО		МЕСЯЦ		ГОД		

Вы (отметьте одно):

женщина	<input type="checkbox"/>	мужчина	<input type="checkbox"/>
---------	--------------------------	---------	--------------------------

3 Как часто у вас наблюдается утечка мочи? (Отметьте одну клетку)

никогда	<input type="checkbox"/>	0
примерно раз в неделю или реже	<input type="checkbox"/>	1
два или три раза в неделю	<input type="checkbox"/>	2
около раза в сутки	<input type="checkbox"/>	3
несколько раз в сутки	<input type="checkbox"/>	4
все время	<input type="checkbox"/>	5

4. Мы хотели бы знать, каков объем утечки мочи, как вы полагаете?

Каков объем утечки мочи обычно (независимо от того, используете ли вы защиту или нет)? (Отметьте одну клетку)	нет	<input type="checkbox"/>	0
	небольшое количество	<input type="checkbox"/>	2
	умеренное количество	<input type="checkbox"/>	4
	большое количество	<input type="checkbox"/>	6

5. В целом, насколько утечка мочи нарушает вашу повседневную жизнь?

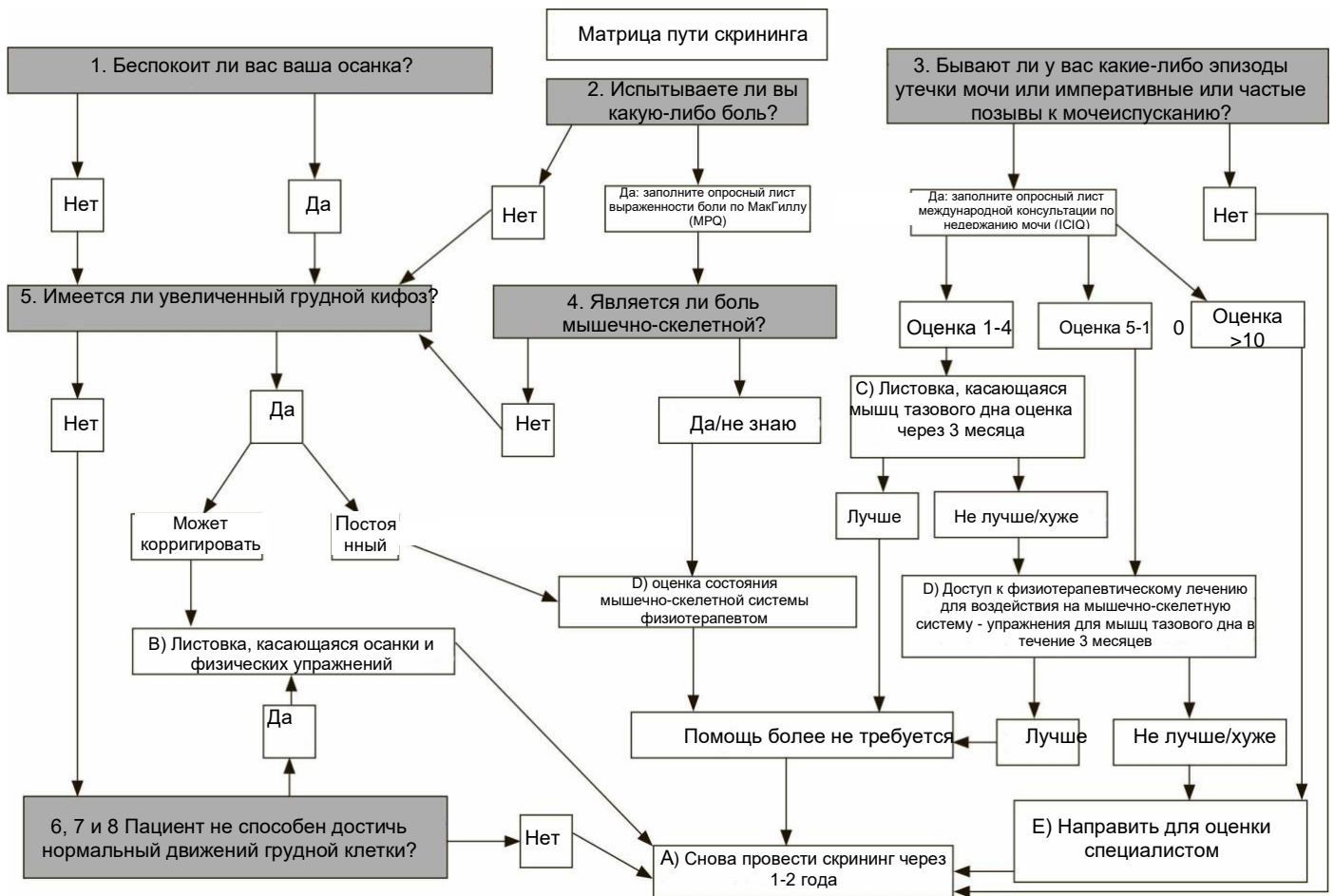
Пожалуйста, обведите кружком число от 0 (совсем нет) до 10 (в большой степени)

0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
совсем нет										в большой степени

Оценка ICIQ: сумма оценок 3+4+5

6 Когда происходит утечка мочи? (Пожалуйста, отметьте все, что применимо к вам)

никогда - утечки мочи нет	<input type="checkbox"/>
утечка происходит до того, как вы сможете попасть в туалет	<input type="checkbox"/>
утечка при кашле или чиханье	<input type="checkbox"/>
утечка во время сна	<input type="checkbox"/>
утечка во время физической нагрузки/физических упражнений	<input type="checkbox"/>
утечка, когда вы завершили мочеиспускание и одеты	<input type="checkbox"/>
утечка без очевидной причины	<input type="checkbox"/>
утечка все время	<input type="checkbox"/>



### Заявление об ограничении ответственности

Настоящий материал был разработан Университетской клиникой Треста Национальной службы здравоохранения Южного Манчестера (UHSM) и должен использоваться как руководство только в комбинации с местной практикой и рекомендациями.

Использование данного документа не заменяет применение соответствующих профессиональных знаний и суждений.

Университетская клиника треста Национальной службы здравоохранения Южного Манчестера не будет нести ответственность ни перед каким лицом за любые убытки или ущерб, которые могут возникнуть как результат использования настоящего документа.



**Фонд муковисцидоза Великобритании**  
2nd Floor  
One Aldgate  
London EC3N 1RE

020 3795 1555  
enquiries@cysticfibrosis.org.uk  
cysticfibrosis.org.uk

Фонд муковисцидоза Великобритании является единственной в этой стране благотворительной организацией, нацеленной на борьбу за жизнь, не ограниченную муковисцидозом (МВ) для каждого человека, страдающего этим заболеванием. Нашей задачей является создать мир, где каждый, живущий с МВ, сможет ожидать долгую, здоровую жизнь.

**В Фонде мы:**

- инвестируем средства в передовые исследования
- совершенствуем стандарты клинической помощи
- обеспечивает поддержку и рекомендации людям, страдающим МВ, и их семьям
- активно работаем над проблемами, которые имеют реальное значение