

## Особенности паллиативной медицинской помощи у пациентов с муковисцидозом

**Авдеев С.Н.<sup>1,2</sup>, Нуралиева Г.С.<sup>1,2</sup>, Мержоева З.М.<sup>1</sup>, Трушенко Н.В.<sup>1,2</sup>, Красовский С.А.<sup>2,3</sup>, Суворова О.А.<sup>1</sup>, Лавгинова Б.Б.<sup>1</sup>, Левина Ю.А.<sup>1</sup>, Невзорова Д.В.<sup>1</sup>**

<sup>1</sup> Федеральное государственное автономное образовательное учреждение высшего образования «Первый Московский государственный медицинский университет им. И.М. Сеченова» Минздрава России (Сеченовский университет)

<sup>2</sup> Федеральное государственное бюджетное учреждение «Научно-исследовательский институт пульмонологии» Федерального медико-биологического агентства России

<sup>3</sup> Федеральное государственное бюджетное научное учреждение «Медико-генетический научный центр им. академика Н.П. Бочкова» Минобрнауки России

**Авдеев Сергей Николаевич** – академик РАН, доктор мед. наук, профессор, заведующий кафедрой пульмонологии Института клинической медицины им. Н.В. Склифосовского ФГАОУ ВО «Первый МГМУ им. И.М. Сеченова» Минздрава России (Сеченовский университет), ведущий научный сотрудник ФГБУ «НИИ пульмонологии» ФМБА России, директор Национального медицинского исследовательского центра по профилю «пульмонология», главный внештатный специалист-пульмонолог Минздрава России. ORCID: 0000-0002-5999-2150. SPIN-код: 1645-5524. E-mail: serg\_avdeev@list.ru

**Нуралиева Галия Сериковна** – к.м.н., доцент кафедры пульмонологии Института клинической медицины им. Н.В. Склифосовского ФГАОУ ВО «Первый МГМУ им. И.М. Сеченова» Минздрава России (Сеченовский университет), научный сотрудник, ФГБУ «НИИ пульмонологии» ФМБА России. ORCID: 0000-0002-4726-4906. E-mail: galia32@yandex.ru

**Мержоева Замира Магомедовна** – к.м.н., доцент кафедры пульмонологии ФГАОУ ВО «Первый МГМУ им. И.М. Сеченова» Минздрава России (Сеченовский университет); научный сотрудник, ФГБУ «НИИ пульмонологии» ФМБА России. ORCID: 0000-0002-3174-5000. E-mail: zamira.merzhoeva@bk.ru

**Трушенко Наталья Владимировна** – к.м.н., доцент кафедры пульмонологии Института клинической медицины им. Н.В. Склифосовского ФГАОУ ВО «Первый МГМУ им. И.М. Сеченова» Минздрава России (Сеченовский университет), научный сотрудник научно-методического центра мониторинга и контроля болезней органов дыхания, ФГБУ «НИИ пульмонологии» ФМБА России. ORCID: 0000-0002-0685-4133. E-mail: trushenko.natalia@yandex.ru

**Красовский Станислав Александрович** – к.м.н., старший научный сотрудник, исполняющий обязанности заведующего лабораторией муковисцидоза ФГБУ «НИИ пульмонологии» ФМБА России, ведущий научный сотрудник научно-клинического отдела ФГБНУ «Медико-генетический научный центр им. академика Н.П. Бочкова» Минобрнауки России. ORCID: 0000-0001-9642-0947. SPIN-код: 3385-6489. Author ID: 688178. Тел. 8-495-111-03-03. E-mail: sa\_krasovsky@mail.ru

**Суворова Ольга Александровна** – ассистент кафедры пульмонологии Института клинической медицины им. Н.В. Склифосовского ФГАОУ ВО «Первый МГМУ им. И.М. Сеченова» Минздрава России (Сеченовский университет). ORCID: 0000-0001-9661-7213. E-mail: olga.a.suvorova@mail.ru

**Лавгинова Баина Баатровна** – ординатор кафедры пульмонологии Института клинической медицины им. Н.В. Склифосовского ФГАОУ ВО «Первый МГМУ им. И.М. Сеченова» Минздрава России (Сеченовский университет). ORCID: 0000-0003-1254-6863. E-mail: bapus15@yandex.ru

**Левина Юлия Алексеевна** – ординатор кафедры пульмонологии Института клинической медицины им. Н.В. Склифосовского ФГАОУ ВО «Первый МГМУ им. И.М. Сеченова» Минздрава России (Сеченовский университет). ORCID: 0000-0002-0928-2900. E-mail: yu1999levina@gmail.com

**Невзорова Диана Владимировна** – к.м.н., директор Федерального научно-практического центра паллиативной медицинской помощи, доцент кафедры медико-социальной экспертизы, неотложной и поликлинической терапии ФГАОУ ВО «Первый МГМУ им. И.М. Сеченова» Минздрава России (Сеченовский университет), главный внештатный специалист по паллиативной помощи Минздрава России, председатель правления Ассоциации профессиональных участников хосписной помощи. ORCID: 0000-0001-8821-2195. E-mail: gyn\_nevzorova@mail.ru

Информация о финансовой поддержке: авторы заявляют об отсутствии финансовой поддержки.

Конфликт интересов: авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

## Аннотация

Несмотря на достижения в таргетной терапии, муковисцидоз (МВ) остается тяжелым генетическим заболеванием, которое имеет прогрессирующий характер, а его осложнения значительно ухудшают качество жизни пациентов.

Современные подходы к лечению позволили увеличить среднюю продолжительность жизни до 44 лет, однако существуют ограничения в долгосрочной эффективности таргетной терапии и влияние тяжелого течения МВ на прогноз пациентов. Особую группу составляют пациенты с прогрессирующим течением МВ, определяемым по критериям, включающим  $ОФВ_1 < 40\%$  должн, наличие гиперкапнии по данным газового состава артериальной крови, сопутствующую легочную гипертензию, а также частые обострения заболевания. Для данных пациентов актуально раннее внедрение паллиативной медицинской помощи, направленной на улучшение качества жизни, контроль симптомов и психоэмоциональную поддержку. В данном обзоре обсуждаются консенсусные рекомендации по интеграции паллиативной медицинской помощи в стандартное ведение пациентов с МВ.

**Ключевые слова:** муковисцидоз, паллиативная медицинская помощь, прогрессирующее течение, качество жизни, респираторная поддержка.

## Abstract

Despite advances in targeted therapies, cystic fibrosis (CF) remains a severe genetic disease with progressive clinical course, where complications significantly impair patients' quality of life. Modern approaches to treatment have increased the average life expectancy to 44 years, but there are limitations in the long-term effectiveness of targeted therapy and the impact of severe CF on the prognosis of patients. A distinct subgroup comprises patients with progressive CF, defined by criteria including  $FEV_1 < 40\%$  predicted, arterial hypercapnia, concomitant pulmonary hypertension, and frequent disease exacerbations. For these patients, early integration of palliative care aimed at improving quality of life, symptom control, and psychosocial support is particularly relevant. This review discusses consensus recommendations for incorporating palliative care into standard CF management.

**Keywords:** cystic fibrosis, palliative care, disease progression, quality of life, respiratory support.

## Введение

Муковисцидоз (МВ) — генетическое заболевание, которым, по последним данным, страдают более 160 тыс. человек во всем мире [1]. Несмотря на значительный прогресс в лечении, МВ остается прогрессирующим и неизлечимым заболеванием, существенно сокращающим продолжительность жизни пациентов, даже с учетом применения современных таргетных препаратов. Достижения в области терапии у пациентов с МВ позволили добиться увеличения средней прогнозируемой выживаемости: так, например, в США продолжительность жизни увеличилась с 20 лет в 1986 году до 44 лет в 2018 году [2]. Несмотря на внедрение таргетной терапии, ее долгосрочная эффективность остается неопределенной, у некоторых пациентов возможно развитие побочных эффектов на прием препарата, а для части пациентов данная терапия может быть недоступна или не показана [3]. Также необходимо учитывать, что у многих пациентов с МВ на сегодняшний день уже установлено прогрессирующее течение заболевания, что говорит о том, что прогрессирующее течение МВ является актуальной проблемой, требующей мультидисциплинарного подхода. [4].

Пациенты с МВ сталкиваются с большими трудностями заболевания, включающими в себя определенные симптомы (одышка, боль, усталость), эмоциональный стресс (тревожность, депрессия), социальную изоляцию, а также сложности, связанные с лечением и принятием сложных медицинскими решений на протяжении всего течения болезни [5]. Пациенты с МВ обычно жалуются на боль и испытывают депрессию и тревогу чаще, чем здоровые сверстники [6, 7]. Предыдущие исследо-

вания подчеркивали, что жалобы и клиническая картина могут широко варьировать в зависимости от возраста пациента, тяжести заболевания и многих других характеристик, включая текущее использование методов лечения. Данные исследований свидетельствуют о том, что взрослые с МВ чаще сталкиваются с выраженным физическим дискомфортом, связанным с симптомами заболевания, по сравнению с детьми и подростками. Кроме того, распространенность и тяжесть симптомов оказывается выше у женщин и пациентов старшего возраста [8, 9]. Наиболее распространенными симптомами являются кашель, одышка, усталость, выделения из придаточных пазух носа, трудности со сном и боль [10, 11, 12]. Кашель, одышка, ринорея и усталость часто оцениваются как самые тяжелые или беспокоящие симптомы [10, 11, 13, 14]. Кроме того, некоторые симптомы с более низкими показателями распространенности были зарегистрированы как тяжелые или сильно беспокоящие для пациентов, например, симптомы со стороны желудочно-кишечного тракта [10, 11]. Использование таргетной терапии изменяет распространенность и тяжесть симптомов МВ, особенно среди молодых пациентов, которые начали данную терапию в более раннем возрасте [15].

### Паллиативная медицинская помощь: определение и роль при МВ

Паллиативная медицинская помощь — это всеобъемлющий подход к оказанию помощи, направленный на облегчение страданий и улучшение качества жизни (КЖ) людей с тяжелыми заболеваниями и ухаживающих за ними близких с момента поста-

новки диагноза [16]. Данные метаанализа рандомизированных клинических испытаний подтверждают, что паллиативная медицинская помощь улучшает ряд показателей, включая КЖ пациентов, тяжесть симптомов, удовлетворенность уходом [17]. Фонд борьбы с МВ (Cystic Fibrosis Fond, CFF) разработал следующее определение паллиативной медицинской помощи: «Паллиативная медицинская помощь направлена на уменьшение физических и эмоциональных симптомов и улучшение качества жизни людей с МВ на протяжении всей их жизни. Паллиативная медицинская помощь оказывается наряду с обычными методами лечения и индивидуально в соответствии с уникальными целями, надеждами и ценностями каждого человека с МВ» [18].

### Шкалы оценки состояния пациентов с МВ и лиц, осуществляющих уход

Для пациентов с МВ 12 лет и старше Фонд борьбы с МВ рекомендует использовать единую шкалу результатов комплексной паллиативной помощи (Integrated Palliative Care Outcome Scale, IPOS) ежегодно и на этапах развития болезни (например, при изменении тяжести заболевания, ухудшении функционального состояния) в целях скрининга и клинической оценки существующих потребностей в паллиативной медицинской помощи [19]. IPOS — это краткая, хорошо валидированная многомерная измерительная шкала, которая широко используется в популяциях взрослых пациентов с тяжелыми заболеваниями, в том числе амбулаторных пациентов [20]. При помощи этой шкалы определяют клинические потребности в целенаправленном паллиативном вмешательстве в тех областях, которые очень актуальны (боль, общение, духовные и финансовые проблемы), но не отражены в специфических для МВ оценочных средствах. Эту шкалу можно предлагать взрослым и подросткам для самостоятельного заполнения [5].

Также используется краткая шкала оценки для лиц, осуществляющих уход за больными (Brief Assessment Scale for Caregivers, BASC) для оценки потребностей и бремени лиц, осуществляющих уход, и дополнительных мер для дальнейшего уточнения выявленных проблем [21]. Последние включают опросник здоровья пациента из 9 пунктов (Patient Health Questionnaire — 9, PHQ-9 [22]) и шкалу генерализованного тревожного расстройства (Generalized Anxiety Disorder — 7, GAD-7) [23]) для измерения депрессии и тревожности соответственно среди людей с МВ и лиц, осуществляющих уход. Другие опросники для людей с МВ включают оценку духовных потребностей пациентов (The Spiritual Needs Assessment for Patients, SNAP [24]) для оценки желания получить помощь в связи с неудовлетворенными психосоциальными, духовными/экси-

стенциальными и религиозными потребностями, а также одну или несколько подшкал пересмотренного опросника по МВ (Cystic Fibrosis Questionnaire Revised, CFQ-R [25]) для оценки КЖ, связанного со здоровьем.

### Критерии направления на паллиативную медицинскую помощь и признаки прогрессирования МВ

Эксперты Фонда борьбы с МВ также выделяют факторы для направления на прохождение скрининга о наличии потребностей в паллиативной медицинской помощи [5]:

- ◆ Госпитализация в стационар.
- ◆ Прогнозируется быстрое снижение объема форсированного выдоха за 1 секунду (ОФВ1)% должн.
- ◆ Развитие новых осложнений МВ или наличие серьезных сопутствующих заболеваний.
- ◆ Направление на обследование для трансплантации легких.
- ◆ Решение отказаться от трансплантации легких.
- ◆ Пациент соответствует определению прогрессирующего течения МВ.

Консенсус экспертов Фонда борьбы с МВ разработал определение прогрессирующего течения МВ, включающее в себя пациентов, которые не перенесли трансплантацию легких и чье заболевание достигло стадии, при которой требуется изменение подходов к лечению или усиленное внимание к определенным аспектам стандартной терапии.

Критерии прогрессирующего течения МВ были следующими:

- 1) ОФВ1 < 40% должн. в стабильном состоянии ИЛИ
- 2) Направление на обследование для операции по трансплантации легких ИЛИ
- 3) Одна или несколько из следующих характеристик:

- ◆ Предшествующая ранее госпитализация в отделение интенсивной терапии в связи с дыхательной недостаточностью.

- ◆ Гиперкапния по данным газового состава крови ( $\text{PaCO}_2 > 50$  мм рт.ст. по данным анализа артериальной крови ИЛИ  $\text{PvCO}_2 > 56$  мм рт.ст. по данным анализа венозной крови).

- ◆ Потребность в кислородотерапии в состоянии покоя в дневное время (исключая только ночное использование).

- ◆ Наличие легочной гипертензии (систолическое давление легочной артерии > 50 мм рт.ст. по данным ЭХО-кардиографии или признаки дисфункции правого желудочка при отсутствии трикуспидальной регургитации).

- ◆ Серьезные функциональные нарушения из-за респираторного заболевания (IV класс по NYHA).

♦ Дистанция при тесте 6-минутной ходьбы < 400 м.

Эксперты также отмечают, что пациенты, у которых в детстве в значительной степени снижаются функциональные показатели легких, вероятно, имеют более агрессивное течение заболевания, чем взрослые с аналогичными нарушениями [26, 27].

Важно отметить, что существует группа пациентов с уровнем ОФВ1, приближающимся к 40% от должного, которые не попадают под вышеуказанные критерии, но имеют другие проявления МВ, связанные с более быстрым прогрессированием течения заболевания. Ниже представлены клинические проявления, ассоциированные с ухудшением прогноза и/или прогрессированием заболевания при МВ.

- ♦ Частые обострения.
- ♦ Быстрое снижение ОФВ1.
- ♦ Увеличение потребности в кислороде при физической нагрузке или сне.
- ♦ Ухудшение питания, несмотря на прием нутритивной поддержки.
- ♦ Инфицированность резистентными микроорганизмами.
- ♦ Муковисцидозассоциированный сахарный диабет.
- ♦ Пневмоторакс.
- ♦ Массивное кровохарканье (> 240 мл), требующее госпитализации в отделение интенсивной терапии или эмболизации бронхиальных артерий.

Для всех пациентов с прогрессирующим течением МВ были разработаны следующие рекомендации [4]:

1. Рекомендуется регулярно проводить беседы по предварительному планированию лечения с пациентами и лицами, осуществляющими уход за ними, включая информирование о прогнозе и целях лечения, документирование предварительных указаний и принятие решений, связанных с трансплантацией легких.

2. Пациентам рекомендуется пройти скрининг на наличие гипоксемии при физической нагрузке и во время сна, наличие гиперкапнии и легочной гипертензии.

3. Рекомендуется дополнительное использование кислородотерапии у пациентов с прогрессирующим течением МВ и у пациентов с гипоксемией, вызванной физической нагрузкой или ночной гипоксемией.

4. Рекомендуется рассмотреть возможность ночной неинвазивной вентиляции легких (НВЛ) у пациентов с прогрессирующим течением МВ и хронической гиперкапнией.

5. Не было обнаружено достаточно доказательств для рекомендаций по применению терапии вазодилататорами у пациентов с прогрессирующим течением МВ и легочной гипертензией.

6. Рекомендуется проведение трансплантации легких в качестве варианта лечения для людей с прогрессирующим течением МВ, если это соответствует целям лечения.

7. Рекомендуется, чтобы пациенты с прогрессирующим течением МВ и острой дыхательной недостаточностью (ОДН) считались подходящими для лечения в отделении интенсивной терапии независимо от возможности проведения трансплантации легких.

8. Рекомендуется, чтобы у пациентов с прогрессирующим течением МВ и ОДН было рассмотрено использование высокопоточной оксигенации (ВПО) и/или НВЛ.

9. Для пациентов с прогрессирующим течением МВ и ОДН, нуждающихся в инвазивной искусственной вентиляции легких (ИВЛ) более 5–7 дней, рекомендуется рассмотреть возможность ранней трахеостомии.

10. Рекомендуется своевременно рассмотреть перевод пациентов с прогрессирующим течением МВ, у которых развивается рефрактерная дыхательная недостаточность, требующая ИВЛ, на экстракорпоральную мембранную оксигенацию (ЭКМО).

11. Пациентам с прогрессирующим течением МВ рекомендуется проводить непрерывное чередование ингаляционных антибиотиков в зависимости от бактериальных патогенов, выявленных при посеве мокроты.

12. Рекомендуется пациентам с прогрессирующим течением МВ легких проводить скрининг на грибковые патогены в дополнение к стандартному микробиологическому скринингу.

13. Пациентам с прогрессирующим течением МВ рекомендуется участвовать в программе легочной реабилитации.

14. Не было обнаружено достаточно доказательств для рекомендаций по применению системных глюкокортикостероидов у пациентов с прогрессирующим течением МВ.

15. Не было обнаружено достаточно доказательств для рекомендаций относительно рутинного обследования на наличие гастроэзофагеального рефлюкса у пациентов с прогрессирующим течением МВ.

16. Рекомендуется использовать энтеральное зондовое питание у пациентов с прогрессирующим течением МВ и недостаточным питанием, учитывая риски и пользы от процедуры.

17. У пациентов с прогрессирующим течением МВ при частом предшествующем и продолжающемся воздействии нефротоксичных и ототоксичных препаратов рекомендуется проводить мониторинг на предмет накопления токсичных веществ.

18. Рекомендуется женщинам с прогрессирующим течением МВ, планирующим беременность, тщательно оценить риски, проконсультировавшись с акушерами-гинекологами и лечащими врачами пульмонологами.

19. Для пациентов с прогрессирующим течением МВ и показаниями к приему опиоидов рекомендуется лечение, включающее в соответствии с мони-

торингом побочных эффектов и при необходимости консультации со специалистами по обезболиванию и/или паллиативной медицинской помощи.

20. Для пациентов с прогрессирующим течением МВ и тревожностью рекомендуется проводить скрининг на наличие депрессии, а также лечение депрессии и тревожности, при этом бензодиазепины следует использовать только для лечения рефрактерных симптомов или облегчения симптомов на терминальной стадии заболевания.

21. При соответствии пациентов критериям прогрессирующего течения МВ рекомендуется проведение обсуждения плана по уходу за пациентом с участием лиц, осуществляющих уход, а также разработка плана постоянной психосоциальной поддержки пациента.

22. Рекомендуется у пациентов с прогрессирующим течением МВ оценивать достаточность финансовых ресурсов по крайней мере раз в два года, а также при изменении клинического или социального статуса пациента.

23. Для педиатрических пациентов с прогрессирующим течением МВ, приближающихся к возрасту перехода во взрослый возраст, рекомендуется разработать официальный план перехода пациентов.

Подводя итог, консенсусные рекомендации Фонда борьбы с МВ определяют паллиативную медицинскую помощь при МВ и дают указания группам по уходу за больными с МВ по интеграции первичной паллиативной медицинской помощи в их стандартную клиническую помощь с рекомендациями по направлению к специализированной паллиативной медицинской помощи при необходимости.

### Клинический случай пациента с муковисцидозом, нуждающегося в получении паллиативной медицинской помощи

**Пациент:** Мужчина, 20 лет.

**Диагноз:** Муковисцидоз (394delTT/394delTT), тяжелое течение. Генерализованные бронхоэктазы. Хроническое инфицирование дыхательных путей *P. aeruginosa*, MRSA, *Achromobacter. spp.* Хронический полипозно-гнойный риносинусит. Хронический панкреатит. Хроническая панкреатическая недостаточность. Белково-энергетическая недостаточность. Установка гастростомы от 09.2024.

**Осложнения:** ХДН гиперкапническая II ст.

**Основные жалобы:**

- ♦ Постоянная одышка при минимальной физической нагрузке (ходьба по комнате, гигиенические процедуры, одевание, разговор).
- ♦ Кашель с вязкой трудноотделяемой мокротой зеленого цвета.
- ♦ Дневная сонливость.
- ♦ Утренние головные боли.

- ♦ Снижение аппетита.

- ♦ Усталость, подавленное настроение, тревожность перед будущей операцией.

**Анамнез заболевания:** Диагноз «муковисцидоз» установлен на первом году жизни. Диагноз подтвержден потовыми пробами и верифицирован генетически. Мутации (394delTT/394delTT), выявленные у пациента, не подходят для назначения таргетной терапии. С 2008 г. — высев MRSA, с 2010 г. — высев *P. aeruginosa*, с 2014 г. — высев *Achromobacter. spp.* Пациент получает комплексную терапию: ингаляционную (в т.ч. муколитическую, бронхолитическую, антибактериальную, отхаркивающую), нутритивную (гиперкалорийное питание через гастростому), ферментзаместительную терапию панкреатической недостаточности, витаминотерапию, а также использует аппараты для дренажной терапии (откашливатели, дыхательные тренажеры), НВЛ не менее 12 часов в сутки и кислородный концентратор, а том числе переносной при физических нагрузках и в перерывах между сеансами НВЛ. Несколько раз в год проходит стационарное лечение, получает курсы парентеральной АБ-терапии, проходит обследования. За последние годы наблюдается прогрессирующее ухудшение функции легких, несмотря на регулярное лечение. В 2025 г. установлена гастростома для обеспечения адекватного питания и ферментной терапии. Включен в список ожидания на трансплантацию легких.

**Осмотр пациента:**

- ♦ Общее состояние: средней степени тяжести, сознание ясное.

- ♦ ИМТ: 16,2 кг/м<sup>2</sup>.

- ♦ Частота дыхательных движений: 28 в минуту, с участием вспомогательной мускулатуры.

- ♦ SpO<sub>2</sub>: 88% на воздухе в покое, 94% при подаче O<sub>2</sub> 2 л/мин.

- ♦ Аускультация легких: рассеянные влажные хрипы, особенно в нижне-задних отделах; участки ослабленного дыхания в верхних отделах легких.

- ♦ Сердечно-сосудистая система: тахикардия (ЧСС — 110 уд/мин), акцент II тона над легочной артерией.

- ♦ Психоземotionalное состояние: выраженная тревожность, переживания по поводу ухудшения состояния и трансплантации легких.

**Основные лабораторные и инструментальные методы:**

- ♦ ОФВ1: 28% от должн.

- ♦ Газовый состав крови: PaO<sub>2</sub> 60 мм рт.ст., PaCO<sub>2</sub> 53 мм рт.ст., pH 7,36 (компенсированный дыхательный ацидоз).

- ♦ ЭХО-кардиография: признаки легкой легочной гипертензии (систолическое давление в легочной артерии — 52 мм рт.ст.), умеренная дилатация правого желудочка.

- ♦ Тест 6-минутной ходьбы: 170 м, с десатурацией до 78%.

♦ Компьютерная томография органов грудной клетки: выраженные бронхоэктазы, участки консолидации, слизистые пробки.

♦ Микробиологическое исследование мокроты: *Pseudomonas aeruginosa* (резистентный штамм)  $1 \times 10^7$ .

#### Паллиативное лечение:

**1. Облегчение симптомов:** Применение НВЛ. Применение кислородотерапии при физической активности. Регулярные ингаляции с бронходилататорами, муколитическими средствами, отхаркивающими препаратами. Использование аппаратов для улучшения отхождения мокроты, дренажа. Использование физиотерапии.

**2. Нутритивная поддержка:** Использование гастростомы для доставки энтерального питания и ферментов. Мониторинг нутритивного статуса и дефицитов. Психологическая поддержка для адаптации к гастростоме.

**3. Инфекционный контроль:** Интенсивная парентеральная антибиотикотерапия при обострениях хронической инфекции. Использование ингаляционных и энтеральных антибиотиков в зависимости от посевов в межприступный период. Скрининг на грибковую колонизацию и при необходимости фунгицидная терапия. Аудиограмма и оценка креатинина каждые 3 месяца в связи с нефро- и ототоксичностью некоторых антибактериальных препаратов.

**4. Психологическая поддержка:** Индивидуальные консультации с психологом для снижения уровня тревожности и поддержки эмоционального состояния. Скрининг на депрессию. Работа с лицами, осуществляющими уход за пациентом.

**5. Планирование трансплантации:** Пациент проходит необходимые обследования и подготовку к операции.

**Результаты:** Пациент с выраженными признаками прогрессирующего течения МВ, соответствующий большинству критериев для направления в паллиативную программу. Паллиативная помощь интегрирована в стандарт лечения и направлена как на облегчение симптомов, так и на поддержание качества жизни. Пациент мотивирован на трансплантацию, однако активно участвует в обсуждении альтернатив и границ возможной терапии.

Такой подход позволяет сохранить пациенту активную роль в лечении, снижает тревожность, облегчает симптомы и готовит к возможным критическим сценариям.

## Заключение

Интеграция паллиативной медицинской помощи в лечение МВ является важным шагом к улучшению КЖ пациентов и их семей. Международный опыт и разработка клинических рекомендаций могут служить основой для развития подобных программ в России, обеспечивая всестороннюю поддержку больных МВ на всех этапах заболевания.

## Литература:

1. Guo J, Garratt A, Hill A. Worldwide rates of diagnosis and effective treatment for cystic fibrosis. *J Cyst Fibros.* 2022 May;21(3):456–462. doi: 10.1016/j.jcf.2022.01.009. Epub 2022 Feb 4. PMID: 35125294.
2. Cystic Fibrosis Foundation: Cystic Fibrosis Foundation Patient Registry 2018 Annual Data Report. Bethesda, MD, 2019.
3. Nichols D. P., Paynter A. C., Heltshe S. L., Donaldson S. H., Frederick C. A., Freedman S. D., Gelfond D., Hoffman L. R., Kelly A., Narkewicz M. R., Pittman J. E., Ratjen F., Rosenfeld M., Sagel S. D., Schwarzenberg S. J., Singh P. K., Solomon G. M., Stalvey M. S., Clancy J. P., Kirby S., Van Dalen J. M., Kloster M. H., Rowe S. M.; PROMISE Study group. Clinical Effectiveness of Elexacaftor/Tezacaftor/Ivacaftor in People with Cystic Fibrosis: A Clinical Trial. *Am J Respir Crit Care Med.* 2022 Mar 1;205(5):529–539. doi: 10.1164/rccm.202108–1986OC.
4. Kapnadak S. G., Dimango E., Hadjiliadis D., Hempstead S. E., Tallarico E., Pilewski J. M., Faro A., Albright J., Benden C., Blair S., Dellon E. P., Gochenour D., Michelson P., Moshiree B., Neuringer I., Riedy C., Schindler T., Singer L. G., Young D., Vignola L., Zukosky J., Simon R. H. Cystic Fibrosis Foundation consensus guidelines for the care of individuals with advanced cystic fibrosis lung disease. *J Cyst Fibros.* 2020 May;19(3):344–354. doi: 10.1016/j.jcf.2020.02.015.
5. Kavalieratos D., Georgiopoulos A. M., Dhingra L., Basile M. J., Rabinowitz E., Hempstead S. E., Faro A., Dellon E. P. Models of Palliative Care Delivery for Individuals with Cystic Fibrosis: Cystic Fibrosis Foundation Evidence-Informed Consensus Guidelines. *J Palliat Med.* 2021 Jan;24(1):18–30. doi: 10.1089/jpm.2020.0311. Epub 2020 Sep 16. PMID: 32936045; PMCID: PMC7757696.
6. Hayes M., Yaster M., Haythornthwaite J. A., Riekert K. A., Nelson McMillan K., White E., Mogayzel P. J. Jr., Lechtzin N. Pain is a common problem affecting clinical outcomes in adults with cystic fibrosis. *Chest.* 2011 Dec;140(6):1598–1603. doi: 10.1378/chest.11–0132. Epub 2011 Jun 9. PMID: 21659431.
7. Quittner A. L., Goldbeck L., Abbott J., Duff A., Lambrecht P., Solé A., Tibosch M. M., Bergsten Brucefors A., Yüksel H., Catastini P., Blackwell L., Barker D. Prevalence of depression and anxiety in patients with cystic fibrosis and parent caregivers: results of The International Depression Epidemiological Study across nine countries. *Thorax.* 2014 Dec;69(12):1090–7. doi: 10.1136/thoraxjnl-2014–205983. Epub 2014 Sep 21. PMID: 25246663.
8. Di Figlia S., Georgiopoulos A., Portenoy R., Berdella M., Friedman D., Kier C., Linnemann R., Middour-Oxler B., Walker P., Wang J. et al. Palliative care needs in cystic fibrosis (CF): Baseline data from the Improving Life with CF multi-site implementation trial for primary palliative care intervention. *J. Cyst. Fibros.* 2022, 21, S143–S144.
9. Stenekes S. J., Hughes A., Grégoire M. C., Frager G., Robinson W. M., McGrath P. J. Frequency and self-management of pain, dyspnea, and cough in cystic fibrosis. *J Pain Symptom Manage.* 2009 Dec;38(6):837–48. doi: 10.1016/j.jpainsymman.2009.04.029.
10. Dhingra L., Walker P., Berdella M., Plachta A., Chen J., Fresenius A., Balzano J., Barrett M., Bookbinder M., Wilder K., Glajchen M., Langfelder-Schwind E., Portenoy R. K. Addressing the burden of illness in adults with cystic fibrosis with screening and triage: An early intervention model of palliative care. *J Cyst Fibros.* 2020 Mar;19(2):262–270. doi: 10.1016/j.jcf.2019.08.009.
11. Friedman D., Linnemann R. W., Altstein L. L., Islam S., Bach K. T., Lamb C., Volpe J., Doolittle C., St John A., O'Malley P. J., Sawicki G. S., Georgiopoulos A. M., Yonker L. M., Moskowitz S. M. The CF-CARES primary palliative care model: A CF-specific structured assessment of

symptoms, distress, and coping. *J Cyst Fibros.* 2018 Jan;17(1):71–77. doi: 10.1016/j.jcf.2017.02.011.

12. Trandel E. T., Pilewski J. M., Dellon E. P., Jeong K., Yabes J. G., Moreines L. T., Arnold R. M., Hoydich Z. P., Kavalieratos D. Prevalence of unmet palliative care needs in adults with cystic fibrosis. *J. Cyst. Fibros.* 2020, 19, 394–401.

13. Basile M. J., Dhingra L., DiFiglia S., Polo J., Portenoy R., Wang J., Walker P., Middour-Oxler B., Linnemann R. W., Kier C., Friedman D., Berdella M., Abdullah R., Yonker L. M., Markovitz M., Hadjiliadis D., Shiffman M., Fischer F., Pollinger S., Hardcastle M., Chaudhary N., Georgiopoulos A. M. Development of a Cystic Fibrosis Primary Palliative Care Intervention: Qualitative Analysis of Patient and Family Caregiver Preferences. *J Patient Exp.* 2023 Mar 15;10:23743735231161486. doi: 10.1177/23743735231161486.

14. Walker P. B.M., Plachta A., Wilder K., Chen J., Schwind E., Glajchen M., Bookbinder M., Portenoy R., Dhingra L. An early intervention palliative care model for cystic fibrosis patients. In *Proceedings of the Oral Presentation at the Cystic Fibrosis Foundation Palliative Care Workshop, Bethesda, MD, USA, 27 July 2016.*

15. Fajac I., Daines C., Durieu I., Goralski J. L., Heijerman H., Knoop C., Majoro C., Bruinsma B. G., Moskowitz S., Prieto-Centurion V., Van Brunt K., Zhang Y., Quittner A. Non-respiratory health-related quality of life in people with cystic fibrosis receiving elxacaftor/tezacaftor/ivacaftor. *J Cyst Fibros.* 2023 Jan;22(1):119–123. doi: 10.1016/j.jcf.2022.08.018.

16. Morrison R. S., Meier D. E. Clinical practice. Palliative care. *N Engl J Med.* 2004 Jun 17;350(25):2582–90. doi: 10.1056/NEJMcp035232.

17. Kavalieratos D., Corbelli J., Zhang D., Dionne-Odom J.N., Ernecoff N. C., Hanmer J., Hoydich Z. P., Ikejiani D. Z., Klein-Fedyshin M., Zimmermann C., Morton S. C., Arnold R. M., Heller L., Schenker Y. Association Between Palliative Care and Patient and Caregiver Outcomes: A Systematic Review and Meta-analysis. *JAMA.* 2016 Nov 22;316(20):2104–2114. doi: 10.1001/jama.2016.16840.

18. Dellon E. P., Goggin J., Chen E., Sabadosa K., Hempstead S. E., Faro A., Homa K. Defining palliative care in cystic fibrosis: A Delphi study. *J Cyst Fibros.* 2018 May;17(3):416–421. doi: 10.1016/j.jcf.2017.10.011.

19. Murtagh F. E., Ramsenthaler C., Firth A., Groeneveld E. I., Lovell N., Simon S. T., Denzel J., Guo P., Bernhardt F., Schildmann E., van Oorschot B.,

Hodiamont F., Streitwieser S., Higginson I. J., Bausewein C. A brief, patient- and proxy-reported outcome measure in advanced illness: Validity, reliability and responsiveness of the Integrated Palliative care Outcome Scale (IPOS). *Palliat Med.* 2019 Sep;33(8):1045–1057. doi: 10.1177/0269216319854264.

20. Collins E. S., Witt J., Bausewein C., Daveson B. A., Higginson I. J., Murtagh F. E. A Systematic Review of the Use of the Palliative Care Outcome Scale and the Support Team Assessment Schedule in Palliative Care. *J Pain Symptom Manage.* 2015 Dec;50(6):842–53. e19. doi: 10.1016/j.jpainsymman.2015.07.015.

21. Glajchen M., Kornblith A., Homel P., Fraidin L., Mauskop A., Portenoy R. K. Development of a brief assessment scale for caregivers of the medically ill. *J Pain Symptom Manage.* 2005 Mar;29(3):245–54. doi: 10.1016/j.jpainsymman.2004.06.017.

22. Kroenke K., Spitzer R. L., Williams J. B. The PHQ-9: validity of a brief depression severity measure. *J Gen Intern Med.* 2001 Sep;16(9):606–13. doi: 10.1046/j.1525–1497.2001.016009606. x.

23. Spitzer R. L., Kroenke K., Williams J. B., Löwe B. A brief measure for assessing generalized anxiety disorder: the GAD-7. *Arch Intern Med.* 2006 May 22;166(10):1092–7. doi: 10.1001/archinte.166.10.1092.

24. Sharma R. K., Astrow A. B., Texeira K., Sulmasy D. P. The Spiritual Needs Assessment for Patients (SNAP): development and validation of a comprehensive instrument to assess unmet spiritual needs. *J Pain Symptom Manage.* 2012 Jul;44(1):44–51. doi: 10.1016/j.jpainsymman.2011.07.008.

25. Modi A. C., Quittner A. L. Validation of a disease-specific measure of health-related quality of life for children with cystic fibrosis. *J. Pediatr. Psychol.*

26. Ramos K. J., Smith P. J., McKone E.F., Pilewski J. M., Lucy A., Hempstead S. E., Tallarico E., Faro A., Rosenbluth D. B., Gray A. L., Dunitz J. M.; CF Lung Transplant Referral Guidelines Committee. Lung transplant referral for individuals with cystic fibrosis: Cystic Fibrosis Foundation consensus guidelines. *J Cyst Fibros.* 2019 May;18(3):321–333. doi: 10.1016/j.jcf.2019.03.002.

27. Robinson W., Waltz D. A. FEV(1) as a guide to lung transplant referral in young patients with cystic fibrosis. *Pediatr Pulmonol.* 2000 Sep;30(3):198–202. doi: 10.1002/1099–0496(200009)30:3<198::aid-ppul3>3.0.co;2-e.