

**МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ
РЕСПУБЛИКИ БЕЛАРУСЬ**

УТВЕРЖДАЮ

Первый заместитель министра

_____ Д.Л. Пиневиц

04.10.2013

Регистрационный № 065-0613

**МЕТОД ОЦЕНКИ КЛИНИКО-ФУНКЦИОНАЛЬНОГО СТАТУСА
ВЗРОСЛЫХ ПАЦИЕНТОВ С МУКОВИСЦИДОЗОМ**

инструкция по применению

УЧРЕЖДЕНИЯ-РАЗРАБОТЧИКИ: ГУ «Республиканский научно-практический центр пульмонологии и фтизиатрии», УО «Белорусский государственный медицинский университет»

АВТОРЫ: Н.В. Мановицкая, д-р мед. наук Г.Л. Гуревич, канд. мед. наук Г.Л. Бородина, Т.А. Войтко

Минск 2013

Настоящая инструкция по применению (далее — инструкция) разработана с целью объективизации оценки клинико-функционального статуса взрослых пациентов с муковисцидозом и разделения их на клинические группы, что позволит составить дифференцированные реабилитационные программы для данных пациентов.

Настоящая инструкция по применению предназначена для врачей-реабилитологов, врачей-физиотерапевтов, врачей-пульмонологов.

ПЕРЕЧЕНЬ НЕОБХОДИМОГО ОБОРУДОВАНИЯ, РЕАКТИВОВ, СРЕДСТВ, ИЗДЕЛИЙ МЕДИЦИНСКОЙ ТЕХНИКИ

Метод не требует применения специального оборудования.

ПОКАЗАНИЯ К ПРИМЕНЕНИЮ

Муковисцидоз у пациентов в возрасте 18 лет и старше.

МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ, НЕОБХОДИМЫЕ ДЛЯ ОЦЕНКИ КЛИНИКО-ФУНКЦИОНАЛЬНОГО СТАТУСА ВЗРОСЛЫХ ПАЦИЕНТОВ С МУКОВИСЦИДОЗОМ

1. Рентгенография органов грудной клетки в 2-х проекциях.
2. Компьютерная томография (КТ) органов грудной клетки.
3. Исследование функции внешнего дыхания с бронходилатационной пробой.
4. Определение сатурации гемоглобина в состоянии покоя.
5. Измерение индекса массы тела.
6. Лабораторные исследования: общий и биохимический анализ крови.
7. Микробиологическое исследование мокроты на флору и чувствительность к антибиотикам.
8. Электрокардиография.
9. УЗИ органов брюшной полости.
10. Оценка одышки при повседневной активности в баллах по шкале MRC (Medical Research Council).
11. Проведение 6-минутного шагового теста (в соответствии со стандартными протоколами) с измерением сатурации гемоглобина в конце теста, пройденное расстояние сравнивается с должными величинами, рассчитанными по методике Enright P.L., Sherrill D.L., 2002.
12. Консультации узких специалистов (гастроэнтеролога, эндокринолога, кардиолога, отоларинголога).

Клиническая группа (КГ) 1 соответствует удовлетворительному состоянию пациентов (должны присутствовать все признаки):

- одышка при повседневной активности по шкале MRC 0–1 балл, вне обострения бронхолегочного процесса кашель отсутствует, обострения не чаще 2 раз за последний год, протекают обычно легко, со слабо выраженными клинико-функциональными проявлениями;

- легкое снижение показателей функции внешнего дыхания (ФВД) — ОФВ₁ >70%, ЖЕЛ — >80%; сатурация гемоглобина (SpO₂) в пределах верхних границ нормы (100–98%) — лучшие значения;

- длина пройденной дистанции по данным 6-минутного шагового теста приближается к должным величинам, SpO₂ в конце теста в пределах нормальных значений;

- индекс массы тела (ИМТ) >18,5 кг/м²;

- отсутствие *Achromobacter spp.*, *Acinetobacter spp.*, *B. cepacia* по данным микробиологического исследования мокроты за последний год;

- минимальные изменения в легких по данным рентгенологических методов исследования (возможно наличие ограниченных бронхоэктазов, локальных участков пневмофиброза и эмфиземы);

- отсутствие патологических изменений на электрокардиограмме (ЭКГ);

- отсутствие осложнений (за исключением хронического риносинусита).

При наличии хронической колонизации синегнойной палочки (*P. aeruginosa*) пациенты относятся к КГ 1, если все остальные показатели соответствуют вышеуказанным критериям.

КГ 2 соответствует состоянию средней тяжести (могут присутствовать отдельные признаки КГ 1):

- одышка при повседневной активности 1–2 балла, беспокоит непостоянный кашель, преимущественно сухой, трудноотделяемая мокрота появляется во время обострений бронхолегочного процесса, который протекает с умеренно выраженными симптомами интоксикации и нарастанием клинико-функциональных нарушений;

- умеренные нарушения ФВД — ОФВ₁ 70–40%, ЖЕЛ — 80–50%; SpO₂ 97–95% — лучшие значения;

- длина пройденной дистанции по данным 6-минутного теста меньше должных величин на 20–40%, SpO₂ в конце теста не ниже 90%;

- наличие распространенного пневмофиброза и эмфиземы, буллезной эмфиземы по данным рентгенологических методов исследования;

- отсутствие изменений на ЭКГ вне обострения бронхолегочного процесса;

- наличие нетяжелых осложнений (кровохарканье, конкременты в желчном пузыре).

КГ 3 соответствует тяжелому состоянию:

- одышка по шкале MRC 2-3-балла, присутствует постоянный кашель с трудноотделяемой мокротой, обострения бронхолегочного воспалительного процесса чаще 3 раз за последний год, протекают тяжело, с выраженными симптомами интоксикации, резким нарастанием клинико-функциональных нарушений;

- значительно выраженные нарушения ФВД — ОФВ₁ <40%, ЖЕЛ — <50%; SpO₂ 94–89% — лучшие значения;

- низкая толерантность к физической нагрузке по данным 6-ти минутного теста (укорочение длины пройденной дистанции более чем на 40% от должной величины), SpO₂ в конце теста <90%;

- изменения на рентгенограмме в виде распространенной буллезно-ячеистой трансформации легочного рисунка;
- снижение ИМТ;
- тахикардия (частота сердечных сокращений >88 уд./мин), признаки перегрузки правых отделов сердца по данным ЭКГ вне обострения бронхолегочного процесса.

Всегда определяется КГ 3 при наличии следующих признаков:

- хроническая колонизация *V. septicus*;
- тяжелые осложнения: цирроз печени, инсулинозависимый сахарный диабет, аспергиллез, хроническая почечная или печеночная недостаточность, рецидивирующий пневмоторакс (пиопневмоторакс).

КГ 4 соответствует крайне тяжелому состоянию:

- практически полное отсутствие периодов между обострениями бронхолегочного процесса, одышка по шкале MRC 4 балла;
- нарастающая дыхательная недостаточность (резкие нарушения ФВД — $ОФВ_1 <30\%$, ЖЕЛ — $<30\%$, постоянная гипоксия — насыщение крови кислородом в покое $<89\%$);
- прогрессирующее снижение веса.

Пациенты КГ 1 требуют в основном амбулаторного наблюдения и лечения. При хроническом носительстве *Ps. aeruginosa* пациенты дополнительно нуждаются в профилактическом назначении антибактериальной терапии, которая чаще всего проводится амбулаторно. В реабилитационных мероприятиях акцент должен делаться на спортивные тренировки и активную кинезитерапию на амбулаторном этапе, пациенты данной группы не нуждаются в пассивной кинезитерапии.

Пациенты КГ 2 нуждаются в стационарном лечении не реже 1–2 раз в год для проведения внутривенной антибактериальной терапии и контроля состояния. Им показаны непрерывные комплексные реабилитационные мероприятия. На амбулаторном этапе предпочтение должно отдаваться активной кинезитерапии, спортивным тренировкам, методикам дыхания с сопротивлением на выдохе (пеп-системы). На всех этапах обязательно проведение ингаляций.

Пациенты КГ 3 нуждаются в стационарном лечении 3–4 раза в год с проведением курсов внутривенной антибактериальной терапии и контроля состояния. Им показаны адекватные непрерывные реабилитационные мероприятия с особенно тщательным учетом противопоказаний к каждому методу. Исключаются спортивные тренировки, аппаратная физиотерапия, широко применяются методы пассивной и активной кинезитерапии, респираторная физиотерапия. Пациенты КГ 4 нуждаются, прежде всего, в мерах социально-бытовой реабилитации и жизненно необходимых лечебных мероприятиях.

Предложенный подход позволяет составить индивидуализированные дифференцированные реабилитационные программы для взрослых пациентов с муковисцидозом и оценить их эффективность по клиническим и функциональным показателям.