

**МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ
РЕСПУБЛИКИ БЕЛАРУСЬ**

УТВЕРЖДАЮ
Первый заместитель министра

_____ Р.А. Часнойть
18 декабря 2009 г.
Регистрационный № 140-1209

**ТЕХНОЛОГИЯ МЕДИЦИНСКОЙ РЕАБИЛИТАЦИИ
ПАЦИЕНТОВ С МУКОВИСЦИДОЗОМ (старше 18 лет)**

инструкция по применению

УЧРЕЖДЕНИЕ-РАЗРАБОТЧИК: ГУ «Республиканский научно-
практический центр пульмонологии и фтизиатрии»

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

Минск 2009

Инструкция предназначена для врачей-реабилитологов, врачей-пульмонологов, терапевтов и других специалистов, занимающихся ведением взрослых больных, страдающих муковисцидозом.

Уровень внедрения: Республиканский центр муковисцидоза для взрослых, пульмонологический центр при Минском городском консультативно-диагностическом центре, пульмонологические отделения стационаров, стационарные многопрофильные отделения медицинской реабилитации, амбулаторно-поликлинические учреждения республики, в т. ч. отделения медицинской реабилитации поликлиник.

Муковисцидоз — одно из наиболее распространенных наследственных заболеваний, с которым в клинической практике до последнего времени встречались только педиатры. Муковисцидоз был определен Готцем как новая для терапии болезнь только в 1985 г., хотя в настоящее время в мировой практике свыше 80% больных становятся взрослыми. Благодаря совершенствованию диагностики и лечения в Беларуси отмечается рост числа пациентов, страдающих муковисцидозом, перешагнувших 18-летний рубеж, что является несомненным успехом белорусской педиатрии и свидетельствует о переходе муковисцидоза в хроническую патологию взрослых.

Необходимо отметить, что муковисцидоз взрослых складывается не только за счет «повзрослевших» детей, но и за счет вновь выявленных взрослых. Так, по нашим данным, в Беларуси среди всех взрослых пациентов 15% составляют именно впервые диагностированные взрослые.

Таким образом, проблема диагностики и терапии муковисцидоза становится не только педиатрической, поэтому появилась потребность передачи накопленных знаний терапевтам.

Исследования последних лет свидетельствуют о все еще значительной гиподиагностике заболевания у взрослых во всем мире, объясняемой несовершенством знаний врачей общей практики о муковисцидозе взрослых. Случаи легких форм муковисцидоза могут оставаться недиагностированными многие годы, а нередко скрываются под маской бронхоэктатической болезни навсегда. В таких случаях пациенты не получают необходимой базисной терапии, и заболевание несмотря на относительно легкое течение постепенно прогрессирует и довольно быстро приводит к декомпенсации. В то время как при своевременной диагностике эти пациенты являются наиболее перспективными с точки зрения терапии, и по современным данным, продолжительность их жизни в XXI в. не должна отличаться от средней в популяции.

Несмотря на значительный прогресс в области диагностики и терапии заболевания, включая генную инженерию и трансплантологию, сегодняшний уровень знаний не позволяет рассчитывать на излечение муковисцидоза, в связи с чем особое значение при ведении больных придается реабилитации. Именно грамотное проведение реабилитационных мероприятий определяет долгосрочный прогноз заболевания. Поэтому медицинская реабилитация не просто показана, а является обязательной для каждого пациента.

Медицинская реабилитация взрослых должна проводиться с учетом их нового социального статуса, связанного с получением профессионального образования (приобретением профессии), началом профессиональной деятельности, созданием семьи и решением вопроса о рождении собственных детей. Акцент в выборе мероприятий медицинской реабилитации должен быть сделан на тех методиках, которые пациент может выполнить сам, без посторонней помощи. Но главное, что реабилитация должна проводиться постоянно в течение всей жизни пациента, не прерываясь ни на день. В связи с этим разработка и внедрение в клиническую практику технологии медицинской реабилитации для взрослых пациентов являются, безусловно, актуальными и практически значимыми.

Медицинская реабилитация должна проводиться всем пациентам с муковисцидозом (функциональные классы I–IV), после предварительного обязательного комплекса экспертно-диагностических мероприятий и стабилизации общего состояния на фоне адекватной медикаментозной терапии.

ПЕРЕЧЕНЬ НЕОБХОДИМОГО ОБОРУДОВАНИЯ, РЕАКТИВОВ, ПРЕПАРАТОВ, ИЗДЕЛИЙ МЕДИЦИНСКОЙ ТЕХНИКИ

Для проведения предлагаемых методик не требуется специального оборудования. Достаточно обычного оснащения отделений реабилитации.

ПОКАЗАНИЯ ДЛЯ СТАЦИОНАРНОГО ЭТАПА МЕДИЦИНСКОЙ РЕАБИЛИТАЦИИ ВЗРОСЛЫХ, БОЛЬНЫХ МУКОВИСЦИДОЗОМ

Пациенты с муковисцидозом (функциональные классы III–IV) и пациенты с муковисцидозом (ФК I–II) после перенесенных интеркуррентных заболеваний органов дыхания.

ПОКАЗАНИЯ ДЛЯ АМБУЛАТОРНОГО ЭТАПА МЕДИЦИНСКОЙ РЕАБИЛИТАЦИИ ВЗРОСЛЫХ БОЛЬНЫХ МУКОВИСЦИДОЗОМ

Пациенты с муковисцидозом (функциональные классы I–III).

Отдельные виды мероприятий физической реабилитации, включенных в разработанный комплекс мероприятий медицинской реабилитации, противопоказаны при следующих состояниях и сопутствующих заболеваниях: злокачественные новообразования, кровотечения и кровохарканье, спонтанный пневмоторакс, гастро-эзофагальный рефлюкс, цирроз печени с синдромом портальной гипертензии, тяжелые нарушения сердечного ритма.

Традиционные методы аппаратной физиотерапии, особенно обладающие тепловым эффектом, не показаны больным муковисцидозом из-за риска усиления фиброобразования.

ОПИСАНИЕ ТЕХНОЛОГИИ ИСПОЛЬЗОВАНИЯ СПОСОБА

Медицинская реабилитация включает:

- экспертно-реабилитационную диагностику;
- комплекс мероприятий медицинской реабилитации;
- критерии оценки эффективности проведенной реабилитации.

1. Экспертно-реабилитационная диагностика больных муковисцидозом

Экспертно-реабилитационная диагностика необходима для оценки степени тяжести функциональных расстройств и реабилитационного потенциала пациента, чтобы составить адекватную индивидуализированную программу медицинской реабилитации для каждого больного. По степени функциональных нарушений и уровня реабилитационных возможностей организма выделяют 4 реабилитационных функциональных класса (ФК). ФК I определяется при муковисцидозе с легкими функциональными нарушениями в виде дыхательной недостаточности I степени (ДН). Такие больные имеют наиболее высокий реабилитационный потенциал (РП). ФК II определяется при наличии у больных умеренных функциональных нарушений в виде ДН I–II степени в сочетании с недостаточностью кровообращения (НК) I стадии или без таковой (средний РП). ФК III определяется у больных со значительными функциональными нарушениями в виде ДН II степени в сочетании или без сочетания с НК II А стадии (низкий РП). ФК IV определяется у больных с ДН III (резкие нарушения ФВД) в сочетании или без сочетания с НК II Б, III стадии и крайне низким РП. Больные с ФК IV нарушений нуждаются, прежде всего, в мерах социально-бытовой реабилитации и жизненно-необходимых лечебных мероприятиях. Всем больным муковисцидозом должны быть предложены специально разработанные дифференцированные комплексы реабилитационных мероприятий.

Методы, необходимые для проведения реабилитационно-экспертной диагностики при муковисцидозе у взрослых

Обязательные

1. Определение уровня физического развития (индекс массы тела).
2. Лабораторные показатели: общий анализ крови, общий анализ мочи, биохимический анализ крови (протеинограмма, глюкоза, печеночные ферменты, билирубин, α -амилаза, электролиты).
3. Клиническое исследование мокроты.
4. Микробиологическое исследование мокроты на микрофлору количественным методом с определением чувствительности микроорганизмов к антибактериальным препаратам.
5. Рентгенологическое исследование органов грудной клетки.
6. Рентгенография придаточных пазух носа.
7. ЭКГ.
8. Эхокардиография.
9. УЗИ органов брюшной полости.
10. Исследование функции внешнего дыхания (ФВД).

11. Исследование газового состава крови и определение сатурации (PO_2 , PCO_2 , SaO_2).

12. Определение толерантности к физической нагрузке (тест с 6-минутной ходьбой).

13. Копрограмма.

14. Консультация врача-отоларинголога.

Дополнительные

15. Исследование ФВД с использованием бронходилатационного теста для оценки бронхиальной обструкции.

16. Компьютерная томография органов грудной клетки.

17. Фиброгастродуоденоскопия.

18. Фибробронхоскопия.

19. Реоэнцефалография.

20. Тест на толерантность к глюкозе.

21. Консультации эндокринолога, гастроэнтеролога, кардиолога, гинеколога.

22. Иммунограмма с определением общего количества Т-лимфоцитов и их субпопуляций CD_3 , CD_4 , CD_8 , CD_{16} , уровня сывороточных иммуноглобулинов, исследование уровня про- и противовоспалительных цитокинов в крови (ФНО- α , ИЛ-2, ИЛ-4, γ -ИНФ и т. д.).

23. Психодиагностика.

24. УЗИ плевральных полостей.

25. Исследование центральной гемодинамики.

26. Исследование качества жизни.

2. Комплекс мероприятий медицинской реабилитации

Комплекс мероприятий медицинской реабилитации осуществляется в соответствии с приложением 1, в котором представлены конкретные мероприятия медицинской реабилитации с указанием продолжительности проведения, оптимального периода их назначения во время курса и количества процедур на курс реабилитации.

В основу программ медицинской реабилитации положена шкала выраженности функциональных нарушений по функциональным классам. Для каждого функционального класса определен свой комплекс мероприятий с указанием общей продолжительности проведения и количества процедур на курс, на основе которого можно составить индивидуальную программу медицинской реабилитации на стационарном или амбулаторном этапе медицинской помощи.

В программу медицинской реабилитации включены, прежде всего, разнообразные мероприятия физической (активная и пассивная кинезитерапия) и психической реабилитации, общий режим дня и диетотерапия; физиотерапевтические процедуры; ингаляционная терапия; обучение больного. В программу включены также необходимые базисные медикаментозные средства, которые пациент принимает постоянно. При необходимости увеличения объема медикаментозной терапии следует назначать лечение в соответствии с клиническими протоколами диагностики

и лечения пациентов с муковисцидозом (приложение 4 к Приказу Министерства здравоохранения Республики Беларусь № 142 от 25.02.08).

3. Критерии эффективности медицинской реабилитации пациентов, страдающих муковисцидозом

Клинико-лабораторные

1. Улучшение клинического состояния (уменьшение кашля и одышки, облегчение отделения мокроты, снижение гнойного компонента мокроты, уменьшение тяжести или исчезновение интоксикационного синдрома, уменьшение выраженности или исчезновение болей в груди, хрипов в легких, купирование воспалительной активности).

2. Эрадикация микроорганизмов или уменьшение их количества (как минимум на 1 порядок).

3. Повышение индекса массы тела (как минимум на 5%).

4. Отсутствие побочных эффектов терапии.

5. Замедление прогрессирования болезни:

- снижение частоты обострений (как минимум на 2 раза в году);
- повышение длительности ремиссий (как минимум на 14 сут).

Функциональные

6. Улучшение функции внешнего дыхания и бронхиальной проходимости (на 1 класс или в пределах данного ФК как минимум на 7%).

7. Улучшение клинических показателей гемодинамики (частота сердечных сокращений, АД).

8. Улучшение эхокардиографических показателей гемодинамики (сердечный выброс, систолический индекс, конечное диастолическое давление, систолический и диастолический объемы).

9. Повышение кислородной емкости крови (пробы Штанге и Генчи).

10. Повышение толерантности к физической нагрузке (увеличение дистанции, пройденной во время 6-минутного теста как минимум на 10%).

Психологические

11. Снижение уровня тревожности и депрессии (как минимум на 7%).

12. Формирование адекватного восприятия своего заболевания.

13. Увеличение интернальности и активности в процессе лечебного взаимодействия и социальной адаптации.

Социально-экономические

14. Сокращение сроков временной нетрудоспособности и стационарного лечения (как минимум на 5%).

15. Сохранение профессиональной трудоспособности.

16. Улучшение качества жизни (мобильность, эмоции, социальные взаимоотношения).

**Комплекс мероприятий медицинской реабилитации взрослых, больных муковисцидозом,
на стационарном этапе**

Классификация по функциональным классам	Экспертно-реабилитационная диагностика		Перечень мероприятий	Продолжительность	Количество	Критерии эффективности
	Обязательные исследования	Дополнительные исследования				
<p>ФК I</p> <p>Легкие функциональные нарушения в виде дыхательной недостаточности I степени или без нее</p> <p>(Общий курс 20 дней 2 раза в год)</p>	<p>1. Определение уровня физического развития (индекс массы тела)</p> <p>2. Лабораторные показатели: общий анализ крови, общий анализ мочи, биохимический анализ крови (глюкоза, протеинограмма, печеночные ферменты, билирубин, α-амилаза, электролиты).</p> <p>3. Микробиологическое исследование мокроты на вторичную флору количественным методом с определением</p>	<p>1. Исследование функции внешнего дыхания с использованием бронходилатационного теста для оценки бронхиальной обструкции</p> <p>2. Компьютерная томография органов грудной клетки</p> <p>3. Фиброгастро-дуоденоскопия</p> <p>4. Иммунограмма с определением общего количества Т-лимфоцитов и их субпопуляций, уровня сывороточных иммуноглобулинов</p> <p>5. Тест на толерантность к глюкозе</p> <p>6. Исследование</p>	<p>I. Лечебный режим Режим палатный расширенный</p> <p>II. Диетотерапия Питание — полноценное по составу, витаминизированное, 4–5 раз в сут, калорийность — 130–150% нормы Достаточное количество жидкости — 2–3 л/сут (фруктовые соки, столовые минеральные воды). Повышенное содержание поваренной соли до 5 г в сут. Специализированное энтеральное питание</p> <p>III. Адекватная базисная терапия</p> <p>1. Заместительная ферментная терапия (микрогранулы) в индивидуально подобранной дозе с каждым приемом пищи</p> <p>2. Антибактериальная комбинированная терапия с</p>	<p>Постоянно в течение курса</p> <p>Постоянно в течение курса</p> <p>Ежедневно</p> <p>Ежедневно</p>		<p>Улучшение общего состояния больного (уменьшение выраженности одышки, уменьшение кашля, улучшение отхождения мокроты), улучшение клинико-функциональных показателей в пределах границ данного функционального класса или улучшение на 1 функциональный класс</p>

	<p>устойчивости микроорганизмов к антибактериальным препаратам</p> <p>4. Клиническое исследование мокроты</p> <p>5. Рентгенологическое исследование органов грудной клетки</p> <p>6. ЭКГ</p> <p>7. Эхокардиография</p> <p>8. УЗИ органов брюшной полости</p> <p>9. Исследование функции внешнего дыхания</p> <p>10. Исследование газового состава крови и определение показателя сатурации крови</p> <p>11. Определение толерантности к физической нагрузке по тесту с 6-минутной ходьбой</p> <p>12. Копрограмма</p> <p>13. Потовая проба</p> <p>14. Медико-генетическое исследование</p> <p>15. Консультации узких специалистов (отоларинголога, гинеколога, эндокринолога)</p>	<p>уровня провоспалительных цитокинов в крови</p> <p>7. Психодиагностика</p> <p>8. УЗИ плевральных полостей</p> <p>9. Исследование центральной гемодинамики</p>	<p>учетом чувствительности микрофлоры в максимальных значениях индивидуально по схеме</p> <p>3. Муколитическая терапия (ацетилцистеин, амброксол, карбоцистеин), в т. ч. ингаляционно</p> <p>4. Метаболические препараты (эссенциальные фосфолипиды, урсодеоксихолевая кислота)</p> <p>5. Препараты, нормализующие микрофлору кишечника (содержащие бифидо- и лактобактерии)</p> <p>6. Жирорастворимые витамины (А, Д, Е, К) и микроэлементы</p> <p>IV. Респираторная физиотерапия</p> <p>1. Ингаляции 0,9% раствора NaCl (после ингаляции обязательно проведение РЕР или кинезитерапии и откашливание мокроты)</p> <p>2. Методика создания положительного давления на выдохе (РЕР) в комбинации с диафрагмальным дыханием (через каждые 10–12 выдохов в РЕР-систему производят 10–12 упражнений по тренировке диафрагмального дыхания; общее количество таких циклов — 4–5 на процедуру) или</p> <p>3. Флаттер-терапия</p>	<p>Ежедневно</p> <p>По показаниям</p> <p>Ежедневно</p> <p>Ежедневно</p> <p>10–15 мин</p> <p>20–25 мин</p> <p>До 5 мин</p>	<p>2–3 раза в день</p> <p>1–2 раза в день</p> <p>1–2 раза в день</p>	
--	--	---	--	---	--	--

			<p>V. Кинезитерапия <i>Активная</i></p> <p>1. Техника усиленного выдоха 15–20 мин 1–2 раза в день</p> <p>2. Аутогенный дренаж 30–40 мин Ежедневно</p> <p>3. Лечебная гимнастика, комплекс 4 40 мин Ежедневно</p> <p>4. Занятия на велотренажере (индивидуально подобранные нагрузки) 30 мин Ежедневно</p> <p>5. Упражнения с гантелями и утяжелителями (тренировка мышц плечевого пояса, рук, ног) 15–20 мин Ежедневно</p> <p><i>Пассивная</i></p> <p>1. Вибромассаж грудной клетки с помощью специальных аппаратов или 10–15 мин Ежедневно</p> <p>2. Ручной массаж 15–20 мин 10–20-е сут</p> <p>Все методики кинезитерапии заканчиваются методикой форсированного выдоха («хаффинга») и кашлем</p> <p>VI. Аппаратная физиотерапия:</p> <p>1. Надвенное лазерное облучение крови (на область кубитальной вены от аппаратов лазерных терапевтических типа «Люзар-МП», «Родник» с помощью специальной насадки, лазерное излучение красного спектра) или От 10 до 30 мин ежедневно 6–16-е сут</p> <p>2. Чрескожная магнитолазеротерапия на грудную клетку — 8–12 зон (середины грудины, надплечья, От 14 до 30 мин ежедневно 6–16-е сут</p>		
--	--	--	--	--	--

			<p>паравертебральные области, области проекции долей легких) от аппаратов лазерных терапевтических типа «СНАГ», «СЕНС», «Родник», последовательно синим (при возможности — красным) и инфракрасным лазерным излучением</p> <p>VII. Психологическая реабилитация</p> <p>1. Индивидуальная психотерапия (общая и специальная) по показаниям</p> <p>2. Групповая психокоррекция или</p> <p>3. Аутотренинг</p> <p>VIII. Обучение больного</p> <p>Занятия в школе больного муковисцидозом. Помощь в преодолении курения</p>	<p>10–20 мин</p> <p>20–30 мин</p> <p>20 мин</p> <p>20–30 мин</p>	<p>3–10-е сут</p> <p>7–17-е сут</p> <p>8–18-е сут</p> <p>4–5 занятий через день, 9–19-е сут</p>	
--	--	--	--	--	---	--

<p>ФК II Умеренные функциональные нарушения в виде дыхательной недостаточности — I–II степени в сочетании или без сочетания с недостаточностью кровообращения I стадии</p> <p>Общий курс 22 дня (2–3 раза в год)</p>	<ol style="list-style-type: none"> 1. Определение уровня физического развития (индекс массы тела) 2. Лабораторные показатели: общий анализ крови, общий анализ мочи, биохимический анализ крови (глюкоза, протеинограмма, печеночные ферменты, билирубин, α-амилаза, электролиты) 3. Микробиологическое исследование мокроты на вторичную флору количественным методом с определением устойчивости микроорганизмов к антибактериальным препаратам 4. Клиническое исследование мокроты 5. Рентгенологическое исследование органов грудной клетки 6. ЭКГ 7. Эхокардиография 8. УЗИ органов 	<ol style="list-style-type: none"> 1. Исследование функции внешнего дыхания с использованием бронходилатационного теста для оценки бронхиальной обструкции 2. Компьютерная томография органов грудной клетки 3. Фиброгастро-дуоденоскопия 4. Иммунограмма с определением общего количества Т-лимфоцитов и их субпопуляций, уровня сывороточных иммуноглобулинов 5. Тест на толерантность к глюкозе 6. Исследование уровня провоспалительных цитокинов в крови 7. Психодиагностика 8. УЗИ плевральных полостей 9. Исследование центральной гемодинамики 	<p>I. Лечебный режим Режим палатный расширенный</p> <p>II. Диетотерапия Питание — полноценное по составу, витаминизированное, 4–5 раз в сут, калорийность — 130–150% нормы Достаточное количество жидкости — 2–3 л/сут (фруктовые соки, столовые минеральные воды). Содержание соли до 5 г. Специализированное энтеральное питание</p> <p>III. Адекватная базисная терапия.</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Заместительная ферментная терапия в индивидуально подобранной дозе (микрогранулы) с каждым приемом пищи 2. Антибактериальная комбинированная терапия с учетом чувствительности микрофлоры в максимальных значениях индивидуально по схеме, в т. ч. и ингаляционно 3. Муколитическая терапия (ацетилцистеин, амброксол, карбоцистеин, ДНК-аза) 4. Метаболические препараты (эссенциальные фосфолипиды, урсодеоксихолевая кислота) 5. Препараты, нормализующие микрофлору кишечника (содержащие бифидо- и лактобактерии) 	<p>Постоянно в течение курса</p> <p>Постоянно в течение курса</p> <p>Постоянно по показаниям и по индивидуальной схеме</p>	<p>Улучшение общего состояния больного (уменьшение выраженности одышки, уменьшение кашля, улучшение отхождения мокроты), улучшение клинико-функциональных показателей в пределах границ данного функционального класса или улучшение на 1 функциональный класс</p>
---	--	---	--	--	--

			нагрузки)		ежедневно	
			5. Упражнения с гантелями и утяжелителями малого веса (тренировка мышц плечевого пояса, рук, ног)	15–20 мин	Ежедневно	
			<i>Пассивная</i>			
			1. Постуральный дренаж с перкуссией и вибрацией грудной клетки в сочетании с методами РЕР (выдох через полусомкнутые губы или выдох в РЕР-систему) или	20–30 мин	Ежедневно	
			2. Методика выжимания бронхиального секрета	20–30 мин	Ежедневно	
			3. Постуральный дренаж (до 5–7 дренажных положений), во время одной дренажной позиции делается 5–7 дыхательных циклов со спокойным глубоким вдохом и выдохом	15–20 мин	Ежедневно	
			4. Вибромассаж грудной клетки с помощью специальных аппаратов или	10–15 мин	Ежедневно	
			5. Ручной массаж	15–20 мин	Ежедневно, 10–20-е сут	
			VI. Аппаратная физиотерапия			
			1. Надвенное лазерное облучение крови (на область кубитальной вены от аппаратов лазерных терапевтических типа «Люзар-МП», «Родник» с помощью специальной насадки, лазерное излучение красного спектра) или	От 10 до 30 мин ежедневно	9–19-е сут	
			2. Чрескожная магнитолазеротерапия на	От 14 до 30 мин ежедневно	9–19-е сут	

			<p>грудную клетку — 8–12 зон (середина грудины, надплечья, паравертебральные области, области проекции долей легких) от аппаратов лазерных терапевтических типа «СНАГ», «Родник», последовательно синим (по возможности — красным) и инфракрасным лазерным излучением</p> <p>VII. Психотерапия Индивидуальная психотерапия (общая): успокоение, эмоциональная поддержка, разъяснения; специальные методы: рациональная психотерапия (убеждение), суггестивная (внушение)</p> <p>VIII. Обучение больного Занятия в школе больного муковисцидозом</p>	<p>35–45 мин</p> <p>20 мин</p>	<p>6–8 занятий ежедневно или через день, 3–19-е сут</p> <p>5–6 занятий через день 10–20 сут</p>	
--	--	--	---	--------------------------------	---	--

<p>ФК III Значительные функциональные нарушения в виде дыхательной недостаточности II степени в сочетании или без сочетания с недостаточностью кровообращения ПА стадии</p>	<p>1. Определение уровня физического развития (индекс массы тела) 2. Лабораторные показатели: общий анализ крови, общий анализ мочи, биохимический анализ крови (глюкоза, протеинограмма, печеночные ферменты, билирубин, α-амилаза, электролиты). 3. Микробиологическое исследование мокроты на вторичную флору количественным методом с определением устойчивости микроорганизмов к антибактериальным препаратам 4. Клиническое исследование мокроты 5. Рентгенологическое исследование органов грудной клетки 6. ЭКГ 7. Эхокардиография 8. УЗИ органов брюшной полости 9. Исследование</p>	<p>1. Исследование функции внешнего дыхания с использованием бронходилатационного теста для оценки бронхиальной обструкции 2. Компьютерная томография органов грудной клетки 3. Фиброгастро-дуоденоскопия 4. Иммунограмма с определением общего количества Т-лимфоцитов и их субпопуляций, уровня сывороточных иммуноглобулинов 5. Тест на толерантность к глюкозе 6. Исследование уровня провоспалительных цитокинов в крови 7. Психодиагностика 8. УЗИ плевральных полостей 9. Исследование центральной гемодинамики</p>	<p>I. Лечебный режим Режим палатный расширенный</p> <p>II. Диетотерапия Питание — полноценное по составу, витаминизированное, 4–5 раз в сут, калорийность — 130–150% нормы Достаточное количество жидкости — 2–3 л/сут (фруктовые соки, столовые минеральные воды). Дополнительное введение соли от 1 до 3 г в сут Специализированное энтеральное питание</p> <p>III. Адекватная базисная терапия 1. Заместительная ферментная терапия в индивидуально подобранной дозе (микрогранулы) с каждым приемом пищи 2. Антибактериальная комбинированная терапия с учетом чувствительности микрофлоры в максимальных значениях индивидуально по схеме, в т. ч. ингаляционно 3. Муколитическая терапия (ацетилцистеин, амброксол, карбоцистеин, ДНК-аза) 4. Метаболические препараты (эссенциальные фосфолипиды,</p>	<p>Постоянно в течение курса</p> <p>Постоянно в течение курса</p> <p>Постоянно в течение курса</p>		<p>Улучшение общего состояния больного (уменьшение выраженности одышки, уменьшение кашля, улучшение отхождения мокроты), улучшение клинико-функциональных показателей в пределах границ данного функционального класса или улучшение на 1 функциональный класс</p>
--	---	--	---	--	--	--

	<p>функции внешнего дыхания</p> <p>10. Исследование газового состава крови и определение сатурации</p> <p>11. Определение толерантности к физической нагрузке по тесту с 6-минутной ходьбой</p> <p>12. Копрограмма</p> <p>13. Потовая проба</p> <p>14. Медико-генетическое исследование</p> <p>15. Консультации узких специалистов (отоларинголога, гинеколога, эндокринолога)</p>		<p>урсодеоксихолевая кислота, адеметионин)</p> <p>5. Препараты, нормализующие микрофлору кишечника (содержащие бифидо- и лактобактерии)</p> <p>6. Витаминотерапия (витамины А, Д, Е, К) и микроэлементы</p> <p>7. Глюкокортикоиды системные или ингаляционные индивидуально по показаниям</p> <p>8. Ингаляционные бронхолитики</p> <p>9. При повышении давления в легочной артерии и развитии легочного сердца — антагонисты кальция, вазодилататоры, ингибиторы АПФ по показаниям.</p> <p>III. Респираторная физиотерапия</p> <p>1. Ингаляции 4–7% раствора NaCl</p> <p>2. Ингаляции 0,9% раствора NaCl После ингаляции солевого раствора обязательно проведение методик РЕР или кинезитерапии и откашливание мокроты</p> <p>3. Положительное давление на выдохе (РЕР) в комбинации с диафрагмальным дыханием</p>	<p>10–15 мин</p> <p>10–15 мин</p> <p>15–20 мин</p>	<p>1–3 раза в день</p> <p>2–3 раза в день</p> <p>1–2 раза в день</p>	
--	--	--	---	--	--	--

		<p>(через каждые 10–12 выдохов в РЕР-систему производят 10–12 упражнений диафрагмального дыхания; таких циклов 3–4 на процедуру)</p> <p>4. Оксигенотерапия — проводится через дыхательную систему с вдыханием увлажненного кислорода индивидуально по показаниям</p>	0,5–4 ч	1–3 раза в день в зависимости от тяжести состояния	
		<p>IV. Кинезитерапия</p> <p><i>Активная</i></p> <p>1. Техника усиленного выдоха или</p> <p>2. Аутогенный дренаж</p> <p>3. Лечебная гимнастика, комплекс 3</p> <p>4. Занятия на велотренажере (индивидуально подобранные субмаксимальные нагрузки)</p> <p>5. Упражнения с гантелями и утяжелителями малого веса (тренировка мышц плечевого пояса, рук, ног)</p> <p>При показателях сатурации кислорода крови ниже 90% во время физических нагрузок необходима подача кислорода</p>	15–20 мин	1–2 раза в день	
			30–40 мин	1–2 раза в день	
			25 мин	Ежедневно	
			15–20 мин	1–2 раза в день	
			15–20 мин	Ежедневно	
		<p><i>Пассивная</i></p> <p>1. Постуральный дренаж с перкуссией и вибрацией грудной клетки в сочетании с методиками РЕР</p>	20–30 мин	1 раз в день в течение всего курса ежедневно	

			<p>(продолжительный выдох через полусомкнутые губы или выдох в PEP-систему) или без сочетания</p> <p>2. Методика выжимания бронхиального секрета</p> <p>3. Постуральный дренаж (до 5–7 дренажных положений), во время одной дренажной позиции делается 5–7 дыхательных циклов со спокойным глубоким вдохом и выдохом</p> <p>4. Ручной массаж грудной клетки</p> <p>Все методики кинезитерапии заканчиваются методикой форсированного выдоха («хаффинга») и кашлем</p> <p>V. Психотерапия Индивидуальная психотерапия (общая): успокоение, эмоциональная поддержка, разъяснения; специальные методы: рациональная психотерапия (убеждение), суггестивная (внушение).</p> <p>VI. Обучение больного Занятия в школе больного муковисцидозом</p>	<p>20–30 мин</p> <p>15–20 мин</p> <p>15–20 мин</p> <p>45 мин</p> <p>20 мин</p>	<p>1 раз в день в течение курса Ежедневно</p> <p>Ежедневно 10–20-е сут</p> <p>10 занятий</p> <p>4–5 занятий в течение курса</p>	
--	--	--	--	--	---	--

<p>ФК IV Значительные функциональные нарушения в виде дыхательной недостаточности III степени в сочетании или без сочетания с недостаточностью кровообращения ПБ стадии</p>	<ol style="list-style-type: none"> 1. Определение уровня физического развития (индекс массы тела) 2. Лабораторные показатели: общий анализ крови, общий анализ мочи, биохимический анализ крови (протеинограмма, печеночные ферменты, глюкоза, билирубин, α-амилаза, электролиты). 3. Микробиологическое исследование мокроты на вторичную флору количественным методом с определением устойчивости микроорганизмов к антибактериальным препаратам 4. Клиническое исследование мокроты 5. Рентгенологическое исследование органов грудной клетки 6. ЭКГ 7. Эхокардиография 8. УЗИ органов брюшной полости 9. Исследование 		<p>I. Лечебный режим Режим палатный расширенный</p> <p>II. Диетотерапия Питание — полноценное по составу, витаминизированное, 4–5 раз в сут, калорийность — 130–150% нормы Достаточное количество жидкости — 1–1,5 л/сут (фруктовые соки, столовые минеральные воды). Дополнительное введение соли до 1,5 г в сут Специализированное энтеральное питание</p> <p>III. Адекватная базисная терапия</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Заместительная ферментная терапия в индивидуально подобранной дозе (микрокапсулы) с каждым приемом пищи 2. Антибактериальная комбинированная терапия с учетом чувствительности микрофлоры в максимальных значениях индивидуально по схеме, в т. ч. и ингаляционно 3. Муколитическая терапия (ацетилцистеин, амброксол, карбоцистеин, ДНК-аза) 4. Метаболические препараты (эссенциальные фосфолипиды, адеметионин, урсodeоксихолевая кислота) 	<p>Постоянно в течение курса</p> <p>Постоянно в течение курса</p> <p>Постоянно по показаниям и по индивидуальной схеме</p>		<p>Улучшение общего состояния: облегчение отхождения мокроты, уменьшение одышки, кашля</p>
---	--	--	--	--	--	--

	<p>функции внешнего дыхания 10. Исследование газового состава крови и определение показателя сатурации крови 11. Копрограмма 12. Консультации узких специалистов (отоларинголога, гинеколога, эндокринолога)</p>		<p>5. Препараты, нормализующие микрофлору кишечника (содержащие бифидо- и лактобактерии) 6. Витаминотерапия (витамины А, Д, Е, К) и микроэлементы 7. Глюкокортикоиды системные или ингаляционные индивидуально по показаниям 8. Ингаляционные бронхолитики 9. При повышении давления в легочной артерии и развитии легочного сердца — антагонисты кальция, вазодилататоры, ингибиторы АПФ по показаниям</p> <p>IV. Респираторная физиотерапия 1. Ингаляции 0,9% раствора NaCl После ингаляции солевого раствора обязательно проведение дренажа и откашливание 2. Оксигенотерапия — проводится через дыхательную систему с вдыханием увлажненного кислорода</p> <p>V. Кинезитерапия <i>Активная</i> 1. Лечебная гимнастика, комплекс 2 2. Прогулки на свежем воздухе</p>	<p>10 мин</p> <p>Индивидуально, при сатурации < 90% в покое — постоянно</p> <p>15 мин</p> <p>20–30 мин</p>	<p>3–4 раза в день</p> <p>Ежедневно</p> <p>Ежедневно по</p>	
--	---	--	---	---	---	--

			<p>с сопровождением Во время физических нагрузок необходима подача кислорода</p> <p><i>Пассивная</i></p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Постуральный дренаж с перкуссией и вибрацией грудной клетки 2. Постуральный дренаж (до 5–7 дренажных положений), во время одной дренажной позиции делается 5–7 дыхательных циклов со спокойным глубоким вдохом и выдохом 3. Ручной массаж грудной клетки (щадящий) <p>Кинезитерапия проводится с кислородной поддержкой</p> <p>VI. Психотерапия Индивидуальная психотерапия (общая): успокоение, эмоциональная поддержка, разъяснения; специальные методы: рациональная психотерапия (убеждение), суггестивная (внушение)</p>	<p>20 мин</p> <p>10–15 мин</p> <p>15 мин</p> <p>20 мин</p>	<p>возможности</p> <p>2–3 раза в день ежедневно</p> <p>Курсом 10 дней ежедневно или через день</p> <p>Ежедневно</p> <p>№ 5 через день</p>	
--	--	--	--	--	---	--

Приложение 2

Комплекс мероприятий медицинской реабилитации взрослых, больных муковисцидозом, на амбулаторном этапе

Классификация по функциональным классам	Мероприятия медицинской реабилитации				Критерии оценки эффективности реабилитации	
	Экспертно-реабилитационная диагностика		Перечень мероприятий	Продолжительность		Количество
	Обязательная	Дополнительная				
<p>ФК I Легкие функциональные нарушения в виде дыхательной недостаточности I степени или без нее</p>	<p>1. Определение уровня физического развития (индекс массы тела) 2. Лабораторные показатели: общий анализ крови, общий анализ мочи, биохимический анализ крови (протеинограмма, глюкоза, печеночные ферменты, билирубин, α-амилаза, электролиты) 3. Микробиологическое исследование мокроты на вторичную флору количественным методом с определением устойчивости микроорганизмов к</p>	<p>1. Исследование функции внешнего дыхания с использованием бронходилатационного теста для оценки бронхиальной обструкции 2. Компьютерная томография органов грудной клетки 3. Фиброгастро-дуоденоскопия 4. Психодиагностика 5. Тест на толерантность к глюкозе 6. Рентгенологическое исследование придаточных пазух носа 7. Консультации гинеколога, эндокринолога, кардиолога</p>	<p>I. Лечебный режим Режим тренирующий</p> <p>II. Диетотерапия Питание — полноценное по составу, витаминизированное, 4–5 раз в сут, калорийность — 130–150% нормы Достаточное количество жидкости — 2–3 л/сут (фруктовые соки, столовые минеральные воды). Дополнительное введение поваренной соли (1–5 г в сут). Рекомендуются для постоянного включения в рацион: мороженое, сливки, сметана, мед, кумыс и биоогурты. Специализированное энтеральное питание</p> <p>III. Адекватная базисная терапия 1. Заместительная</p>	<p>Постоянно</p> <p>Постоянно</p> <p>Ежедневно по показаниям</p>	<p>Уменьшение жалоб Клинические, функциональные, рентгенологические признаки улучшения показателей или сохранения устойчивых показателей Улучшение на 1 функциональный класс Незначительное улучшение в пределах данного функционального класса</p>	

	<p>антибактериальным препаратам</p> <p>4. Рентгенологическое исследование органов грудной клетки</p> <p>5. ЭКГ</p> <p>6. УЗИ органов брюшной полости</p> <p>7. Исследование функции внешнего дыхания</p> <p>8. Исследование газового состава крови и определение сатурации</p> <p>9. Тест с 6-минутной ходьбой</p> <p>10. Копрограмма</p> <p>11. Консультация отоларинголога</p>		<p>ферментная терапия в индивидуально подобранной дозе к каждому приему пищи</p> <p>2. Муколитическая терапия (ацетилцистеин, амброксол и т. д.) курсами по 3 недели, в т. ч. ингаляционно</p> <p>3. Метаболические препараты (эссенциальные фосфолипиды, препараты урсодеоксихолевой кислоты)</p> <p>4. Жирорастворимые витамины (А, Д, Е, К) и микроэлементы</p> <p>IV. Респираторная физиотерапия</p> <p>1. Ингаляции 0,9% раствора NaCl (после ингаляции обязательно проведение РЕР или кинезитерапии и откашливание мокроты)</p> <p>2. Методика создания положительного давления на выдохе (РЕР) в комбинации с диафрагмальным дыханием (через каждые 10–12 выдохов в РЕР-систему производят 10–12 упражнений по тренировке диафрагмального дыхания; общее количество таких циклов — 4–5 на процедуру) или</p> <p>3. Флаттер-терапия</p>	<p>10–15 мин</p> <p>20 мин</p> <p>До 5 мин</p>	<p>1–2 раза в день ежедневно</p> <p>1–2 раза в день ежедневно</p> <p>1–2 раза в день ежедневно</p>	
--	--	--	--	--	--	--

			<p>V. Кинезитерапия <i>Активная</i></p> <p>1. Техника усиленного выдоха</p> <p>2. Общеукрепляющая гимнастика (выполняются упражнения для плечевого пояса, конечностей, пресса, прыжки, бег и т. д.). Упражнения чередуются с дыхательными техниками — диафрагмальным дыханием, реберным дыханием, форсированным выдохом и кашлем</p> <p>Дозированная лечебная ходьба на свежем воздухе в максимально быстром темпе.</p> <p>Спортивные тренировки по выбору пациента с целью тренировки выносливости, развития мышц, улучшения дренажной функции бронхов, поднятия жизненного тонуса и улучшения настроения (занятия в тренажерном зале, бассейне, конный спорт, прыжки на батуте, танцы, аэробика и т. д.) Дозирование физических нагрузок осуществляется по ЧСС: максимальная ЧСС рассчитывается по формуле: $70\% \times (220 - \text{возраст})$</p>	<p>10–15 мин</p> <p>40 мин</p> <p>30–60 мин</p> <p>30–40 мин</p>	<p>1–2 раза в день</p> <p>1 раз в день ежедневно</p> <p>Ежедневно</p> <p>3–4 раза в неделю</p>	
--	--	--	--	--	--	--

			<p>VI. Психологическая реабилитация</p> <p>1. Индивидуальная психотерапия (общая): успокоение, эмоциональная поддержка, разъяснения; специальные методы: рациональная психотерапия (убеждение), суггестивная (внушение) или</p> <p>2. Аутотренинг</p>	<p>10–20мин</p>	<p>2–10-й день курса</p>	
			<p>VII. Обучение больного</p> <p>Занятия в школе больного муковисцидозом. Вопросы социально-юридической помощи. Помощь в преодолении курения, в т. ч. и пассивного</p>	<p>20–30мин</p>	<p>5 занятий в течение курса через день</p>	

<p>ФК II Умеренные функциональные нарушения в виде дыхательной недостаточности I–II степени в сочетании или без сочетания с недостаточностью кровообращения I стадии</p>	<ol style="list-style-type: none"> 1. Определение уровня физического развития (индекс массы тела) 2. Лабораторные показатели: общий анализ крови, общий анализ мочи, биохимический анализ крови (протеинограмма, глюкоза, печеночные ферменты, билирубин, α-амилаза, электролиты) 3. Микробиологическое исследование мокроты на вторичную флору количественным методом с определением устойчивости микроорганизмов к антибактериальным препаратам 4. Рентгенологическое исследование органов грудной клетки 5. ЭКГ 6. УЗИ органов брюшной полости 7. Исследование функции внешнего дыхания 8. Исследование газового состава 	<ol style="list-style-type: none"> 1. Исследование функции внешнего дыхания с использованием бронходилатационного теста для оценки бронхиальной обструкции 2. Компьютерная томография органов грудной клетки 3. Фиброгастро-дуоденоскопия 4. Психодиагностика 5. Тест на толерантность к глюкозе 6. Рентгенологическое исследование придаточных пазух носа 7. Консультации эндокринолога, кардиолога, гинеколога 	<p>I. Лечебный режим Режим тренирующий</p> <p>II. Диетотерапия Питание — полноценное по составу, витаминизированное, 4–5 раз в сут, калорийность — 130–150% нормы Достаточное количество жидкости — 2–3 л/сут (фруктовые соки, столовые минеральные воды). Дополнительное введение поваренной соли (1–5 г в сут). Рекомендуются для постоянного включения в рацион: мороженое, сливки, сметана, мед, кумыс и биойогурты. Специализированное энтеральное питание</p> <p>III. Адекватная базисная терапия 1. Заместительная ферментная терапия (микрогранулы) в индивидуально подобранной дозе к каждому приему пищи 2. Муколитическая терапия (ацетилцистеин, амброксол, карбоцистеин, ДНК-аза) курсами по 3 недели, в т. ч. ингаляционно 3. Метаболические</p>	<p>Постоянно</p> <p>Постоянно</p> <p>Постоянно по индивидуальной схеме</p>	<p>Уменьшение жалоб Клинические, функциональные, рентгенологические признаки улучшения показателей или сохранения устойчивых показателей Улучшение на 1 функциональный класс Незначительное улучшение в пределах данного функционального класса</p>
---	---	---	---	--	---

	<p>крови и определение сатурации 9. Тест с 6-минутной ходьбой 10. Копрограмма 11. Консультация отоларинголога</p>		<p>препараты (эссенциальные фосфолипиды, препараты урсодексихолевой кислоты) 4. Жирорастворимые витамины (А, Д, Е, К) и микроэлементы 5. Ингаляционные бронходилататоры</p> <p>IV. Респираторная физиотерапия: 1. Ингаляции 0,9% раствора NaCl или 2. Ингаляции 3–7% раствора NaCl После проведения ингаляций NaCl обязательно выполнение методики PEP или кинезитерапии и откашливание 3. PEP-система в комбинации с диафрагмальным дыханием (через каждые 10–12 выдохов в PEP-систему производят 10–12 упражнений диафрагмального дыхания, таких циклов — 4–5 на процедуру) или 4. Флаттер-терапия</p> <p>V. Кинезитерапия <i>Активная</i> 1. Техника усиленного выдоха или</p>	<p>10–15 мин 10–15 мин 20 мин До 5 мин 10–20 мин</p>	<p>2–4 раза в день 2–4 раза в день 1–2 раза в день 1–2 раза в день</p>	
--	--	--	--	--	---	--

			2. Аутогенный дренаж с компрессией грудной клетки	20–30 мин	1–2 раза в день	
			3. Постуральный дренаж (дренажные положения тела). Используются до 5–7 специальных дренажных положений. Во время одной дренажной позиции делается 5–7 дыхательных циклов спокойного глубокого дыхания	15–20 мин	1–2 раза в день	
			4. Общеукрепляющая гимнастика (выполняются упражнения для плечевого пояса, конечностей, пресса, прыжки, бег и т. д., упражнения чередуются с дыхательными техниками и кашлем)	40 мин	Ежедневно	
			<i>Пассивная</i>			
			1. Вибромассаж грудной клетки с помощью специальных аппаратов или	10–15 мин	Ежедневно № 10–15	
			2. Ручной массаж	15–20 мин	Ежедневно № 10	
			После всех методик кинезитерапии обязательна методика форсированного выдоха («хаффинга») и форсированного кашля			
			Дозированная ходьба на свежем воздухе в индивидуально подобранном максимально быстром темпе	Не менее 30–40 мин	Ежедневно	
			Спортивные тренировки	30–40 мин	3–4 раза в неделю	

			<p>по выбору пациента с учетом степени тяжести заболевания для развития выносливости, тренировки мышц, повышения жизненного тонуса и настроения (занятия в тренажерном зале или дома на велотренажере, беговой дорожке, с гантелями и утяжелителями, посещение бассейна, конный спорт, прыжки на батуте, прыжки на скакалке, танцы и т. д.).</p> <p>Дозирование физических нагрузок осуществляется по ЧСС: максимальная ЧСС рассчитывается по формуле: $70\% \times (220 - \text{возраст})$</p> <p>VII. Психотерапия Индивидуальная общая психотерапия и специальная по показаниям</p> <p>VIII. Обучение больного Занятия в школе больного муковисцидозом. Вопросы социально-юридической помощи</p>	<p>20–30мин</p> <p>20 мин</p>	<p>2–10-й день курса</p> <p>5 занятий в течение курса через день</p>	
--	--	--	---	-------------------------------	--	--

<p>ФК III Значительные функциональные нарушения в виде дыхательной недостаточности II степени в сочетании или без сочетания с недостаточностью кровообращения ПА стадии</p>	<ol style="list-style-type: none"> 1. Определение уровня физического развития (индекс массы тела) 2. Лабораторные показатели: общий анализ крови, общий анализ мочи, биохимический анализ крови (протеинограмма, глюкоза, печеночные ферменты, билирубин, α-амилаза, электролиты) 3. Микробиологическое исследование мокроты на вторичную флору количественным методом с определением устойчивости микроорганизмов к антибактериальным препаратам 4. Рентгенологическое исследование органов грудной клетки 5. ЭКГ 6. УЗИ органов брюшной полости 7. Исследование функции внешнего дыхания 8. Исследование газового состава 	<ol style="list-style-type: none"> 1. Исследование функции внешнего дыхания с использованием бронходилатационного теста для оценки бронхиальной обструкции 2. Компьютерная томография органов грудной клетки 3. Фиброгастро-дуоденоскопия 4. Тест на толерантность к глюкозе 5. Рентгенологическое исследование придаточных пазух носа 6. Консультации эндокринолога, кардиолога, гинеколога 	<p>I. Лечебный режим Режим щадящий тренирующий</p> <p>II. Диетотерапия Питание — полноценное по составу, витаминизированное, 4–5 раз в сут, калорийность — 130–150% нормы Достаточное количество жидкости — 2 л/сут (фруктовые соки, столовые минеральные воды). Дополнительное введение поваренной соли от 1 до 5 г. Рекомендуются для постоянного включения в рацион: мороженое, сливки, сметана, мед, кумыс и биоогурты. Специализированное энтеральное питание</p> <p>III. Адекватная базисная терапия 1. Заместительная ферментная терапия (микрогранулы) в индивидуально подобранной дозе к каждому приему пищи 2. Антибактериальная терапия с учетом чувствительности микрофлоры курсами индивидуально по схеме, в т. ч. ингаляционно</p>	<p>Постоянно</p> <p>Постоянно</p> <p>Постоянно по показаниям по индивидуальной схеме</p>	<p>Уменьшение жалоб Клинические, функциональные, рентгенологические признаки улучшения показателей или сохранения устойчивых показателей</p> <p>Улучшение на 1 функциональный класс</p> <p>Незначительное улучшение в пределах данного функционального класса</p>
--	---	--	---	--	---

	<p>крови и определение сатурации 9. Тест с 6-минутной ходьбой 10. Копрограмма 11. Консультация отоларинголога</p>		<p>3. Муколитическая терапия (ацетилцистеин, амброксол, карбоцистеин, ДНК-аза), в т. ч. ингаляционно 4. Метаболические препараты (эссенциальные фосфолипиды, урсodeоксихолевая кислота) 5. Препараты, нормализующие микрофлору кишечника (содержащие бифидо- и лактобактерии) 6. Жирорастворимые витамины (А, Д, Е, К) и микроэлементы 7. Глюкокортикоиды (системные или ингаляционные) 8. Ингаляционные бронхолитики 9. При повышении давления в легочной артерии и развитии легочного сердца — антагонисты кальция, вазодилататоры, ингибиторы АПФ по показаниям.</p> <p>IV. Респираторная физиотерапия 1. Ингаляции 3–7% раствора NaCl или 2. Ингаляции 0,9% раствора NaCl После солевой ингаляции обязательно проведение РЕР или кинезитерапии и откашливание</p>	<p>10–15 мин 10–15 мин</p>	<p>2–4 раза в день 2–4 раза в день</p>	
--	--	--	---	--------------------------------------	---	--

			<p>3. Положительное давление на выдохе (PEP) в комбинации с диафрагмальным дыханием (через каждые 10–12 выдохов в PEP-систему производят 10–12 упражнений диафрагмального дыхания, таких циклов — 4–5 на процедуру)</p> <p>4. Оксигенотерапия — проводится через дыхательную систему с вдыханием увлажненного кислорода индивидуально по показаниям</p>	<p>20 мин</p> <p>1,5–4 ч</p>	<p>1–2 раза в день</p> <p>1–3 раза в день (в зависимости от тяжести состояния)</p>	
			<p>V. Кинезитерапия</p> <p><i>Активная</i></p> <p>1. Аутогенный дренаж с компрессией грудной клетки или</p> <p>2. Техника усиленного выдоха</p> <p>3. Общеукрепляющая гимнастика в щадящем режиме. Включает комплексы статических, динамических, дыхательных упражнений. При показателях сатурации кислорода крови ниже 90% необходима подача кислорода</p>	<p>20–30 мин</p> <p>15–20 мин</p> <p>30 мин в день</p>	<p>1–2 раза в день</p> <p>1–2 раза в день</p> <p>Ежедневно</p>	
			<p><i>Пассивная</i></p> <p>1. Постуральный дренаж с</p>	<p>20–30 мин</p>	<p>1–2 раза в</p>	

			<p>перкуссией и вибрацией грудной клетки в сочетании с методиками РЕР (продолгованный выдох через полусомкнутые губы или выдох в РЕР-систему) или без сочетания или</p> <p>2. Постуральный дренаж (дренажные положения тела). Используются до 5–7 специальных дренажных положений Во время одной дренажной позиции делается 5–7 дыхательных циклов спокойного глубокого дыхания</p> <p>3. Ручной массаж грудной клетки После всех методик кинезитерапии обязательна методика форсированного выдоха («хаффинга») и форсированного кашля.</p> <p>Дозированная лечебная ходьба на свежем воздухе (в индивидуально подобранном темпе)</p> <p>Спортивные тренировки по выбору пациента с учетом степени тяжести заболевания для развития выносливости, тренировки мышц, повышения жизненного тонуса и настроения (занятия в</p>	<p>15–20 мин</p> <p>20 мин</p> <p>Не менее 30 мин</p> <p>30-40 мин</p>	<p>день ежедневно</p> <p>2–3 раза в день</p> <p>Ежедневно курсами по 10 дней</p> <p>Ежедневно</p> <p>2–3 раза в неделю</p>	
--	--	--	--	--	--	--

		<p>тренажерном зале или дома на велотренажере, беговой дорожке, с гантелями и утяжелителями, посещение бассейна, конный спорт, прыжки на батуте, прыжки на скакалке и т. д.) Дозирование физических нагрузок осуществляется по ЧСС: максимальная ЧСС рассчитывается по формуле: $60\% \times (220 - \text{возраст})$</p> <p>VII. Психотерапия Индивидуальная психотерапия (общая): успокоение, эмоциональная поддержка, разъяснения; специальные методы: рациональная психотерапия (убеждение), суггестивная (внушение).</p> <p>VIII. Обучение больного Занятия в школе больного муковисцидозом</p>	<p>До 45 мин</p> <p>20 мин</p>	<p>3 занятия в течение курса</p>	
--	--	--	--------------------------------	----------------------------------	--

<p>ФК IV Значительные функциональные нарушения в виде дыхательной недостаточности II степени в сочетании или без сочетания с недостаточностью кровообращения ПА стадии</p>	<p>1. Определение уровня физического развития (индекс массы тела) 2. Лабораторные показатели: общий анализ крови, общий анализ мочи, биохимический анализ крови (протеинограмма, глюкоза, печеночные ферменты, билирубин, α-амилаза, электролиты) 3. Микробиологическое исследование мокроты на вторичную флору количественным методом с определением устойчивости микроорганизмов к антибактериальным препаратам 4. Рентгенологическое исследование органов грудной клетки 5. ЭКГ 6. Исследование функции внешнего дыхания 7. Исследование газового состава крови и определение сатурации</p>	<p>1. Компьютерная томография органов грудной клетки 2. Фиброгастро-дуоденоскопия 3. УЗИ органов брюшной полости 4. Консультации эндокринолога, кардиолога, гинеколога</p>	<p>I. Лечебный режим Режим щадящий</p> <p>II. Диетотерапия Питание — полноценное по составу, витаминизированное, 4–5 раз в сут, калорийность — 130–150% нормы Достаточное количество жидкости — до 1,5 л/сут (фруктовые соки, столовые минеральные воды). Дополнительное введение поваренной соли до 1 г в сутки. Специализированное энтеральное питание</p> <p>III. Адекватная базисная терапия 1. Заместительная ферментная терапия (микрогранулы) в индивидуально подобранной дозе с каждым приемом пищи 2. Антибактериальная терапия с учетом чувствительности микрофлоры курсами индивидуально 3. Муколитическая терапия (ацетилцистеин, амброксол, карбоцистеин, ДНК-аза) 4. Метаболические препараты (эссенциальные фосфолипиды, урсodeоксихолевая кислота,</p>	<p>Постоянно</p> <p>Постоянно</p> <p>Постоянно по показаниям по индивидуальной схеме</p>		<p>Уменьшение жалоб Клинические, функциональные, рентгенологические признаки улучшения показателей Незначительное улучшение в пределах данного функционального класса</p>
---	--	--	---	--	--	---

	<p>8. Копрограмма 9. Консультация отоларинголога</p>		<p>адеметионин) 5. Жирорастворимые витамины (А, Д, Е, К) и микроэлементы 6. Глюкокортикостероиды системные или ингаляционные по показаниям 7. Ингаляционные бронхолитики 8. При повышении давления в легочной артерии и развитии легочного сердца — антагонисты кальция, вазодилататоры, ингибиторы АПФ по показаниям.</p> <p>IV. Респираторная физиотерапия 1. Ингаляции 0,9% раствора NaCl После солевой ингаляции обязательно проведение дренажа и откашливание. 2. Оксигенотерапия — проводится через дыхательную систему с вдыханием увлажненного кислорода</p> <p>V. Кинезитерапия <i>Активная</i> 1. Гигиеническая гимнастика 2. Прогулки на свежем воздухе (ходьба медленным</p>	<p>10–15 мин</p> <p>Индивидуально по показаниям.</p> <p>10–15 мин</p> <p>20–40 мин</p>	<p>Ежедневно</p> <p>Ежедневно</p> <p>Ежедневно</p> <p>Ежедневно или через день</p>	
--	--	--	--	--	--	--

			<p>шагом с сопровождением)</p> <p><i>Пассивная</i></p> <p>1. Постуральный дренаж с перкуссией и вибрацией грудной клетки</p> <p>2. Ручной массаж грудной клетки (щадающий) Кинезитерапия обязательно проводится с кислородной поддержкой</p> <p>VI. Психотерапия Индивидуальная психотерапия (общая): успокоение, эмоциональная поддержка, разъяснения; специальные методы: рациональная психотерапия (убеждение), суггестивная (внушение)</p>	<p>До 30 мин</p> <p>20 мин</p> <p>30 мин</p>	<p>2–3 раза в день ежедневно</p> <p>Ежедневно курсами по 10 дней</p> <p>Ежедневно</p>	
--	--	--	---	--	---	--