

От редакции

## Стандарты медицинской помощи при кистозном фиброзе (муковисцидозе): десять лет спустя



CrossMark

В 2004 г. Европейское общество по кистозному фиброзу/муковисцидозу (ECFS) созвало конференцию по согласованию стандартов помощи при кистозном фиброзе (CF). Специалисты по CF из многих европейских стран, а некоторые – и с других континентов, составили документ, который позднее был опубликован в *Журнале по кистозному фиброзу* [1]. Этот консенсус по стандартам помощи оказался весьма полезен для центров CF при переговорах с национальными финансирующими органами, и создал условия для улучшения помощи при CF в Европе.

За прошедшие десять лет помощь при CF, в частности, в Европе, получила многостороннее развитие:

- Ранняя диагностика при неонатальном скрининге распространилась по Европе [2].
- Взрослая популяция пациентов неуклонно увеличивается, и в некоторых странах численно превзошла педиатрическую популяцию [3].
- Стала доступной новая терапия, включая специфическую терапию для определенных мутаций, которая, возможно, изменит естественное течение болезни [4].
- Большое развитие получили клинические исследования, и создана сеть европейских центров CF с целью содействия высокому качеству клинических испытаний, для внедрения новых методов в клиническую терапию [5].
- Эпидемиологические данные по многим европейским странам стали доступны через проект EuroCareCF [6], национальные и международные регистры [3]. Получены сведения о диспропорциях в размещении ресурсов и о полученных клинических результатах.

Эти существенные изменения побудили ECFS к планированию обновлённой версии документа 2004 г. Широкий спектр специалистов по CF из Европы, Северной Америки и Австралии, многие представители групп поддержки пациентов участвовали в предварительных консультациях и составлении предварительных редакций документов. Они обсуждались на специальной конференции по согласованию, происходившей в Вероне (Италия) 12–13 апреля 2013 г., собравшей 39 экспертов и участников. Результаты этого процесса представлены в трёх статьях данного дополнительного выпуска *Журнала по кистозному фиброзу*.

Каждая из трёх статей была составлена группой специалистов/ экспертов под руководством координатора, и рассматривает особую область стандартов помощи. Эти три области включают: а) требуемая организационная структура

центра CF; б) лучшая клиническая практика; с) управление качеством помощи CF.

Документ об *организации центра* сосредоточен на бесспорно важной роли специальных центров CF для достижения оптимальных результатов. Статья освещает важность междисциплинарной бригады, описывает общую структуру педиатрических и взрослых центров CF, и указывает на потребности в их кооперации и в переходной программе. Описаны роли профессионалов, участвующих в помощи при CF: клинический директор, врачи-специалисты, медсестры/медбратья-специалисты, физиотерапевты, диетологи, микробиологи, фармацевты, психологи, медицинские генетики и социальные работники. Все специалисты призываются к участию в своих национальных и международных группах по CF специальности, к обновлению знаний на конференциях, проведению, по возможности, инспекций и исследований. Также обсуждаются проблемы, связанные с развитием специальной медицинской помощи в странах с низкими доходами, и перспективы пациентов с CF, предоставляемые организациями пациентов.

Документ о *наилучшей практике* описывает в форме вопросов и ответов услуги, которые должен оказывать центр. Эта статья обширна, и трудно пересказать её в нескольких словах. Сводка основных тезисов включает:

- Раннее и точное обнаружение при неонатальном скрининге и экспертное выполнение биохимической и генетической диагностики – жизненно важны и обеспечивают доступ к специальной помощи с раннего периода жизни.
- Быстрое выявление лёгочной инфекции и обострений обеспечивает вмешательство со своевременной терапией, которая, как доказано, ограничивает влияние CF на лёгкие.
- Алиментарные и метаболические осложнения требуют регулярного наблюдения, своевременного и эффективного вмешательства.
- Специалисты по CF должны обладать знаниями и опытом по всем обычным осложнениям, и организовать направление к другим специалистам для поддержки в более сложных ситуациях.
- Особенно важны надлежащее управление и связи при направлении на трансплантацию, и для помощи при доживании (терминальной стадии болезни).
- Несмотря на существенные улучшения в клинических результатах и выживании пациентов с CF, у пациентов и в их семьях обычны психологические осложнения,

требующие раннего выявления, обследования и лечения, с активным участием специалистов по психологической помощи.

Принимая во внимание обширность темы, конкретные методы и процедуры терапии не описаны в подробностях. К примеру, чётко выражена необходимость в наличии протоколов подавления *Pseudomonas aeruginosa*, хотя сами протоколы не обсуждаются.

Документ по управлению качеством рассматривает управление качеством помощи пациентам с CF на нескольких уровнях: пациент, центр, регион, национальный и международный уровни. Рассматриваются вопросы улучшения, в особенности: ежегодные обследования, карты качества ведения пациентов, заседания бригады CF, цели терапии, сертификация, рецензирование, публичные отчёты, группы качества, ранжирование, изучение лучшей практики, взаимодействие с реестрами, стандартизация и сотрудничество с национальными организациями.

Урок, усвоенный после публикации предшествующего документа [1], состоял в том, что хотя осведомлённость о нём и распространение в Европе были широкими, его исполнение было крайне неоднородным [7, 8]. Разнообразие организации помощи в Европе, и отсутствие специальных центров CF в некоторых странах, плюс недостаточность ресурсов, сделало трудным, если не невозможным, повсеместное внедрение предложенных стандартов.

Авторы представленных документов признают существование барьеров на пути внедрения новых стандартов помощи, которые могут возникнуть в некоторых странах, где службы CF отсутствуют или минимальны. Выполнение стандартов осложняется недостатками политической расстановки приоритетов, финансирования, недостаточностью персонала и его подготовки. Однако мы твёрдо верим, что все европейские нации будут стремиться к достижению модели помощи при CF согласно рекомендациям ECFS. Неравенство в уровнях содействия, и широкие вариации в выживаемости пациентов с CF в европейских странах [6] неприемлемы, и нужно приложить все усилия к осуществлению высоких стандартов. Оптимальная помощь может быть трудно достижимой целью, и в некоторых менее развитых странах единственным путём остаётся её постепенное введение, но данные стандарты должны быть поставлены как цель.

ECFS считает публикацию этих документов важным шагом к обеспечению наилучшей помощи пациентам с CF, и планирует сделать это не одноразовым мероприятием, а элементом широкого проекта, который охватит дальнейшие инициативы. Принципиальные положения будут собраны в статьях, составленных объединённой целевой группой по помощи взрослым пациентам с CF, которая создана Европейским обществом пульмонологии и ECFS. Рассматриваются дополнительные разработки, такие как периодический пересмотр и обновление раздела наилучшей практики, создание обучающих инструментов для улучшения качества, и анализ возможных международных индикаторов качества в сотрудничестве с Реестром ECFS.

## Конфликт интересов

К. Кастеллани: консультации для Vertex и Gilead, лекции для

Chiesi и Novartis, вне представленной работы. А.Р. Смит: персональная оплата от Gilead, MPEX, Pharmaxis и Vertex, гранты от Forest Labs, вне представленной работы. Дж.С. Элборн: Президент ECFS. Оплата учреждению за консультации и клинические испытания от Vertex, Gilead, Novartis, вне представленной работы. С. Конузэй и М. Штерн не имеют сообщений о конфликте интересов.

## Выражение благодарности

Авторы выражают благодарность г-жам Мартине Магистер за секретарскую помощь, и Кристине Дюбуа и Флавии Пиццини за помощь в обеспечении.

## Литература

- [1] Kerem E, Conway S, Elborn S, Heijerman H, Consensus Committee. Standards of care for patients with cystic fibrosis: a European consensus. *J Cyst Fibros* 2005;4:7–26.
- [2] <https://www.ecfs.eu/www.ecfs.eu/ecfs-neonatal-screening-wg>.
- [3] <https://www.ecfs.eu/projects/ecfs-patient-registry/annual-reports>.
- [4] Ramsey BW, Davies J, McElvaney NG, Tullis E, Bell SC, Dřevínek P, et al. A CFTR potentiator in patients with cystic fibrosis and the G551D mutation. *N Engl J Med* 2011;365:1663–72.
- [5] <https://www.ecfs.eu/ctn>.
- [6] McCormick J, Mehta G, Olesen HV, Viviani L, Macek Jr M, Mehta A, et al. Comparative demographics of the European cystic fibrosis population: a cross-sectional database analysis. *Lancet* 2010;375:1007–13.
- [7] Colombo C, Littlewood J. The implementation of standards of care in Europe: state of the art. *J Cyst Fibros* 2011;10(Suppl. 2):S7–S15.
- [8] Elborn JS, Hodson M, Bertram C. Implementation of European standards of care for cystic fibrosis — provision of care. *J Cyst Fibros* 2009;8:348–55.

Карло Кастеллани

*Центр кистозного фиброза, Больничное предприятие Объединённого университета, Верона, Италия*

Автор, ведущий переписку: Cystic Fibrosis Centre, Azienda Ospedaliera Universitaria Integrata, Piazzale Stefani 1, 37126 Verona, Italy – Италия  
Тел.: + 39 0458122293; факс: + 39 0458122042.

Электронный адрес: [carlo.castellani@ospedaleuniverona.it](mailto:carlo.castellani@ospedaleuniverona.it).

Стивен Конузэй

*Педиатрическое и взрослое отделения CF, Трест учебных больниц в Лидсе, СК*

Алан Р. Смит

*Отделение педиатрии, акушерства и гинекологии (COG), Медицинский институт, Ноттингемский Университет, СК*

Мартин Штерн

*Отделение CF, Педиатрическая университетская больница, Тюбинген, Германия*

Дж. Стюарт Элборн

*Институт медицины, стоматологии и биомедицинских наук, Королевский университет Белфаста, СК*