

ФГАОУ ВО «Первый Московский государственный медицинский университет имени  
И.М.Сеченова» Министерства здравоохранения Российской Федерации  
(Сеченовский университет)

Федеральный научно-практический центр паллиативной медицинской помощи  
ФГБНУ «Медико-генетический научный центр имени академика Н.П.Бочкова»

Министерства науки и высшего образования Российской Федерации

ФГАУ «Национальный медицинский исследовательский Центр здоровья детей»

Министерства здравоохранения  
Российской Федерации

# Модели оказания паллиативной помощи при муковисцидозе: клинические рекомендации Фонда муковисцидоза на основе консенсуса

перевод с английского

2021

ФГАОУ ВО «Первый Московский государственный медицинский университет имени  
И.М.Сеченова» Министерства здравоохранения Российской Федерации  
(Сеченовский университет)  
Федеральный научно-практический центр паллиативной медицинской помощи

ФГБНУ «Медико-генетический научный центр имени академика Н.П.Бочкова»  
Министерства науки и высшего образования Российской Федерации

ФГАУ «Национальный медицинский исследовательский Центр здоровья детей»  
Министерства здравоохранения Российской Федерации

**Модели оказания паллиативной помощи при муковисцидозе:  
клинические рекомендации Фонда муковисцидоза  
на основе консенсуса  
(2020)**

Перевод с английского

Москва  
2021

**Научный редактор перевода:**

*Полевиченко Е.В.*, д-р мед. наук, профессор, эксперт Федерального научно-практического центра паллиативной медицинской помощи ФГАОУ ВО «Первый московский государственный медицинский университет имени И.М.Сеченова» Минздрава России (Сеченовский университет), профессор кафедры онкологии, гематологии и лучевой терапии ФГБОУ ВО «Российский национальный исследовательский медицинский университет им. Н. И. Пирогова», главный внештатный детский специалист по паллиативной помощи Минздрава России.

**Научные консультанты перевода:**

*Каширская Н.Ю.*, д-р мед. наук, профессор, главный научный сотрудник лаборатории генетической эпидемиологии ФГБНУ «Медико-генетический научный центр имени академика Н.П.Бочкова», член рабочих групп экспертов по Регистру больных муковисцидозом, Неонатальному скринингу на муковисцидоз, Стандартов терапии Европейского общества муковисцидоза (ECFS).

*Симонова О.И.*, д-р мед. наук, профессор, заведующая пульмонологическим отделением ФГАУ «Национальный медицинский исследовательский Центр Здоровья Детей» Минздрава России, профессор кафедры педиатрии и детской ревматологии ФГАОУ ВО «Первый Московский государственный медицинский университет имени И.М.Сеченова» Минздрава России, член Европейского общества муковисцидоза (ECFS).

**Рецензенты:**

1. *Амелина Е.Л.*, заведующая лабораторией муковисцидоза ФГБУ «НИИ пульмонологии» ФМБА России, канд. мед. наук.
2. *Савва Н.Н.*, директор по научно-методической работе благотворительного фонда «Детский паллиатив», канд. мед. наук, доцент.

Утверждено на заседании Ученого совета ФГАОУ ВО «Первый МГМУ им. И.М.Сеченова» Минздрава России (Сеченовский университет) от 11 мая 2021 года, протокол № 5.

Оригинальное издание на английском языке:

© Kavalieratos D., Georgiopoulos A.M, Dhingra L., Basile M.J., Rabinowitz E., Hempstead S.E. et al. Models of Palliative Care Delivery for Individuals with Cystic Fibrosis: Cystic Fibrosis Foundation Evidence-Informed Consensus Guidelines // Journal of Palliative Medicine. 2021 Jan; 24(1):18-30. Available at (DOI): <https://doi.org/10.1089/jpm.2020.0311>  
PMID: 32936045  
PMCID: PMC7757696

Перевод издан при поддержке благотворительного фонда «Острова».  
ISBN: 978-5-6042518-5-0

**Дизайн обложки и верстка**

*Созинова Ю.А.*

**Корректор**

*Гутман Т.*

## Модели оказания паллиативной помощи при муковисцидозе: клинические рекомендации Фонда муковисцидоза на основе консенсуса

Dio Kavalieratos, PhD,<sup>1</sup> Anna M. Georgiopoulos, MD,<sup>2</sup> Lara Dhingra, PhD,<sup>3,4</sup> Melissa J. Basile, PhD,<sup>5</sup> Elliot Rabinowitz, MD,<sup>6</sup> Sarah E. Hempstead, MS,<sup>7</sup> Albert Faro, MD,<sup>7</sup> and Elisabeth P. Dellon, MD, MPH<sup>8</sup>; The Committee on Palliative Care in Cystic Fibrosis\*  
Д.Кавалиератос, А.М.Георгиопулос, Л.Дхингра, М.Д.Бэйзил, Е.Рабинович, С.Е.Хемпстед, А.Фаро, Э.П.Деллон, Комитет по паллиативной помощи при муковисцидозе\*.

### Аннотация

Муковисцидоз (МВ) – тяжелое заболевание, которым страдают более 70 000 человек во всем мире. Несмотря на постоянное усовершенствование методов терапии, это заболевание остается неизлечимым и ограничивает продолжительность жизни пациентов. Люди с МВ справляются с тяжелыми симптомами и бременем лечения, а также сталкиваются с трудными медицинскими решениями на протяжении всего заболевания. Известно, что паллиативная помощь смягчает бремя тяжелой болезни и тем самым облегчает страдания пациентов и их семей, но при этом почти ничего не известно о компонентах и структуре различных моделей оказания паллиативной помощи, необходимых для улучшения жизни больных муковисцидозом. По инициативе Фонда муковисцидоза США (The Cystic Fibrosis Foundation, CFF) для выработки согласованных рекомендаций (консенсуса) по выбору наилучших моделей паллиативной помощи при муковисцидозе была создана экспертная группа, в которую вошли врачи, исследователи, пациенты с МВ и лица, ухаживающие за больными. На основании систематического обзора публикаций и экспертного заключения группа разработала одиннадцать положений о первичной и специализированной паллиативной помощи, а также о скрининге на предмет необходимости паллиативной помощи. Эти рекомендации направлены на всестороннее удовлетворение потребностей в паллиативной помощи, а также улучшение качества жизни людей с МВ на любой стадии заболевания и тех, кто за ними ухаживает.

**Ключевые слова:** клинические рекомендации, муковисцидоз; оказание медицинской помощи; паллиативная помощь; исходы, отмечаемые пациентами.

<sup>1</sup> Отделение паллиативной медицины, кафедра семейной и профилактической медицины, Университет Эмори, Атланта, штат Джорджия, США.

<sup>2</sup> Психиатрическое отделение, Массачусетская больница общего профиля, Бостон, штат Массачусетс, США.

<sup>3</sup> Институт инноваций в области паллиативной помощи MJHS, Нью-Йорк, штат Нью-Йорк, США.

<sup>4</sup> Кафедра семейной и социальной медицины, Медицинский колледж им. Альберта Эйнштейна, Бронкс, штат Нью-Йорк, США.

<sup>5</sup> Департамент медицины, Northwell Health, Манхессет, штат Нью-Йорк, США.

<sup>6</sup> Бостонская детская больница, Бостон, штат Массачусетс, США.

<sup>7</sup> Фонд муковисцидоза, Бетесда, штат Мэриленд, США.

<sup>8</sup> Кафедра педиатрии, Университет Северной Каролины, Чапел-Хилл, штат Северная Каролина, США.

\*Члены комитета перечислены в разделе «Благодарности».

## Введение

Муковисцидоз (МВ) представляет собой генетическое заболевание, сокращающее продолжительность жизни, затрагивающее более 70 000 пациентов и их семей по всему миру. Несмотря на то что МВ с течением времени прогрессирует и приводит к летальному исходу, в Соединенных Штатах усовершенствование методов лечения значительно увеличило продолжительность жизни пациентов: если в 1986 году средняя прогнозируемая продолжительность жизни при МВ составляла 20 лет, то к 2018 году этот возраст достиг 44 лет [1]. Тем не менее, многочисленные проявления болезни все так же серьезно влияют на жизнь пациентов с МВ и их семей [2]. Эти проявления включают в себя физические симптомы (например боль, одышку, слабость), эмоциональный дистресс (например тревожность, депрессию), снижение функций органов, социальную изоляцию, ограничение ролевого функционирования, бремя, связанное с лечением, и экзистенциальный дистресс [2,3].

**Паллиативная помощь** – это всеобъемлющий подход к оказанию помощи, направленный на облегчение страданий и улучшение качества жизни людей с тяжелыми заболеваниями и ухаживающих за ними близких с момента постановки диагноза [4]. Она является клинической специализацией для прошедших обучение врачей (например, специализированная паллиативная помощь, СПП), а также может оказываться теми, кто оказывает первичную помощь, включая команду помощи при МВ\*\* (например, первичная паллиативная помощь, ППП) [5]. Интеграция паллиативной помощи с системой помощи при МВ – редкое явление, несмотря на то что оно рекомендовано для людей с заболеваниями легких [6].

Существуют различные возможные объяснения этой ситуации, однако согласно первичным данным, предоставленным нам больными МВ и людьми, которые осуществляют уход за ними, а также врачами, паллиативная помощь при муковисцидозе имеет уникальные особенности и отличается в сравнении с другими видами патологии (например, пожизненный характер заболевания, роль родителей/опекунов в уходе и принятии решений о лечении, социальная изоляция для защиты от инфекций) [7-10].

Основополагающим этапом создания рекомендаций по паллиативной помощи при муковисцидозе была разработка согласованного определения этого термина при участии ключевых заинтересованных сторон, в том числе людей с МВ, лиц, ухаживающих за ними, членов команды помощи при МВ, врачей паллиативной помощи и исследователей: «Паллиативная помощь фокусируется на коррекции физических и эмоциональных симптомов, а также на улучшении качества жизни людей с МВ на всем ее протяжении. Паллиативная помощь дополняет стандартную терапию и оказывается индивидуально каждому пациенту с МВ в зависимости от его целей, надежд и ценностей» [11]. В связи с этим задачей настоящих рекомендаций является помощь врачам, занимающимся лечением людей с МВ, в поиске и реализации практических мер, которые позволят устранить источники дистресса пациентов и ухаживающих за ними лиц.

---

### Примечание редактора и научных консультантов перевода:

\*\* Здесь и далее авторы публикации используют устоявшееся в медицине США понятие «cystic fibrosis care team», «команда помощи при МВ». Речь идет о мультидисциплинарной команде медицинских специалистов и вспомогательного персонала, работающих в центре муковисцидоза. По определению Фонда муковисцидоза США, команда помощи при МВ должна состоять из обязательных членов: медсестра, диетолог, врач, социальный работник, пульмонолог; координатор программы помощи при МВ, а также дополнительно рекомендуемых членов: физиотерапевта, психолога, координатора исследований, фармацевта (<https://www.cff.org/Care/Your-CF-Care-Team/>).

Определение Европейского стандарта «междисциплинарной команды помощи при МВ» дается в следующем документе: Conway S. et al. European Cystic Fibrosis Society Standards of Care: Framework for the Cystic Fibrosis Centre. J Cyst Fibros. 2014 May;13 Suppl 1:S3-22. doi: 10.1016/j.jcf.2014.03.009.

К настоящему времени команды помощи при МВ в России не имеют нормативно-правовой основы.

## Методы

Фонд муковисцидоза США (Cystic Fibrosis Foundation, CFF) организовал комитет из 22 участников под руководством докторов Деллон (Dellon) и Кавалиератоса (Kavalieratos). В комитет вошли взрослые люди с МВ, родители или опекуны, врачи, исследователи и руководители, имеющие опыт, связанный с паллиативной помощью и/или лечением муковисцидоза (далее – «комитет»). Комитет был создан в июле 2018 года и разделен на три рабочие группы: (1) модели оказания паллиативной помощи, (2) навыки и обучение оказанию паллиативной помощи и (3) скрининг и оценка потребности в паллиативной помощи. Каждая рабочая группа в сотрудничестве подготовила 12 ориентировочных положений на основании существующих норм и рекомендаций для других заболеваний [6,12-14] в целях разработки опросника в формате PICO (Population, Intervention, Comparator, Outcome, «Популяция, Лечение, Сравнение, Результат») и последующего комплексного обзора литературы (первоначальные вопросы PICO представлены в Дополнительном приложении А1).

Библиограф, работающий в сфере наук о здоровье, на основании опросников PICO каждой рабочей группы сформировал стратегию поиска по базам данных MEDLINE, EMBASE, CINAHL и базе CENTRAL Кокрейновской библиотеки (Дополнительное приложение А1). В рамках поиска определяли статьи на английском языке, опубликованные с момента создания базы данных до 1 марта 2018 года. Рабочая группа по скринингу и оценке усовершенствовала этот исходный поиск при помощи недавнего систематического обзора инструментов оценки паллиативной помощи [15], а также рекомендаций субъектов и экспертов, входивших в состав комитета (методология представлена в Дополнительном приложении А1). Каждая ссылка отдельно рассматривалась двумя членами комитета, и при необходимости решение принимал один из руководителей комитета. Для отбора статей использовали программное обеспечение DistillerSR (Evidence Partners, Оттава, Канада), а в базе данных REDCap сформировали адаптированные, структурированные формы для извлечения данных из статей [16].

Комитет провел очное заседание в январе 2019 года для окончательного определения рекомендаций, установив минимальный априорный порог принятия на уровне 80% для каждого тезиса. Каждая рабочая группа представила переработанные рекомендации, в том числе ключевые доказательства и заключение экспертов в обоснование предложенных положений. Члены комитета, не присутствовавшие лично на заседании, проголосовали по электронной почте.

Некоторые положения впоследствии были объединены или перефразированы, все члены комитета рассмотрели эти изменения по электронной почте и заново проголосовали с учетом порога принятия 80%.

В августе 2019 года черновик данной статьи был опубликован для обсуждения в открытом доступе на две недели. С помощью онлайн-опроса были собраны комментарии, которые комитет принял во внимание при пересмотре статьи согласно установленному порядку. По усмотрению комитета были добавлены ссылки на источники, опубликованные после завершения первоначального поиска литературы.

## Результаты

По результатам поиска мы получили 8465 ссылок. После удаления повторов комитет просмотрел 8298 ссылок; из них 340 были выбраны для полнотекстового анализа (Дополнительное приложение А1), и в итоге 116 статей были определены как потенциально релевантные для составления опросника PICO. В итоге комитет составил 11 рекомендаций (таблица 1), сгруппированных по трем категориям: (1) первичная паллиативная помощь (ППП), (2) специализированная паллиативная помощь (СПП) и (3) скрининг и оценка потребности в паллиативной помощи. Все предложенные рекомендации при голосовании прошли порог принятия 80%.

ТАБЛИЦА 1. РЕКОМЕНДАЦИИ

<i>Положения рекомендаций</i>			
<i>Тема</i>	<i>Порядковый номер</i>	<i>Текст рекомендации</i>	<i>Процент положительных голосов членов комитета</i>
Первичная паллиативная помощь (ППП)	1	Фонд МВ рекомендует командам помощи при МВ оказывать первичную паллиативную помощь в рамках стандартного лечения МВ с момента постановки диагноза и в дальнейшем по мере прогрессирования заболевания.	100
	2	Фонд МВ рекомендует членам команды помощи при МВ проходить обучение первичной паллиативной помощи в соответствии с их специальностью и применять полученные навыки в своей работе.	100
	3	Фонд МВ рекомендует командам помощи при МВ и мультидисциплинарной команде трансплантологов привлекать пациентов с МВ и ухаживающих за ними лиц к заблаговременному планированию помощи на протяжении жизни больного и обсуждению целей лечения, которые должны соответствовать его ценностям, предпочтениям и основным проблемам.	100
	4	Фонд МВ рекомендует команде помощи при МВ и, в соответствующих случаях, мультидисциплинарной команде трансплантологов обеспечивать совместный подход к оказанию комплексной, своевременной и сострадательной помощи в конце жизни, в том числе в хосписах, использовать специальные медицинские знания и оказывать поддержку пациентам до конца их жизни.	100
	5	Фонд МВ рекомендует командам помощи при МВ выявлять и разрешать проблемы лиц по уходу, а также обеспечивать им поддержку и предоставлять ресурсы, внешние по отношению к команде, когда это необходимо, с момента постановки диагноза и до периода горевания включительно.	95
Консультирование на уровне специализированной паллиативной помощи (СПП)	6	Фонд МВ рекомендует командам помощи при МВ и, в соответствующих случаях, мультидисциплинарной команде трансплантологов обращаться к врачам СПП и прочим специалистам для решения вопросов паллиативной помощи, выходящих за рамки их компетенции, для упрощения взаимодействия между командами и внутри них.	100
	7	Фонд МВ рекомендует консультирование на уровне специализированной паллиативной помощи (СПП) в случаях, когда пациент рассматривает вопрос трансплантации или отказывается от нее.	100
	8	Фонд МВ рекомендует командам помощи при МВ привлекать к своей работе специалистов паллиативной помощи для более глубокого ознакомления специалистов с практикой помощи при МВ и индивидуальными потребностями пациентов.	100 <sup>a</sup>
Скрининг и оценка потребности в паллиативной помощи	9	Для пациентов с муковисцидозом старше 12 лет Фонд МВ рекомендует использование шкалы IPOS ежегодно и на ключевых этапах развития болезни (например изменение тяжести заболевания, ухудшение функционального состояния) в целях скрининга и клинической оценки существующих потребностей в паллиативной помощи.	100
	10	Для детей с муковисцидозом младше 12 лет Фонд МВ рекомендует использование шкалы IPOS при беседах с детьми и лицами, осуществляющими уход, ежегодно и на ключевых этапах развития болезни (например изменение тяжести заболевания, ухудшение функционального состояния) в целях определения существующих потребностей в паллиативной помощи.	100
	11	Для лиц, ухаживающих за больными МВ всех возрастов, Фонд МВ рекомендует предлагать скрининг по крайней мере одному из основных лиц, осуществляющих уход за больными, ежегодно и на ключевых этапах развития болезни (например, изменение тяжести заболевания, ухудшение функционального состояния), требующих повторного скрининга, с использованием шкалы BASC.	100

<sup>a</sup> Один из членов комитета воздержался от голосования.

BASC – Brief Assessment Scale for Caregivers, краткая шкала оценки для лиц, осуществляющих уход за больными; МВ – муковисцидоз; IPOS – Integrated Palliative Care Outcome Scale, единая шкала оценки результатов паллиативной помощи; ППП – первичная паллиативная помощь; СПП – специализированная паллиативная помощь.

## Положения рекомендаций

### Первичная паллиативная помощь

*Рекомендация 1: Фонд МВ рекомендует командам помощи при МВ оказывать первичную паллиативную помощь в рамках стандартного лечения МВ с момента постановки диагноза и в дальнейшем по мере прогрессирования заболевания. Облегчение страданий и оказание помощи в соответствии с целями пациента являются центральными элементами обеспечения высококачественной помощи людям с такими тяжелыми заболеваниями как МВ [5,6]. Традиционно паллиативная помощь ошибочно воспринималась как выбор между поддерживающим жизнь лечением и лечением, сфокусированным на комфорте [17]. Однако по результатам исследования долгосрочная паллиативная помощь начинает оказывать положительное влияние на пациентов и их семьи задолго до конца жизни больного [18]. Более того, если оказание паллиативной помощи откладывается до наступления определенного события, например серьезного ухудшения состояния больного, это только подкрепляет идею о паллиативной помощи как о крайнем средстве при неблагоприятных прогнозах. Вместо этого паллиативная помощь должна оказываться на всем протяжении болезни, и объем этой помощи должен соответствовать нуждам пациента (рис. 1). Учитывая тесную связь между командой помощи при МВ, пациентами и их семьями, члены команд помощи при МВ идеально подходят для постоянного первичного контроля и удовлетворения базовых потребностей в паллиативной помощи (то есть первичной паллиативной помощи, ППП), тогда как специалисты по паллиативной помощи могут предложить экспертное управление сложным или трудно разрешимым дистрессом, выходящее за рамки компетенции команды помощи при муковисцидозе (то есть специализированную паллиативную помощь, СПП). По сути, многие задачи, выполняемые командами помощи при МВ во время диагностики, такие как обсуждение симптомов и ожиданий, могут считаться первичной паллиативной помощью, даже если не называются так при общении с пациентами*

и их семьями. Эта рекомендация подчеркивает значимость ППП в качестве стандартной помощи при МВ и указывает на возможность командам помощи при МВ использовать эти элементы на любой стадии заболевания [19-21]. В идеале паллиативная помощь, как и стандартная помощь при муковисцидозе, подразумевает согласованное взаимодействие сплоченной междисциплинарной команды в интересах пациента.

*Рекомендация 2: Фонд МВ рекомендует членам команд помощи при МВ проходить обучение ППП по своей специальности и применять полученные навыки в своей работе. Члены команды помощи при МВ поддерживают необходимость тематического обучения первичной паллиативной помощи [8,10,22,23]. Речь идет о следующих навыках ППП: облегчение боли и основных симптомов, а также обсуждение задач помощи, прогноза и терапевтических решений [5,9,23]. Примеры того, насколько различны подходы членов команды помощи при МВ к потребностям пациентов в рамках паллиативной помощи, приведены в таблице 2 [24]. Linnemann с коллегами разработали программу паллиативной помощи, специфичной для МВ, для возможной реализации в центрах помощи больным муковисцидозом [22], а инструменты и рекомендации настоящего комитета по их применению представлены в библиотеке ресурсов Фонда муковисцидоза США.*

Тщательно проработанная и проверенная программа обучения методам паллиативной помощи, пусть и не относящаяся конкретно к МВ, реализуется на различных конференциях и прочих обучающих мероприятиях (таблица 3). Кроме того, местные специалисты по паллиативной помощи могут сами обучать и помогать в работе своим командам помощи при МВ [25].

## ■ ПЕРВИЧНАЯ ПАЛЛИАТИВНАЯ ПОМОЩЬ

Начинается с момента постановки диагноза и продолжается на всем протяжении болезни. Ее могут оказывать любые медработники (к примеру, члены команды помощи при МВ). В нее вовлечены пациенты, лица, осуществляющие уход, семья и сотрудники медицинских учреждений.

## ■ СПЕЦИАЛИЗИРОВАННАЯ ПАЛЛИАТИВНАЯ ПОМОЩЬ

Может быть оказана в сложных случаях, когда методы первичной паллиативной помощи не работают, если потребности пациента выходят за рамки компетенции команды помощи при МВ или связаны с определенными этапами заболевания с повышенными потребностями в помощи.

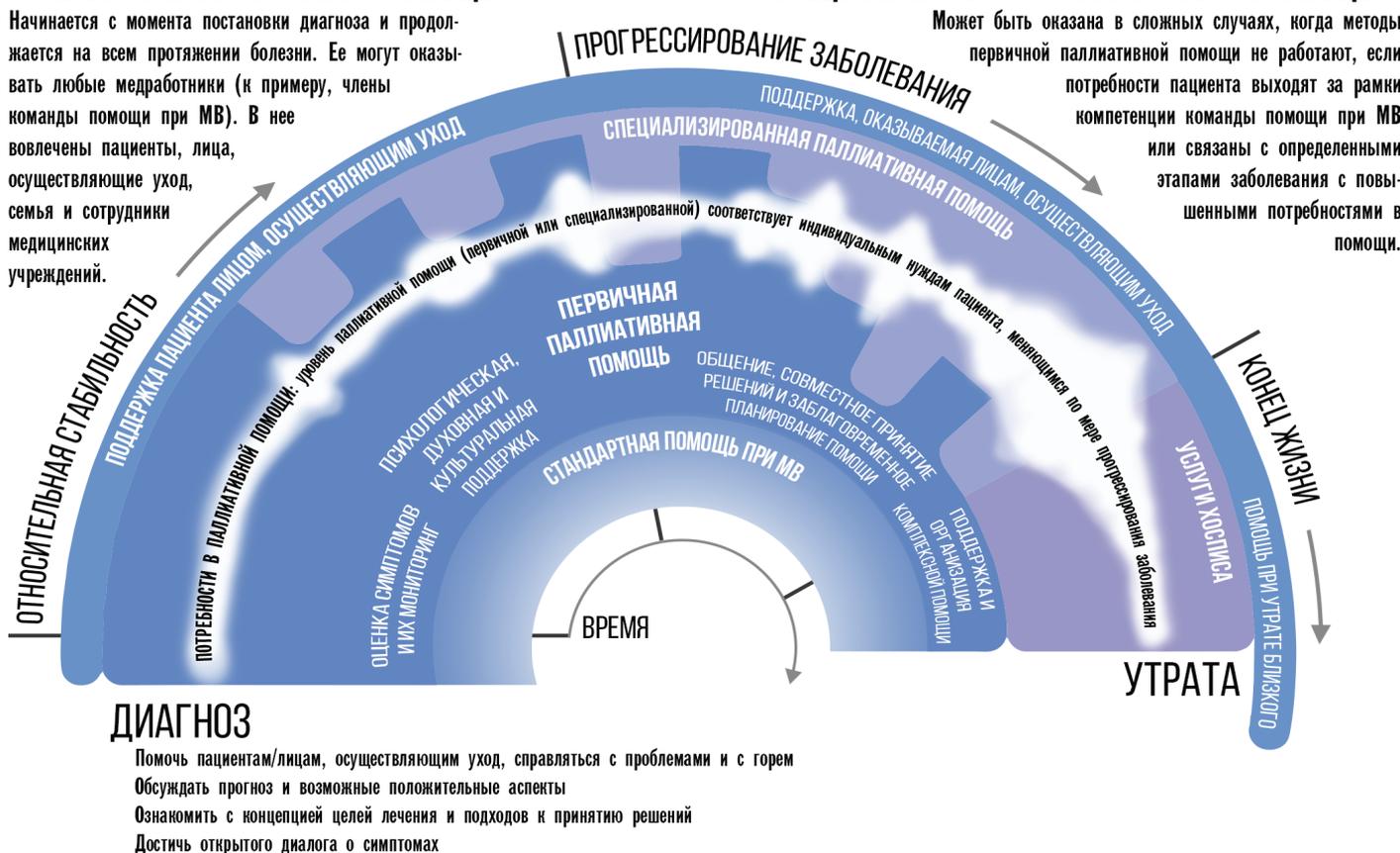


Рис. 1. Сочетание первичной и специализированной паллиативной помощи для удовлетворения паллиативных потребностей на протяжении всего периода заболевания МВ. Паллиативную помощь оказывают во время болезни непрерывно с момента постановки диагноза вплоть до смерти пациента, включая период тяжелой утраты и горевания. Объем паллиативной помощи должен соответствовать потребностям пациента и его семьи и включает в себя, в том числе: оценку и ведение физических и психологических симптомов, облегчение экзистенциальных и духовных страданий, предоставление информации о прогнозах течения болезни и вариантах лечения, разъяснение целей помощи и заблаговременное планирование помощи, а также поддержку при оценке возможности трансплантации и после ее проведения. В идеале паллиативная помощь – это командная работа, при которой члены команды помощи при МВ обеспечивают непрерывный первичный контроль и поддержку паллиативных потребностей («первичная паллиативная помощь»), а специалисты паллиативной медицины помогают команде помощи при МВ в принятии экспертных решений в сложных случаях или при серьезных проблемах. Потребность в паллиативной помощи изображена в виде неровной белой полосы по центру рисунка. Ширина и непрозрачность полосы указывают на изменение интенсивности потребностей. Важно отметить, что это только приблизительное изображение паллиативных потребностей, которые будут варьироваться в зависимости от пациента/семьи. Таким образом, команды помощи при МВ должны постоянно контролировать состояние пациентов и адаптировать паллиативную помощь к их потребностям в каждом конкретном случае. Более того, на этом рисунке не изображены определенные этапы, такие как трансплантация, которые также могут повлиять на паллиативные потребности.

ТАБЛИЦА 2. СРАВНЕНИЕ ПЕРВИЧНОЙ И СПЕЦИАЛИЗИРОВАННОЙ ПАЛЛИАТИВНОЙ ПОМОЩИ ПАЦИЕНТАМ С МУКОВИСЦИДОЗОМ И ИХ СЕМЬЯМ

Область паллиативной помощи	ППП. Проблемы паллиативной помощи в компетенции команд по уходу при МВ	СПП. Причины для обращения к специалистам паллиативной медицины
Коррекция симптомов	<ul style="list-style-type: none"> <li><input type="checkbox"/> Первичные меры по облегчению боли и других физических симптомов</li> <li><input type="checkbox"/> Первичная помощь при тревожности, депрессии</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li><input type="checkbox"/> Помогать в ведении физических симптомов, в отношении которых не работают подходы ППП</li> <li><input type="checkbox"/> Помогать в ведении психологических симптомов, в отношении которых не работают подходы ППП</li> <li><input type="checkbox"/> Облегчать экзистенциальные и духовные страдания</li> </ul>
Общение и заблаговременное планирование помощи	<ul style="list-style-type: none"> <li><input type="checkbox"/> Информировать о том, что МВ является хроническим прогрессирующим заболеванием</li> <li><input type="checkbox"/> Обсуждать прогностическую неопределенность</li> <li><input type="checkbox"/> Обсуждать новости, связанные с МВ и приводящие к дистрессу</li> <li><input type="checkbox"/> Вовлекать пациента и лиц, осуществляющих уход, в обсуждение целей лечения</li> <li><input type="checkbox"/> Описывать варианты поддерживающего жизнь лечения при дыхательной недостаточности</li> <li><input type="checkbox"/> Определять лицо, принимающее решения за пациента</li> <li><input type="checkbox"/> Помогать в оформлении юридически зафиксированных, обязательных к исполнению предварительных указаний</li> <li><input type="checkbox"/> Обучать и оказывать помощь в вопросах трансплантации, включая медицинские показания, процессы и результаты</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li><input type="checkbox"/> Обсуждать возможные реанимационные мероприятия*, заблаговременные указания в случае недопонимания вариантов и прогнозов</li> <li><input type="checkbox"/> Устранять разногласия между пациентами, лицами, осуществляющими уход, и медицинскими учреждениями</li> <li><input type="checkbox"/> Решать вопросы несовпадения целей и врачебных решений</li> <li><input type="checkbox"/> Устранять опасения по поводу прогрессирования заболевания и предпочтений в коммуникациях (например, обращение в первую очередь к семье или самому пациенту, предпочтительный объем информации о болезни и рассмотрение преимуществ выбираемых вариантов лечения по сравнению с неудобствами, которые с ними связаны)</li> <li><input type="checkbox"/> Выступать в качестве третьей стороны при обсуждении вопросов трансплантации</li> <li><input type="checkbox"/> Рассматривать дополнительные пожелания в отношении помощи в конце жизни</li> </ul>
Поддержка лиц, осуществляющих уход	<ul style="list-style-type: none"> <li><input type="checkbox"/> Использовать поддерживающее/эмпатическое слушание</li> <li><input type="checkbox"/> Проводить скрининг проявлений тревоги и депрессии у лиц, осуществляющих уход</li> <li><input type="checkbox"/> Определять ресурсы для эмоциональной поддержки</li> <li><input type="checkbox"/> Направлять финансовые потребности и определять ресурсы</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li><input type="checkbox"/> Обеспечивать удовлетворение потребностей, выходящих за рамки компетенции команды помощи при МВ, особенно если существует конфликт</li> <li><input type="checkbox"/> Облегчать экзистенциальные и духовные страдания лиц, осуществляющих уход за больными</li> <li><input type="checkbox"/> Выяснять, что необходимо для облегчения горя и утраты, и оказывать помощь в обращении к сообществу</li> </ul>
Координация мероприятий по уходу	<ul style="list-style-type: none"> <li><input type="checkbox"/> Осуществлять коммуникацию с другими соответствующими поставщиками медицинских услуг</li> <li><input type="checkbox"/> Привлекать ресурсы сообщества</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li><input type="checkbox"/> Осуществлять коммуникацию с командой помощи при МВ и другими соответствующими поставщиками медицинских услуг</li> <li><input type="checkbox"/> Ознакомление и инспектирование хосписа и местных ресурсов паллиативной помощи; проверка соответствия критериям хосписа</li> </ul>

Адаптировано с разрешения Кавалиератоса (Kavalieratos) и др. [18]

**Примечание редактора и научных консультантов перевода:**

\* Авторы статьи используют здесь понятие «code status», отсутствующее в нормативной-правовой базе российской системы здравоохранения. Речь идет о реанимационных мероприятиях, применение которых врач обсуждает с пациентом заблаговременно (например, методы сердечно-легочной реанимации, продолжительность реанимации, возможность отказа от реанимационных мероприятий по желанию пациента и некоторые другие детали действий в экстренной ситуации). Code status – это официально документированный статус пациента в больницах США относительно его согласия на применение сердечно-легочной реанимации.

ТАБЛИЦА 3. РЕСУРСЫ ПО ОБУЧЕНИЮ ПАЛЛИАТИВНОЙ ПОМОЩИ ЧЛЕНОВ КОМАНД ПОМОЩИ ПРИ МУКОВИСЦИДОЗЕ

<i>Ресурс или организация</i>	<i>Доступ</i>	<i>Конференции</i>	<i>Видео</i>	<i>Печатные материалы</i>	<i>Курсы</i>
Ежегодная ассамблея хосписов и паллиативной помощи	<a href="http://www.aahpm.org">www.aahpm.org</a>	✓			
Центр продвинутой паллиативной помощи	<a href="http://www.caps.org/training">www.caps.org/training</a>	✓	✓	✓	✓
Регистр пациентов Фонда муковисцидоза [PortCF], раздел ресурсов	<a href="http://portcf.cff.org">portcf.cff.org</a> Эти ресурсы защищены паролем. Для получения доступа к ним обратитесь к администратору PortCF.			✓	
Библиотека ресурсов Фонда муковисцидоза США	<a href="http://my.cff.org">my.cff.org</a> Ресурсы защищены паролем, все члены команд помощи имеют доступ к этому portalу. Лица, не указанные в списке членов команд помощи, должны запросить доступ.			✓	
Сеть «Храбрые родители»	<a href="https://courageousparentsnetwork.org/">https://courageousparentsnetwork.org/</a>		✓	✓	
Образовательный проект по паллиативной помощи и уходу за пациентами в конце жизни (ЕРЕС)	<a href="http://www.bioethics.northwestern.edu/programs/epec">www.bioethics.northwestern.edu/programs/epec</a>				✓
Консорциум по подготовке медицинских сестер к уходу за пациентами в конце жизни (ELNEC)	<a href="http://www.aacnnursing.org/ELNEC">www.aacnnursing.org/ELNEC</a>			✓	✓
Институт инноваций в паллиативной помощи MJHS	<a href="http://www.mjhspalliativeinstitute.org/e-learning/">www.mjhspalliativeinstitute.org/e-learning/</a>		✓	✓	
Национальная организация хосписов и паллиативной помощи	<a href="http://www.nhpco.org/education">www.nhpco.org/education</a>	✓	✓	✓	✓
Проект «Общение»	<a href="http://www.theconversationproject.org">www.theconversationproject.org</a>		✓	✓	
Организация по обучению навыкам коммуникации VitalTalk	<a href="http://www.vitaltalk.org">www.vitaltalk.org</a>		✓	✓	✓

*Рекомендация 3: Фонд МВ рекомендует командам помощи при МВ и мультидисциплинарной команде трансплантологов привлекать пациентов с МВ и ухаживающих за ними лиц к заблаговременному планированию помощи на протяжении жизни больного и обсуждению целей лечения, которые должны соответствовать его ценностям, предпочтениям и основным проблемам.* Задачи помощи больным подразумевают удовлетворение их потребностей и предпочтений относительно врачебной помощи в контексте состояния пациента, его ценностей, убеждений и культуры [14]. Заблаговременное планирование помощи (advance care planning, АСР) включает в себя обсуждение и запись пожеланий относительно будущей медицинской помощи. Заблаговременное планирование помощи – это комплекс мер, начиная с определения целей лечения и заканчивая созданием инструкций, таких как юридические документы с описанием предпочтений в лечении или лиц, которые будут принимать решения за пациента. Заблаговременное планирование помощи рекомендуется людям с МВ и другими серьезными заболеваниями [6,14,26,27]. При муковисцидозе и других тяжелых заболеваниях пациенты часто начинают заниматься заблаговременным планированием помощи уже на поздних стадиях заболевания [7,9,28–32], однако чем раньше человек приступает к такому планированию, тем легче происходит общение между людьми с МВ, лицами, осуществляющими уход, и медицинскими организациями, и тем проще становится согласование целей лечения и врачебных решений [14,33]. По данным исследований муковисцидоза, потребность пациентов в заблаговременном планировании мер по уходу, а также в их обсуждении остается высокой [7,9,31,34]. Цели лечения и заблаговременного планирования помощи также должны учитываться на протяжении всех мероприятий, связанных с трансплантацией, начиная с рассмотрения направления на процедуру и до организации посттрансплантационной помощи, поскольку возникает необходимость принимать новые решения, а цели могут меняться [35,36]. Очень важно, чтобы цели лечения обсуждались командой помощи при МВ и мультидисциплинарной командой трансплантологов, которые совместно сопровождают пациентов, а также очень важно привлекать людей с МВ и лиц, осуществляющих

уход, к обсуждению этих целей. Ресурсы, которые можно использовать при обсуждении вопросов заблаговременного планирования помощи, доступны в библиотеке ресурсов Фонда муковисцидоза США.

Новые высокоэффективные методы лечения с применением модуляторов, таких как элексакафтор/тезакафтор/ивакафтор, обещают значительно увеличить выживаемость около 90% популяции больных МВ [37]. Однако, чтобы «надеяться на лучшее и готовиться к худшему», все так же важно раннее, упреждающее и многократное выявление целей лечения и организация заблаговременного планирования помощи [38]. Во-первых, без долгосрочных исследований в рамках фармакологического надзора неясно, сбудутся ли в конечном итоге прогнозы по повышению выживаемости. Во-вторых, неясно, каковы будут физические и психосоциальные последствия повышения выживаемости для людей с поражением органов, не говоря о беспокойстве, связанном с неопределенностью прогнозов развития болезни. В-третьих, даже при терапии модуляторами, доля пациентов с МВ, которые все еще будут нуждаться в трансплантации легкого в ближайшие 20 лет, может достигать 6% [39].

*Рекомендация 4: Фонд МВ рекомендует командам помощи при МВ и, в соответствующих случаях, мультидисциплинарной команде трансплантологов совместно обеспечивать комплексную, своевременную и сострадательную помощь пациентам с МВ в конце жизни, включая хосписные службы (но не ограничиваясь ими), использовать специальные медицинские знания и оказывать поддержку пациентам до конца их жизни.* По мере приближения людей с МВ к концу жизни остается критически важным участие команды помощи при МВ в обеспечении комфорта для облегчения страданий пациентов и их семей. Тем не менее, согласно данным исследований, текущие методы помощи пациентам с МВ в конце жизни не оптимальны. Лица, ухаживающие за больными МВ, обычно сообщают о тревожных симптомах, но часто не имеют поддержки или надежды на контроль проявлений болезни [40]. Хоспис – это система предоставления медицинских услуг и право на получение помощи (в США), в рамках которой специализированная

паллиативная помощь оказывается лицам, соответствующим определенным критериям, прогноз жизни которых составляет до полугода и которые отказываются от поддерживающего жизнь лечения. В этой системе обеспечивается доступ к широкому комплексу мер по коррекции симптомов и вспомогательным услугам, таким как физиотерапия и эрготерапия, социальная работа, помощь священнослужителя и поддержка в связи с тяжелой утратой [4]. По данным ретроспективного анализа данных 248 человек с МВ, умерших в период с 2011 по 2013 год, только 32 % получили доступ в хоспис; при этом зачисление в хоспис было связано с более низкой вероятностью смерти в отделении интенсивной терапии и более высокой частотой заблаговременного планирования помощи [30]. По имеющимся данным, хоспис улучшает клинические результаты в конце жизни пациента, в том числе качество жизни [41], контроль симптомов болезни [41] и удовлетворенность помощью [41], а также сокращает излишние расходы на медицинское обслуживание [42], поэтому обсуждение варианта записи в хоспис между командами помощи при МВ и пациентами и их семьями должно проводиться заблаговременно. Однако, как ни странно, при муковисцидозе направление в соответствующий хоспис обычно затруднено, особенно из-за стоимости применяемых лекарств. Учитывая, что оплата услуг хосписа строится на основе посуточного пребывания без учета сложности или стоимости лечения конкретного пациента, во многих хосписных организациях существует политика, ограничивающая доступ для пациентов, нуждающихся в дорогостоящем лечении [43]. В свою очередь, люди с МВ и команда помощи при МВ часто вынуждены выбирать между поддерживающими видами лечения, которые обеспечивают облегчение симптомов, и комплексным лечением в хосписе в конце жизни с привлечением специалистов.

Признавая вероятность препятствий для доступа к услугам хосписа, команды помощи при МВ должны рассмотреть возможность раннего привлечения экспертов для совместного решения проблем в конце жизни, включая специалистов паллиативной медицины, капелланов и социальных работников [17]. Даже после направления человека в хоспис, команды помощи при МВ должны оставаться

неотъемлемой частью жизни пациента и его семьи. Помимо устранения опасений пациентов и их семей о том, что их оставят без помощи [44], команды помощи при МВ обладают критически важными для других врачей знаниями в отношении нюансов протекания заболевания и его контроля.

*Рекомендация 5: Фонд МВ рекомендует командам помощи при МВ выявлять и разрешать проблемы лиц по уходу, а также обеспечивать им поддержку и предоставлять ресурсы, внешние по отношению к команде, когда это необходимо, с момента постановки диагноза и до периода горевания включительно.*

Лица, осуществляющие уход, занимают центральное место в уходе за людьми с МВ на протяжении всей их жизни [45]. Их роли со временем меняются в зависимости от степени и типов физической и психологической поддержки, необходимой человеку с МВ в его состоянии [46]. Бремя и потребности лица, осуществляющего уход, могут возрастать по мере прогрессирования заболевания, и по мере того, как с улучшением эффективности лечения повышается возраст популяции больных МВ, обязанности по уходу переходят от родителей к партнерам и даже к детям людей с муковисцидозом.

Уход за больным приносит огромную отдачу, но также и значительные эмоциональные и финансовые потери, поэтому внимание к потребностям ухаживающего имеет решающее значение [13,47]. Проблемы лиц, осуществляющих уход, могут включать беспокойство о человеке с МВ, чувство подавленности или депрессии, беспокойство, связанное с принятием медицинских решений, неспособность удовлетворить свои собственные потребности и выполнить другие обязанности, напряженные отношения, а также психологическое и экзистенциальное влияние ухода за больным на ухаживающего [48]. Хотя команда помощи при МВ может дать некоторые знания и эмоциональную поддержку, есть примеры и внешних ресурсов, которые могут принести пользу лицам, осуществляющим уход: это группы поддержки, службы психического здоровья, общественные ресурсы для сестринской помощи и/или кратковременной госпитализации взамен помощи ухаживающего лица, а также услуги хосписа при утрате близкого.

## Консультирование на уровне специализированной паллиативной помощи

*Рекомендация 6: Фонд МВ рекомендует командам помощи при МВ и, в соответствующих случаях, мультидисциплинарной команде трансплантологов обращаться к врачам СПП и прочим специалистам для решения вопросов паллиативной помощи, выходящих за рамки их компетенции, для упрощения взаимодействия между командами и внутри них.* Нехосписная паллиативная помощь вне специализированных медицинских учреждений определяется потребностями пациента, а не прогнозом. Поэтому команды помощи при МВ должны последовательно и активно оценивать потребности в паллиативной помощи на протяжении всего течения болезни, чтобы определить, достаточно ли в конкретном случае первичной паллиативной помощи или необходима специализированная помощь [5,6]. Понимание того, когда и как оптимально привлекать врачей СПП и других специалистов, лежит в основе способности использовать эти ресурсы эффективно и действенно [5,17,49]. На рис. 1 и в таблице 2 представлены общие потребности в паллиативной помощи, с которыми сталкиваются люди с МВ и их семьи, и рекомендации о том, когда участие специалистов (паллиативной медицины или других) может быть полезным. Конкретные показания для обращения к СПП включают, в частности: наличие сложных или не поддающихся лечению симптомов, экзистенциальный или духовный дистресс, семейный конфликт относительно целей лечения, процесс оценки функции трансплантата, а также прогрессирование болезни или приближение смерти пациента [50,51]. Кроме того, привлечение специалистов паллиативной медицины может повысить уверенность в себе и компетентность команды помощи при МВ в обеспечении первичной паллиативной помощи [25].

*Рекомендация 7: Фонд МВ рекомендует обращаться к специалистам СПП в случаях, когда пациент рассматривает вопрос трансплантации или отказывается от нее.* Хотя специализированную паллиативную помощь следует рассматривать на любой стадии заболевания при наличии потребности, Фонд

МВ рекомендует использовать СПП, когда трансплантация становится целесообразным вариантом лечения. В настоящее время специалисты СПП редко вовлекаются в помощь пациентам, перенесшим пересадку легкого [35,52], и когда это происходит, бремя болезни и инвалидность таких пациентов часто оказываются серьезнее по сравнению с онкологическими больными, также направленными на СПП [50]. Убедительно подтверждено наличие барьеров, препятствующих привлечению СПП, в том числе трудности пациентов и врачей с принятием прогноза, страх врача подорвать силу духа пациента, страхи по поводу отказа, нереалистичные ожидания пациентов и их семей в отношении выживаемости и семейные конфликты в отношении целей лечения [44]. Устранение двух последних препятствий – один из самых важных вкладов СПП в лечебную работу [4].

Действительно, преимущества специализированной паллиативной помощи при трансплантации могут в основном относиться к преимуществам в сравнении с трудностями этого сложного варианта лечения с высоким риском для жизни. В 2009 году было проведено качественное исследование доживших до того момента лиц, ухаживавших за больными МВ после трансплантации легких. По результатам этого исследования были выявлены различные факты предоставления недостаточной информации относительно рисков и альтернатив трансплантации. В частности, 46 % ухаживавших заявили, что пациент не понимает, что от трансплантации можно отказаться [53]. Помимо ценной поддержки семьям и командам помощи при МВ в процессе принятия решений [29] услуги СПП могут быть полезны для смягчения или стабилизации проявлений болезни, ожидаемых в момент принятия решения о трансплантации [50]. Таким образом, независимо от решения о проведении трансплантации или отказе от нее, СПП может помочь командам помощи при МВ в оптимизации качества жизни пациентов с МВ и их семей на этом трудном этапе.

*Рекомендация 8: Фонд МВ рекомендует командам помощи при МВ привлекать специалистов к своей работе в рамках паллиативной помощи для более глубокого ознакомления специалистов с практикой помощи при МВ и индивидуальными потребностями пациентов. Модели СПП, внедряемые в работу команд помощи при МВ, могут снизить бремя болезни и улучшить качество жизни за счет интеграции опыта специалистов в области паллиативной помощи с обычной помощью при МВ [54–57]. Например, недавнее пилотное рандомизированное клиническое исследование внедрения СПП для взрослых пациентов с МВ показало высокую целесообразность и приемлемость, и в настоящее время оно проходит испытание на эффективность в рамках исследования фазы III [55]. Однако институциональные ресурсы часто имеют ограниченный доступ, так что большинство специалистов паллиативной медицины осуществляют лечение пациентов с различными заболеваниями в стационарных условиях. При этом программы амбулаторной паллиативной помощи почти полностью сосредоточены на онкологических заболеваниях и могут уделять мало времени лечению МВ. Помимо этих препятствий существует нехватка кадров СПП [49]. Учитывая уникальные потребности людей с МВ, нарастающее понимание того, что услуги паллиативной помощи должны быть адаптированы для удовлетворения этих потребностей [31], а также нехватку специальных образовательных ресурсов по МВ для специалистов паллиативной медицины [58], команды помощи при МВ должны повышать осведомленность специалистов паллиативной медицины относительно проблем, связанных с МВ [54,59]. Кроме того, открытый диалог и продуманное взаимодействие будут способствовать разграничению ролей, что важно для усиления доверия и снижения дублирования услуг.*

### **Скрининг и оценка потребности в паллиативной помощи**

*Рекомендация 9: Для пациентов с муковисцидозом 12 лет и старше Фонд МВ рекомендует использование единой шкалы оценки результатов паллиативной помощи (Integrated Palliative*

*Care Outcome Scale, IPOS) ежегодно и на ключевых этапах развития болезни (например, изменение тяжести заболевания, ухудшение функционального состояния) в целях скрининга и клинической оценки существующих потребностей в паллиативной помощи. Фонд муковисцидоза рекомендует центрам по лечению МВ ежегодно проверять уровень удовлетворения потребностей пациентов в паллиативной помощи на протяжении всего периода болезни (таблица 4, рис. 2). Учитывая непредсказуемое и разнообразное течение МВ, для некоторых людей будет недостаточно только ежегодного скрининга для выявления потребностей в паллиативной помощи и своевременного вмешательства. Скрининг по факту изменения тяжести заболевания, ухудшения функционального состояния или после серьезных событий, таких как госпитализация, трансплантация или возникшие сопутствующие заболевания, побуждает команды помощи при МВ повторно оценивать течение заболевания по мере возникновения новых потребностей.*

Единая шкала оценки результатов паллиативной помощи (IPOS) – это краткая, хорошо валидированная многомерная измерительная шкала, которая широко используется в популяциях взрослых пациентов с тяжелыми заболеваниями, в том числе амбулаторных пациентов [60]. 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 муковисцидоза оценочных средствах. Эту шкалу можно предлагать взрослым и подросткам для самостоятельного заполнения. Команда помощи при МВ должна организовать скрининг с учетом личного контекста и приоритетов. Прежде чем предлагать опросники, доверенный член команды помощи при МВ должен: (1) дать обоснование для универсального скрининга в целях раннего вмешательства для выявления симптомов и проблем, влияющих на качество жизни; и (2) рассказать о процедуре, в рамках которой член команды и человек с МВ (вместе с лицом/лицами), осуществляющим(-и) уход, в зависимости от стадии заболевания и предпочтений) будут вместе рассматривать ответы для создания плана действий по решению проблем.

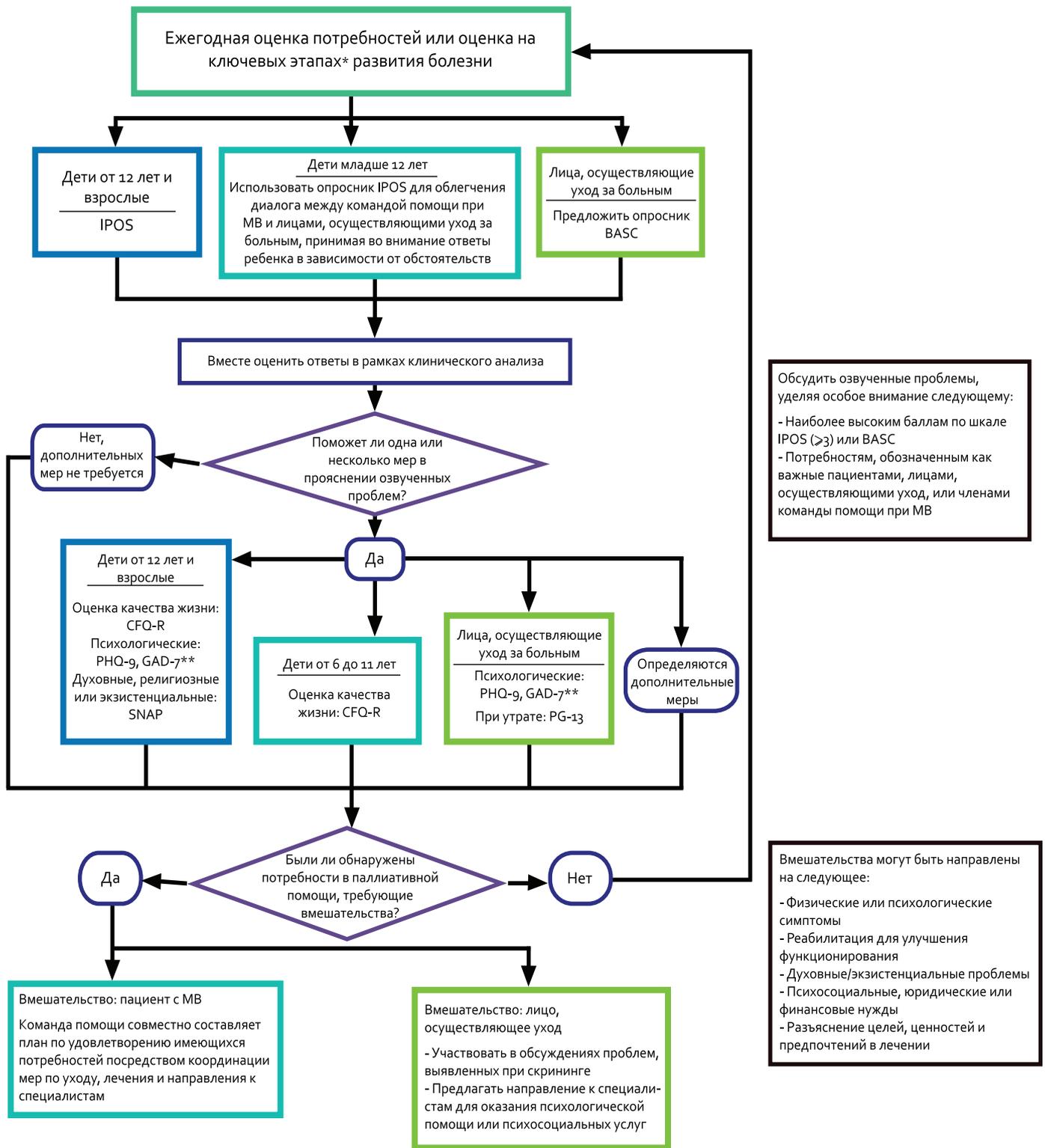
ТАБЛИЦА 4. РЕКОМЕНДОВАННЫЕ И ДОПОЛНИТЕЛЬНЫЕ ПОКАЗАТЕЛИ ОЦЕНКИ ПОТРЕБНОСТЕЙ В ПАЛЛИАТИВНОЙ ПОМОЩИ

<i>Меры оценки, рекомендованные для ежегодного и целенаправленного скрининга</i>					
<i>Шкалы оценки</i>	<i>Целевая популяция</i>				<i>Как интерпретировать повышенные результаты оценки</i>
	<i>Люди с МВ младше 12 лет</i>	<i>Люди с МВ 12 лет и старше</i>	<i>Члены семьи, ухаживающие за больным</i>	<i>Анализируемые области паллиативной помощи [61]</i>	
IPOS [54]	Используются пункты опросника, чтобы облегчить общение между командой помощи при МВ и лицами, осуществляющими уход, которое включает участие ребенка, соответствующее уровню его развития	Заполняется самостоятельно	—	<input type="checkbox"/> Структура и процессы помощи <input type="checkbox"/> Физические аспекты помощи <input type="checkbox"/> Психологические аспекты помощи <input type="checkbox"/> Социальные аспекты помощи <input type="checkbox"/> Духовные, религиозные и экзистенциальные аспекты помощи	Обсудить выявленные проблемы Уделить особое внимание самым высоким баллам: $\geq 3$ по любому пункту
BASC [42,67,68]	—	—	✓	<input type="checkbox"/> Социальные: бремя и дистресс лица, осуществляющего уход	Обсудить выявленные проблемы Уделить особое внимание самым высоким баллам по любому пункту
<i>Дополнительные показатели для оценки</i>					
<i>Шкалы оценки</i>	<i>Целевая популяция</i>				<i>Как интерпретировать повышенные результаты оценки</i>
	<i>Люди с МВ младше 12 лет</i>	<i>Люди с МВ 12 лет и старше</i>	<i>Члены семьи, ухаживающие за больным</i>	<i>Анализируемые области паллиативной помощи</i>	
CFQ-R [55,56]	Любые соответствующие возрасту подшкалы CFQ-R: <input type="checkbox"/> физическое функционирование <input type="checkbox"/> эмоциональное функционирование <input type="checkbox"/> восприятие роли <input type="checkbox"/> социальное восприятие <input type="checkbox"/> восприятие здоровья <input type="checkbox"/> образ тела <input type="checkbox"/> нарушения пищевого поведения <input type="checkbox"/> бремя лечения <input type="checkbox"/> жизненный тонус <input type="checkbox"/> респираторные симптомы <input type="checkbox"/> пищеварительные симптомы <input type="checkbox"/> вес	—	—	<input type="checkbox"/> Физические <input type="checkbox"/> Психологические	Обсудить средние и высокие баллы по любому пункту или Рассчитать унифицированные T-scores по подшкалам
PHQ-9[58]	—	✓	✓	<input type="checkbox"/> Психологические: депрессия	Незначительные: 5-9 Средние: 10-14
GAD-7 [59]	—	✓	✓	<input type="checkbox"/> Психологические: тревога	Высокие: 15+
SNAP[61]	—	✓	—	<input type="checkbox"/> Духовные, религиозные и экзистенциальные	Ответ «очень» или «немного» по любому пункту
PG-13[69]	—	—	✓	<input type="checkbox"/> Помощь в конце жизни: горевание	Дистресс, продолжительность, симптомы, нарушения

Опросник CFQ-R доступен в нескольких версиях в зависимости от роли и возраста респондента: CFQ-R для родителей/младенцев и детей дошкольного возраста от 0 до 5 лет; CFQ-R для детей дошкольного возраста от 3 до 6 лет; CFQ-R для детей от 6 до 11 лет, версия для интервьюера или родителей; CFQ-R для детей 12 и 13 лет, версия для самостоятельного заполнения или для родителей; CFQ-R для подростков и взрослых от 14 лет и старше.

BASC – Brief Assessment Scale for Caregivers, краткая шкала оценки для лиц, осуществляющих уход за больными; CFQ-R – Cystic Fibrosis Questionnaire-Revised, опросник по муковисцидозу (пересмотренный); GAD-7 – Generalized Anxiety Disorder 7- item Scale, 7-балльная шкала для оценки генерализованного тревожного расстройства; IPOS – Integrated Palliative Care Outcome Scale, единая шкала оценки результатов паллиативной помощи; PG-13 – Prolonged Grief Questionnaire, опросник по пролонгированной реакции горя; PHQ-9 – Patient Health Questionnaire-9, Опросник состояния здоровья пациента-9; SNAP – Spiritual Needs Assessment for Patients, оценка духовных потребностей пациента.

## Стратегии оценки потребностей в паллиативной помощи для людей с МВ и лиц, осуществляющих уход за ними



\*Причины оценки потребностей:

- Госпитализация пациента
- Соответствие критериям прогрессирования муковисцидоза легких
- Прогнозируемое быстрое снижение ОФВ<sub>1</sub>%
- Развитие новых осложнений МВ или появление тяжелого сопутствующего заболевания
- Направление на обследование перед трансплантацией
- Решение об отказе от трансплантации

\*\*Согласно рекомендациям CFF/ECFS, пациенты с МВ старше 12 лет и лица, осуществляющие уход за детьми от рождения до 17 лет, должны проходить ежегодный скрининг по опросникам PHQ-9 и GAD-7

Рис. 2. Стратегия оценки потребностей в паллиативной помощи для людей с МВ и лиц, осуществляющих уход за ними.

Если после скрининга обнаруживаются новые потребности в паллиативной помощи, дополнительные вопросы могут облегчить клиническую оценку (таблица 4). Опросник по муковисцидозу (пересмотренный) (The Cystic Fibrosis Questionnaire—Revised, CFQ-R) – это широко распространенный, учитывающий специфику МВ показатель качества жизни, связанного со здоровьем, который прошел достаточную проверку на национальных репрезентативных выборках [61,62]. Подшкалы CFQ-R могут быть выбраны для изучения и повторной оценки физических симптомов, бремени лечения, самооценки здоровья и психосоциального статуса. Следует отметить, что физическая функциональная подшкала CFQ-R оценивает функциональные нарушения и позволяет прогнозировать смертность, связанную с заболеванием [63]. Опросник состояния здоровья пациента-9 [64] (PHQ-9) и 7-балльная шкала для оценки генерализованного тревожного расстройства [65] (GAD-7), которые в настоящее время используются в большинстве центров лечения муковисцидоза в соответствии с положениями Консенсуса Фонда МВ США и Европейского общества муковисцидоза (ECFS) по скринингу и лечению депрессии и тревожных расстройств, могут использоваться для оценки тяжести депрессии и тревоги у подростков и взрослых с МВ [66].

Оценка духовных потребностей пациента (The Spiritual Needs Assessment for Patients, SNAP) – это практическая оценка, позволяющая проанализировать необходимость помощи людям при наличии специфических неудовлетворенных психосоциальных, духовных/экзистенциальных и религиозных потребностей [67]. Опросник SNAP может быть предложен, например, лицам, которые отвечают «иногда» или «никогда» на вопрос б IPOS: «Ощущали ли вы спокойствие?», или тем, кто говорит о душевных переживаниях во время беседы.

Врач, работающий с больными МВ, должен предложить клинический анализ для дальнейшей оценки потребностей в паллиативной помощи и принять участие в разработке плана лечения, уделяя особое внимание высоким баллам

по любому из пунктов IPOS. Клинический анализ может указывать на необходимость дополнительного лечения, координации ухода или направления к специалистам для удовлетворения возникающих потребностей в паллиативной помощи одновременно с обычной помощью. Вмешательства могут быть нацелены на физические или психологические симптомы; реабилитацию для улучшения функционирования; решение духовных/экзистенциальных проблем; удовлетворение психосоциальных, юридических или финансовых потребностей; а также разъяснение целей, ценностей и предпочтений в отношении лечения.

Важно отметить, что некоторые инструменты скрининга, включенные в настоящие рекомендации, такие как IPOS, еще не прошли проверку в популяциях МВ, и степень приемлемости и клинической значимости этого показателя для пациентов с МВ на различных стадиях заболевания и в различных демографических ситуациях нуждается в дополнительном исследовании. Например, некоторые включенные в оценку симптомы, такие как болезненность/сухость во рту и недостаточная подвижность, скорее всего, будут относительно мало распространены у людей с МВ. Точно так же IPOS не оценивает темы паллиативной помощи, особенно актуальные для муковисцидоза, такие как бремя лечения, образ тела, функционирование в социуме или школе, способность к адаптации или благополучие. При этом в IPOS содержится открытый вопрос об основных проблемах пациента, и в этот пункт можно при желании внести дополнительные симптомы. Кроме того, пункты определяют клинические потребности в целенаправленных вмешательствах при МВ, которые могут стать важными факторами проявления болезни в этой популяции и отличаются от тех, которые выявляются доступными инструментами, специфичными для МВ: боль, координация медицинского обслуживания, финансовые ограничения, проблемы с коммуникацией и духовные проблемы.

*Рекомендация 10: Для детей с муковисцидозом младше 12 лет Фонд МВ рекомендует использование шкалы IPOS при беседах с детьми и лицами, осуществляющими уход, ежегодно и на ключевых этапах развития болезни (например, изменение тяжести заболевания, ухудшение функционального состояния) в целях определения существующих потребностей в паллиативной помощи.* Клинический опыт и отчеты людей с МВ и ухаживающих за ними лиц показывают, что даже самые молодые пациенты с МВ могут иметь неудовлетворенные потребности в паллиативной помощи [40,68,69]. Тем не менее, мы не выявили каких-либо простых проверенных инструментов для полного скрининга потребностей в паллиативной помощи, часто возникающих у детей с МВ. Хотя опросник IPOS достоверен для подростков, отсутствуют доказательства его использования детьми младшего возраста (как самостоятельно, так и с помощью взрослых). Однако член команды помощи при МВ может использовать элементы IPOS, чтобы облегчить опрос по симптомам у детей младшего возраста и семейному опыту жизни с МВ, принимая во внимание ответы ребенка в зависимости от уровня развития. При этом может использоваться более простой язык и открытые вопросы, естественным образом возникающие по ходу разговора. Например, вместо того чтобы попросить ребенка оценить, как «недостаточная подвижность» повлияла на него в течение предыдущей недели по шкале от 0 до 4 (пункт 2 IPOS), член команды помощи при МВ может спросить: «Ты говоришь, что устал и много кашлял на этой неделе. Насколько трудно тебе двигаться?»

Для центров с более широкими возможностями скрининга могут быть выбраны соответствующие возрасту подшкалы CFQ-R для изучения и повторной оценки физических симптомов, бремени лечения и самооценки здоровья и психосоциального статуса [70–72]. К примеру, подшкала эмоционального функционирования CFQ-R помогает выявить психологические симптомы у детей в возрасте 6–11 лет, которые слишком малы для заполнения PHQ-9 и GAD-7. Как и в случае с детьми старшего возраста и взрослыми с МВ, клинический анализ может

указывать на необходимость дополнительного лечения, координации помощи или направления к специалистам для удовлетворения возникающих потребностей в паллиативной помощи одновременно со стандартной помощью при МВ.

*Рекомендация 11: Для пациентов с муковисцидозом любого возраста Фонд МВ рекомендует предлагать скрининг по крайней мере одному из основных лиц, осуществляющих уход за больными, ежегодно и на ключевых этапах развития болезни (например, изменение тяжести проявлений заболевания, ухудшение функционального состояния), требующих повторного скрининга, с использованием краткой шкалы оценки для лиц, осуществляющих уход за больными (BASC).* Краткая шкала оценки для лиц, осуществляющих уход за больными (BASC), валидированная для лиц по уходу за людьми, получающими паллиативную помощь, была изучена среди людей, осуществляющих уход за взрослыми с МВ [48,73,74]. BASC определяет цели для клинического наблюдения и облегчения бремени лиц, осуществляющих уход [48]. Кроме того, BASC включает пункты, относящиеся к функционированию в семье, которые могут выявить проблемы, требующие оказания помощи. Скрининг лиц, осуществляющих уход, является отправной точкой для совместного некатегоричного обсуждения их проблем с особым вниманием к любому пункту BASC с наиболее высокой оценкой.

Консенсус CFF/ECFS по скринингу и лечению депрессии и тревожных расстройств рекомендует предлагать родителям, ухаживающим за пациентами с МВ от рождения до 17 лет, ежегодный скрининг на депрессию и тревогу по опросникам PHQ-9 и GAD-7 соответственно [66]. После скрининга с использованием шкалы BASC, если требуется дальнейшая оценка, PHQ-9 и GAD-7 также предлагаются в качестве варианта для лиц (родителей, партнеров/супругов или братьев и сестер), осуществляющих уход за взрослыми с МВ, в соответствии с наилучшими практиками удовлетворения потребностей ухаживающих на протяжении всей жизни. Целенаправленный скрининг после смерти человека с МВ любого

возраста также может позволить центрам помощи при МВ оказывать поддержку лицам, осуществлявшим уход за ушедшим близким. Центры, разрабатывающие программы помощи близким умерших пациентов, могут рассмотреть вопрос об использовании опросника по пролонгированной реакции горя (PG-13), который имеет прогностическую ценность для клинических критериев стойкой осложненной реакции утраты [75].

## Заключение

Устранение источников страдания у людей с муковисцидозом и лиц, ухаживающих за ними, при одновременной фокусировке на улучшении результатов имеет шансы улучшить качество жизни и облегчить бремя МВ. Междисциплинарные модели помощи при МВ, трансплантацию и СПП можно естественным образом совместно использовать для всестороннего и сострадательного подхода к индивидуальным потребностям в паллиативной помощи людей с МВ и лиц, осуществляющих уход за ними.

Целью настоящих рекомендаций является содействие врачам в выявлении и удовлетворении потребностей в паллиативной помощи пациентам с МВ и лицам, осуществляющим уход за ними, на протяжении всего периода болезни. Кроме того, с их помощью можно проводить обучение членов команд помощи при МВ и врачей паллиативной медицины, поощряя сотрудничество между всеми заинтересованными сторонами. Реализация этих рекомендаций в разных центрах будет зависеть от имеющихся ресурсов, но, скорее всего, в рамках большинства программ помощи при МВ можно будет систематически оценивать потребности и предлагать помощь и поддержку по каждой рекомендации. При этом специалисты паллиативной медицины будут помогать врачам, занятым лечением МВ, в приобретении навыков первичной паллиативной помощи, уделяя больше времени консультациям.

## Благодарности

Авторы выражают искреннюю благодарность следующим людям за их вклад в эту работу: Zachariah P. Hoydich, BS, Michele Klein-Fedyshin, MSN, RN, MSLS, Mara Hobler, PhD, Bruce Marshall, MD, Paula Lomas, MAS, RN, CCRP; Erin Tallarico, RN, BSN; и Jack Chen, MBS. Они также благодарят RJ Andrews, в дополнение к вознаграждению, за создание рис. 1. Соавторы: Elaine Chen, MD, Медицинский центр Университета Раша, Чикаго, штат Иллинойс, США; Gretchen M. Garlow, MS, RD, LDN, CNSC, Массачусетская больница общего профиля, Бостон, штат Массачусетс, США; Jessica Goggin, MAS, RN, Калифорнийский университет в Сан-Диего, Ла-Хойя, штат Калифорния, США; Christopher H. Goss, MD, MSc, Вашингтонский университет, Сиэтл, штат Вашингтон, США; Cade Novater, BS, советник сообщества Фонда муковисцидоза, Бетесда, штат Мэриленд, США; Martha Markovitz, MSW, LCSW, Центр муковисцидоза им. Антона Ельчина, Медицинский центр Кека Университета Южной Калифорнии, Лос-Анджелес, штат Калифорния, США; Kathryn K. McAndrews, MSN, APRN, ACNP, Медицинский центр Университета Раша, Чикаго, штат Иллинойс, США; Heather McCoy, советник сообщества Фонда муковисцидоза, Бетесда, штат Мэриленд, США; Cameron J. McKinzie, Pharm D, BCPPS, BCPS, CPP, кафедра фармацевтики, Медицинский центр Университета Северной Каролины, Чапел-Хилл, штат Северная Каролина, США; Laura Moreines, APRN, MSN, ACHPN, департамент гериатрии, Yale New Haven Health, Нью-Хейвен, штат Коннектикут, США; Tommye Lambert, советник сообщества Фонда муковисцидоза, Бетесда, штат Мэриленд, США; преподобный Wendell Reese, департамент пастырского попечения, Детская больница им. Кардинала Гленнона, Сент-Луис, штат Миссури, США; а также Anne Swisher, PT, PhD, CCS, FAPTA, отделение физиотерапии, Университет Западной Вирджинии, Моргантаун, штат Западная Вирджиния, США.

## Финансовая информация авторов

Доктор Dellon сообщает о грантах Фонда муковисцидоза США, полученных во время проведения исследования; доктор Georgiopoulos сообщает о нефинансовой поддержке Фонда муковисцидоза США во время проведения исследования; также были получены гранты, личные гонорары и нефинансовая поддержка от Фонда муковисцидоза; а также гранты и личные гонорары от компании Vertex Pharmaceuticals, Inc., помимо представленной работы. Доктор Goss сообщает о грантах Фонда муковисцидоза, грантах Европейской комиссии, грантах NIH (NHLBI), грантах NIH (NIDDK и NCRR), полученных во время проведения исследования; были получены личные гонорары от компании Gilead Sciences, личные гонорары от компании Novartis, гранты от NIH, гранты от Управления по контролю качества пищевых продуктов и лекарственных средств США (FDA), другие от компании Boehringer Ingelheim, а также личные гонорары и нефинансовая поддержка от Vertex, помимо представленной работы. Господин Novater сообщает, что получил гонорары от Фонда муковисцидоза США за другую работу, не связанную с данной статьей, помимо представленной работы; доктор McKinzie сообщает о личных гонорарах от Vertex Pharmaceuticals, Inc., помимо представленной работы; доктор Rabinowitz сообщает о получении грантов от Фонда муковисцидоза США для оплаты первого и второго года обучения, гранта на профподготовку, RAB1 NO 1680, помимо представленной работы. Ни на одну из работ,

представленных в настоящем заключении, не повлияли указанные выше источники финансирования. Источники финансирования, поддерживающие другие текущие исследования, не играли никакой роли ни в написании этой статьи, ни в решении представить ее для публикации.

## Вклад авторов

Фонд МВ спонсировал работу комитета более двух лет, сопредседателем были D.K. и E.P.D. D.K. руководил проведением литературных поисков, осуществленных M.K.-F. A.M.G., L.D. и M.J.B. провели дополнительный поиск литературы по инструментам паллиативного скрининга. Члены комитета рассмотрели и критически проанализировали соответствующую литературу, чтобы сформировать и обосновать представленные здесь рекомендации. Все члены комитета проголосовали за рекомендации и внесли свой вклад в написание и рецензирование статьи.

## Информация о финансировании

Доктор Kavalieratos сообщает о грантах от Фонда муковисцидоза, Национальных институтов здравоохранения (NHLBI; K01HL133466) и Фонда Милбанка, полученных во время проведения исследования. Авторы получали финансирование и административную поддержку от Фонда муковисцидоза США.

## ***Дополнительные материалы***

### **Дополнительное приложение А1**

#### Содержание

1. Вопросы PICO для поиска данных в литературе.
2. Стратегия поиска в базах данных PubMed/Medline.
3. Блок-схема обнаруженных и проанализированных исследований для разработки рекомендаций на основании протокола отбора предпочтительных для систематических обзоров и мета-анализов сообщений о результатах исследований.
4. Блок-схема инструментов оценки потребностей в паллиативной помощи, определенных рабочей группой по скринингу и оценке (рабочей группой 3) на основании протокола отбора предпочтительных для систематических обзоров и мета-анализов сообщений о результатах исследований
5. Стратегия анализа рабочей группы по скринингу и оценке (рабочей группы 3).

## 1. Вопросы PICO для поиска данных в литературе

<i>Рабочая группа</i>	<i>Критерии включения</i>	<i>Критерии исключения</i>
<p><b>Модели паллиативной помощи</b></p>	<p><b>1.1. Чем подтверждаются модели оказания паллиативной помощи пациентам, страдающим заболеванием, ограничивающим продолжительность жизни?</b></p> <p><i>Популяция:</i> определяются как прогрессирующие заболевания, схожие с муковисцидозом в плане течения болезни (т. е. нестабильны, когда периоды плавного течения чередуются с тяжелыми обострениями), бремя проявлений и бремя болезни (например, серповидно-клеточная анемия, мышечная дистрофия, хроническая болезнь почек, легочная гипертензия, врожденный порок сердца, отдельные варианты хронической обструктивной болезни легких, ВИЧ, неметастатический рак и ревматологические заболевания).</p> <p><i>Вмешательство:</i> описывается как «паллиативная помощь» и (или) включает в себя как минимум две области паллиативной помощи, соответствующие определению проекта Национального консенсуса по качественной паллиативной помощи, или заблаговременное планирование помощи/обсуждение целей помощи.</p> <p><i>Сравнение:</i> стандартное лечение, расширенное стандартное лечение, контроль осуществления ухода.</p> <p><i>Исходы:</i> отчеты об исследованиях, содержащие по крайней мере один или несколько следующих определенных результатов оценки: качество жизни пациента; духовное благополучие; физическая и психологическая нагрузка, связанная с симптомами; дистресс, связанный с симптомами; бремя болезни; настроение; нагрузка лица, осуществляющего уход; заблаговременное планирование помощи; удовлетворенность помощью; использование медицинских услуг; затраты на уход и лечение; продолжительность участия в программе паллиативной помощи или продолжительность оказания услуг; количество прожитых лет; место смерти.</p>	<p>Заболевания, ограничивающие продолжительность жизни, не сходные с муковисцидозом, включая нейродегенеративные заболевания, такие как деменция, метастатический рак, и другие заболевания с острыми проявлениями в отделениях интенсивной терапии или больницах. Исследования не опубликованы на английском языке.</p> <p><i>Вмешательство:</i> подразумевает предпочтительное или исключительное применение лекарственных средств (например, морфин при одышке), или исследование в остальном не соответствует представленному в данном обзоре определению «паллиативной помощи» согласно данным проекта Национального консенсуса по качественной паллиативной помощи.</p> <p><i>Вмешательство:</i> осуществляется предпочтительно или исключительно в отношении члена семьи, ухаживающего за больным; вмешательство осуществляется для поддержки лиц, понесших утрату близкого.</p>
	<p><b>1.2. Чем подтверждаются модели оказания паллиативной помощи пациентам, страдающим муковисцидозом?</b></p> <p><i>Популяция:</i> пациенты (дети и взрослые) с муковисцидозом.</p> <p><i>Вмешательство:</i> описывается как «паллиативная помощь» и (или) включает в себя один или оба следующих элемента: 1) как минимум две области паллиативной помощи, соответствующие определению проекта Национального консенсуса по качественной паллиативной помощи, включая заблаговременное планирование помощи/цели помощи, либо 2) как минимум две другие области проявления бремени болезни: медицинское бремя; нагрузка, связанная с симптомами; дистресс, связанный с симптомами; бремя семьи/лица, осуществляющего уход; бремя/сложность лечения.</p> <p><i>Дизайн исследования:</i> все варианты дизайна исследования, включая исследования по улучшению качества.</p> <p><i>Сравнение:</i> все варианты.</p> <p><i>Исходы:</i> отчеты об исследованиях, содержащие по крайней мере один или несколько следующих определенных результатов оценки: качество жизни пациента; духовное благополучие; физическая и психологическая нагрузка, связанная с симптомами; дистресс, связанный с симптомами; бремя болезни; настроение; нагрузка лица, осуществляющего уход; заблаговременное планирование помощи; удовлетворенность помощью; использование медицинских услуг; затраты на уход и лечение; продолжительность участия в программе паллиативной помощи или продолжительность оказания услуг; место смерти.</p>	<p>Исследования пациентов, не страдающих муковисцидозом.</p> <p>Прочие критерии исключения аналогичны указанным в п. 1.1.</p>

<b>Навыки оказания паллиативной помощи</b>	<p><b>2.1. Какими знаниями и навыками должны обладать врачи первичного звена (то есть не специалисты по оказанию паллиативной помощи), заботящиеся о пациентах с серьезными заболеваниями?</b></p> <p><i>Популяция:</i> врачи первичного звена (врачи первичной помощи или врачи-специалисты, но не в области паллиативной помощи), осуществляющие помощь пациентам (при МВ и других аналогичных заболеваниях; см. определение в п. 1.1 PICO).</p> <p><i>Вмешательство:</i> обучение 1) базовым принципам медицинской помощи, эмоциональной и духовной поддержки, 2) правилам общения, определения целей помощи, принятия решений, заблаговременного планирования помощи и (или) 3) помощи в конце жизни и поддержки при утрате близкого.</p> <p><i>Дизайн исследования:</i> все варианты, включая качественные дизайны и авторские статьи.</p> <p><i>Сравнение:</i> не применимо.</p> <p><i>Исходы:</i> 1) самооценка медицинского специалиста по вопросам знания а) базовых правил осуществления помощи в физическом, эмоциональном и духовном плане, б) правил общения, определения целей помощи, принятия решений, заблаговременного планирования помощи и (или) в) помощи в конце жизни, поддержки при утрате близкого; 2) задокументированная оценка и (или) осуществление а) базовых принципов медицинской помощи, эмоциональной и духовной поддержки б) общения, определения целей помощи, принятия решений, заблаговременного планирования помощи и(или) в) помощи пациентам в конце жизни, поддержки при утрате близкого; 3) сообщаемые пациентами результаты в отношении а) осуществления помощи в физическом, эмоциональном и духовном плане, б) общения, определения целей помощи, принятия решений, заблаговременного планирования помощи и(или) в) помощи пациентам в конце жизни, поддержки при утрате близкого.</p>	
<b>Навыки оказания паллиативной помощи</b>	<p><b>2.2. Какими знаниями и навыками должны обладать специалисты паллиативной помощи, заботящиеся о людях с серьезными заболеваниями?</b></p> <p><i>Популяция:</i> специалисты паллиативной помощи, оказывающие помощь пациентам с серьезными заболеваниями (МВ и аналогичные заболевания; определение представлено в п. 1.1.).</p> <p><i>Вмешательство:</i> обучение 1) паллиативной помощи людям с МВ и 2) паллиативной помощи людям с другими серьезными заболеваниями.</p> <p><i>Дизайн исследования:</i> все варианты.</p> <p><i>Сравнение:</i> не применимо.</p> <p><i>Исходы:</i> 1) самооценка по вопросам оказания паллиативной помощи а) пациентам с МВ и (или) б) пациентам с другими серьезными заболеваниями; 2) сообщаемые пациентами результаты в отношении паллиативной помощи а) пациентам с МВ и б) пациентам с другими серьезными заболеваниями.</p>	

<p><b>Оценка потребности в паллиативной помощи</b></p>	<p><b>3.1. Какие существуют инструменты для оценки того, удовлетворяются ли потребности людей с МВ (или аналогичными заболеваниями) в паллиативной помощи или потребности лиц, осуществляющих уход за ними, в различных областях?</b></p> <p><i>Популяция:</i> 1) лица с МВ всех возрастов и на всех стадиях заболевания, включая а) на момент постановки диагноза, б) младше 18 лет, в) 18 лет и старше, г) до или после трансплантации легких или печени, д) в конце жизни; 2) лица, осуществляющие уход за пациентами с МВ всех возрастов и на всех стадиях заболевания, включая а) на момент постановки диагноза, б) младше 18 лет, в) 18 лет и старше, г) до или после трансплантации легких или печени, д) в конце жизни; и 3) пациенты с аналогичными заболеваниями, как определено в п. 1.1.</p> <p><i>Вмешательство:</i> исследования в целях проведения или подтверждения стандартизированных оценок, связанных с потребностями в услугах в одной или нескольких областях паллиативной помощи, включая многомерные инструменты (например, HRQoL): 1) инструменты оценки сообщаемых пациентами результатов, 2) инструменты самооценки лиц, осуществляющих уход, 3) прочие стандартизированные инструменты оценки, в том числе полностью или частично структурированные интервью.</p> <p>Области паллиативной помощи: физические симптомы; психологические симптомы и (или) состояния; качество жизни; заблаговременное планирование помощи; принятие решений по вопросам медицинского обслуживания; духовные вопросы; качество жизни лиц, осуществляющих уход; психологические симптомы и (или) состояния лиц, осуществляющих уход; бремя/стресс, испытываемый лицами, осуществляющими уход.</p> <p><i>Дизайн исследования:</i> все варианты.</p> <p><i>Сравнение:</i> не применимо.</p> <p><i>Исходы:</i> не применимо.</p>	
--	---	--

## 2. Стратегия поиска в базах данных PubMed/Medline \*

Ниже представлена стратегия поиска, разработанная для баз данных PubMed/Medline. Стратегии поиска для других используемых библиографических баз данных будут представлены по запросу.

\* *Примечание редактора перевода:* Авторская стратегия поиска в англоязычных базах данных PubMed/Medline приводится здесь в ее оригинальном виде, без перевода на русский язык, поскольку перевод затруднил бы понимание исследовательской стратегии читателем.

((((((((«Cystic Fibrosis»[Mesh] OR Cystic Fibrosis Foundation[Corporate Author] OR ECORN-CF Study Group[Corporate Author] OR ECORN-CF[All Fields] OR «European cystic fibrosis»[All Fields] OR “European Cystic Fibrosis Society”[Corporate Author] OR ECFS Board[Corporate Author] OR “European Cystic Fibrosis Society (ECFS) and the ECFS Clinical Trial Network”[Corporate Author] OR “European Cystic Fibrosis Society Clinical Trial Network Standardisation Committee”[Corporate Author] OR “International Committee on Mental Health”[Corporate Author] OR “ERS/ECFS Task Force on Provision of Care for Adults with Cystic Fibrosis in Europe”[Corporate Author] OR «Journal of cystic fibrosis : official journal of the European Cystic Fibrosis Society»[Jour] OR “US Cystic Fibrosis Foundation and European Cystic Fibrosis Society”[Corporate Author] OR «Cystic Fibrosis»[All Fields] OR “cystic lung disease”[tw] OR «CF Foundation»[tw] OR “CF liver”[tw] OR «CF lung»[tw] OR “CF pancreas”[tw] OR CF-related[tw] OR CFRD[tw])) AND (((«Hospice Care»[Mesh] OR «Hospice and Palliative Care Nursing»[Mesh] OR «Hospices»[Mesh] OR «Life Support Care»[Mesh:NoExp] OR «Palliative Care»[Mesh] OR «Palliative Medicine»[Mesh] OR «Terminal Care»[Mesh] OR «Terminally Ill»[Mesh] OR «Actively dying»[tw] OR «End of life»[All Fields] OR EOL[tiab] OR “goals of care”[tw] OR hospice\*[tiab] OR hospice\*[ot] OR “imminently dying”[tw] OR “life support”[tw] OR «Last year of life»[tiab] OR Palliative[tw] OR Palliative[ot] OR Palliative care[ot] OR “Pediatric end-of-life care”[ot] OR «place of death»[tw] OR “preferred place of care and death”[ot] OR «site of death»[tw] OR “symptom assessment”[tiab] OR “Symptom burden”[tw] OR “Symptom control”[ot] OR “symptom distress”[tw] OR “symptom management”[tw] OR «terminal care»[tw] OR «terminal illness»[tw] OR terminal patient\*[tiab] OR «Terminal phase»[tw] OR «terminal stage»[tiab] OR «terminal stages»[tiab] OR «terminally ill”[tw])) OR («Advance Care Planning»[Mesh] OR «Aftercare»[Mesh:NoExp] OR «Attitude to Death»[Mesh] OR «Bereavement»[Majr] OR «Caregivers»[MAJR] OR «Communication»[Majr:NoExp] OR «Critical Illness»[MAJR] OR «Depression»[Majr] OR «Disease Progression»[Mesh] OR «Dyspnea»[Mesh] OR «Fatigue»[Majr] OR «Interdisciplinary Communication»[Majr] OR «Life Expectancy»[Mesh] OR «Long-Term Care»[Majr] OR “Pain/drug therapy”[Majr:NoExp] OR «Pain/prevention and control»[Majr:NoExp] OR “Pain Management»[Majr] OR «Pain Measurement»[Majr] OR «Patient Care Team»[Mesh:NoExp] OR «Patient Comfort»[Mesh] OR «Patient Satisfaction»[Majr] OR «Prognosis»[Mesh:NoExp] OR «Quality of Life»[Mesh] OR «Respiration, Artificial»[Mesh] OR «Resuscitation Orders»[Mesh] OR «Spirituality»[Mesh] OR «Advance Care Planning»[ot] OR «Advance care planning»[tiab] OR «advance directives»[tw] OR «advanced directives»[tw] OR bereavement[ot] OR bereave\*[title] OR Burden[ot] OR “Burden of treatment”[ot] OR “care coordination”[tiab] OR “care transitions”[tiab] OR “Caregiver burden”[ot] OR “comfort care”[tiab] OR “comforting measures”[ot] OR communication[ot] OR “critically ill”[tiab] OR “critical illness”[tiab] OR depress\*[tiab] OR decision-making[ot] OR “disease burden”[tiab] OR “disease progression”[ot] OR “do not resuscitate”[tw] OR Dyspnea[tw] OR Dyspnoea[tw] OR «end stage»[tw] OR “family-centered care”[ot] OR “family-centred care”[ot] OR “family meetings”[ot] OR “Future Care Planning”[tiab] OR Interdisciplinary[tiab] OR “Information needs”[ot] OR “Interprofessional communication”[ot] OR interprofessional team\*[ot] OR “Life expectancy”[ot] OR «Life-limiting»[tiab] OR Life-limiting[ot] OR life-threatening diagnos\*[tiab] OR «life-threatening illness»[tiab] OR «limited survival»[tiab] OR “living will”[tw] OR “mechanical ventilation”[tw] OR Mortality[ot] OR Multidisciplinary[tiab] OR “Multidisciplinary management”[ot] OR “multidisciplinary team”[tiab] OR «Patient Satisfaction»[ot] OR «quality of life»[tw] OR QOL[tiab] OR Prognosis[tiab] OR Prognosis[ot] OR Prognostication[tiab] OR Prognostic disclosure\*[tiab] OR Psychological[ot] OR Psychology[ot] OR Psychosocial[ot] OR “serious illness”[ot] OR “seriously ill”[tiab] OR spiritual\*[tw] OR «supportive care»[tw] OR Survival[ot] OR symptom assessment[ot] OR Symptom burden[tw] OR “Symptom control”[tw] OR “symptom distress”[tw] OR “symptom management”[tiab] OR team[tiab] OR team-based care[ot] OR “treatment burden”[tw])))) OR (((«Cystic Fibrosis»[Mesh] OR «Bodily Secretions»[Mesh:NoExp] OR «Mucus/secretion»[Mesh:noexp] OR «Lung Transplantation»[MAJR] OR Cystic Fibrosis Foundation[Corporate Author] OR ECORN-CF Study Group[Corporate Author] OR ECORN-CF[All Fields] OR «European cystic fibrosis»[All Fields] OR “European Cystic Fibrosis Society”[Corporate Author] OR ECFS Board[Corporate Author] OR “European Cystic Fibrosis Society (ECFS) and the ECFS Clinical Trial Network”[Corporate Author] OR “European Cystic Fibrosis Society Clinical Trial Network Standardisation Committee”[Corporate Author] OR “International Committee on Mental Health”[Corporate Author] OR “ERS/ECFS Task Force on Provision of Care for Adults with Cystic Fibrosis in Europe”[Corporate Author] OR «Journal of cystic fibrosis : official journal of the European Cystic Fibrosis Society»[Jour] OR “US Cystic Fibrosis Foundation and European Cystic Fibrosis Society”[Corporate Author] OR «Cystic Fibrosis»[All Fields] OR “cystic lung disease”[tw] OR «CF Foundation»[tw] OR “CF liver”[tw] OR «CF lung»[tw] OR “CF pancreas”[tw] OR CF-related[tw] OR CFRD[tw] OR “CFTR-related”[tiab] OR Respiratory secretion[ot])) AND («The American journal of hospice care»[Jour] OR «The American journal of hospice & palliative care»[Jour] OR «Annals of palliative medicine»[Jour] OR «BMC palliative care»[Jour] OR «BMJ supportive & palliative care»[Jour] OR «Current opinion in supportive and palliative care»[Jour] OR «Death Educ»[jour] OR «Death Stud.»[jour] OR «The Hospice journal»[Jour] OR «Indian journal of palliative care»[Jour] OR «International journal of palliative nursing»[Jour] OR «Journal of hospice and palliative nursing : JHPN : the official journal of the Hospice and Palliative Nurses Association»[Jour] OR «Journal of geriatrics and palliative care»[Jour] OR «Journal of neuropathic pain & symptom palliation»[Jour] OR «Journal of pain & palliative care pharmacotherapy»[Jour] OR «Journal of pain and symptom management»[Jour] OR «Journal of palliative care»[Jour] OR «Journal of palliative medicine»[Jour] OR «Journal of social work in end-of-life & palliative care»[Jour] OR «Omega (Westport).»[jour] OR «Palliative & supportive care»[Jour] OR «J Support Oncol»[jour] OR «Palliative care»[Jour] OR «Palliative medicine»[Jour] OR «Progress in palliative care»[Jour] OR «Supportive care in cancer : official journal of the Multinational Association of Supportive Care in Cancer»[Jour])) OR (CFQoL[tw] OR “QUAL-E”[ti] OR «CF-CARES»[tw] OR CF-MBQ[tiab] OR “Chronic Respiratory Questionnaire”[tiab] OR CF-MBQ[tiab] OR CF-SPS[tw] OR CFQoL[tw] OR CFQ-R[tw] OR “Cystic Fibrosis

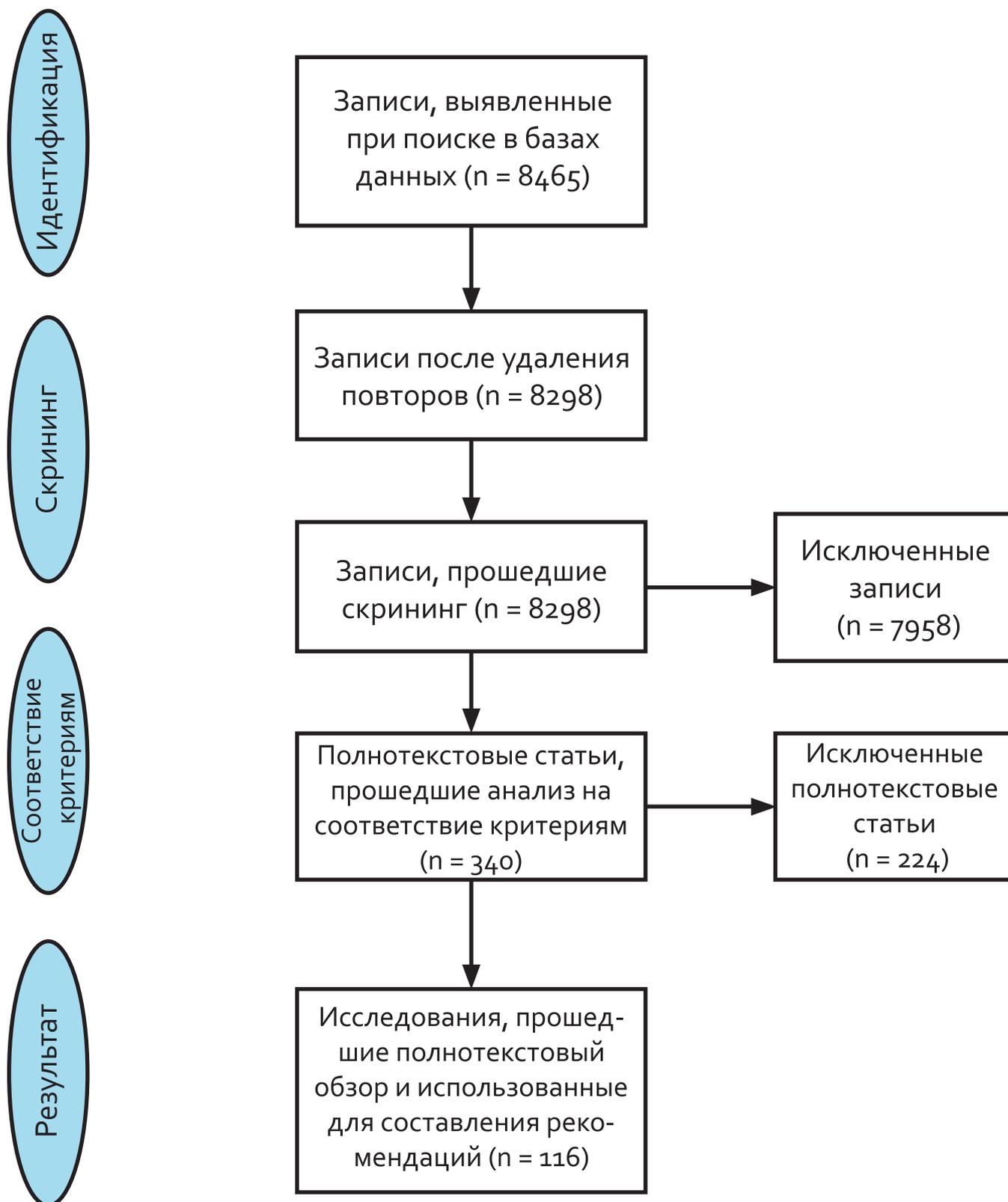
Questionnaire"[tw] OR "Cystic Fibrosis Questionnaire-Revised"[tiab] OR "Cystic Fibrosis Respiratory Symptom Diary"[tw] OR CFRSD[tiab] OR "FoP questionnaire"[tiab] OR "ProPal-COPD"[tw] OR ReS-CF[tiab] OR "STARx Questionnaire"[tiab] OR "STARx-P Questionnaire"[tiab]) OR ((«Palliative Care»[MAJR] OR «Hospice and Palliative Care Nursing»[MAJR] OR «Palliative Medicine»[MAJR] OR «Palliative Care»[ti]) AND (instruments[ti] OR measures[ti] OR «QUAL-E»[tiab] OR scale\*[ti] OR score\*[ti] OR toolkit\*[ti] OR tools[ti])) OR (((«generalist palliative care»[tw] OR "primary palliative care"[tw] OR palliative care curricula [All Fields] OR palliative care curriculum[All Fields] OR «SECTION ON HOSPICE AND PALLIATIVE MEDICINE»[Corporate Author])) OR (((«Hospice and Palliative Care Nursing/education»[Mesh] OR «Palliative Medicine/education»[Mesh] OR «Palliative Care/ manpower»[Mesh] OR "Palliative Care/organization and administration"[Mesh] OR "Palliative Care/standards"[Mesh] OR «palliative care clinicians»[tw] OR «palliative care clinician»[tw] OR hospice clinician\*[tw] OR "integrated palliative care"[tiab] OR "palliative care service"[tiab] OR palliative care specialist\*[tiab] OR "specialised palliative care"[tiab] OR "specialist palliative care"[tiab] OR "specialized palliative care"[tiab]) AND («Attitude of Health Personnel»[MAJR:NoExp] OR «Clinical Competence»[Mesh] OR «Competency-Based Education»[Mesh] OR «Computer-Assisted Instruction»[MAJR] OR «Curriculum»[Mesh] OR «Education»[Majr:NoExp] OR "education"[Subheading] OR «Education, Distance»[MAJR] OR «Education, Professional»[Mesh] OR «Educational Measurement»[Mesh] OR «Educational Personnel»[MAJR] OR «Educational Status»[Majr] OR «Educational Technology»[Majr] OR «Health Knowledge, Attitudes, Practice»[Majr] OR «Health Occupations/education»[Mesh] OR «Health Personnel/education»[Mesh] OR «Learning»[Majr] OR «Models, Educational»[Mesh] OR «Needs Assessment»[Mesh] OR «Professional Competence»[Mesh] OR «Schools, Health Occupations»[Majr] OR «Students, Health Occupations»[Majr] OR «Teaching»[Mesh] OR «Training Support»[Majr] OR Class[ti] OR "clinical competence"[tiab] OR Course[ti] OR "communication course"[tiab] OR "Course goals"[tiab] OR "Course objectives"[tiab] OR Coursework[tiab] OR "Course work"[tiab] OR Curricula[tw] OR curricular[tiab] OR curriculum[tw] OR "e-learning"[tiab] OR education[ot] OR "educational interventions"[ot] OR "entrustable professional activities"[tiab] OR Instruction\*[ti] OR "instructional design"[tiab] OR "instructional techniques"[tiab] OR "Interprofessional education"[tiab] OR learning[ti] OR "Learning objectives"[tiab] OR "Medical educational"[tiab] OR "needs assessment"[tw] OR "Peer learning"[ot] OR Skills[tw] OR «Specialization»[MAJR] OR Student\*[ti] OR Teaching[tiab] OR "Team Training"[ot] OR trainee\*[ti] OR Training[tw])) AND (((«Acquired Immunodeficiency Syndrome»[Majr] OR «Anemia, Sickle Cell»[Majr:NoExp] OR «Catastrophic Illness»[Mesh] OR «COPD, Severe Early-Onset» [Supplementary Concept] OR "cystic fibrosis"[All Fields] OR «Dyspnea»[Majr] OR «Heart Defects, Congenital»[Majr] OR «HIV Infections»[Majr] OR «Hypertension, Pulmonary»[Majr] OR «Intensive Care Units, Pediatric»[Majr] OR «Organ Transplantation»[Majr] OR «Parents/psychology»[Majr] OR «Pediatrics»[Majr:NoExp] OR «Pulmonary Disease, Chronic Obstructive»[Majr] OR «Pulmonary Fibrosis»[Majr] OR «Pulmonary Medicine»[Mesh] OR «Renal Insufficiency, Chronic»[Majr] OR «Respiratory Therapy»[Majr] OR «Transition to Adult Care»[MAJR] OR «advanced cancer» [ti] OR «advanced disease»[tiab] OR «advanced heart»[ti] OR «advanced illness»[tiab] OR «advanced liver»[ti] OR «advanced lung»[tiab] OR advanced stage\*[ti] OR Breathlessness[tw] OR «Breathlessness service»[ot] OR outcomes[ti] OR «Chronic disease»[tiab] OR «chronic lung»[tw] OR «Chronic obstructive pulmonary disease»[ot] OR «Chronic obstructive pulmonary disease»[ti] OR COPD[ti] OR «End-stage renal disease»[tw] OR HIV[ot] OR «idiopathic pulmonary fibrosis»[ot] OR «lung disease»[ot] OR "lung neoplasms"[ot] OR «mechanical ventilation»[tw] OR Oncology[ti] OR Paediatric[ti] OR «paediatric nursing»[ot] OR «Paediatric palliative care»[tiab] OR Pediatric\*[ot] OR «pediatric end of life»[tiab] OR pediatric hematology/oncology[ot] OR «pediatric intensive care»[ot] OR «pediatric oncology»[tw] OR «pediatric palliative care»[tw] OR «progressive lung»[tiab] OR «Pulmonary arterial hypertension»[tw] OR «Pulmonary disease»[ot] OR Pulmonologist\*[ot] OR «renal failure»[ti] OR Respiratory[ti] OR «serious illness»[ti] OR «seriously ill»[ti] OR «transition care»[ot] OR «transitional care»[tw] OR «transition-to-care»[tw] OR "Transitions in Care"[ot] OR «transition of care»[tiab] OR transplant[ti] OR transplantation[ot] OR «advanced lung»[tiab] OR advanced respiratory[ot] OR «chronic lung»[tw] OR chronic respiratory[ti] OR «End-stage kidney disease»[tiab] OR «End-stage pulmonary disease»[ot] OR «end-stage renal disease»[ti] OR «Pulmonary rehabilitation»[ot] OR pulmonary re-transplantation[ot] OR pulmonologist\*[tw] OR «Respiratory conditions»[tw] OR respiratory disease\*[tw] OR ("life limiting"[tw] AND respiratory[tw])) OR (((palliative care model[tw] OR palliative care models[tw])) OR ((«Models, Educational»[Mesh] OR «Models, Nursing»[MAJR] OR «Models, Organizational»[MAJR] OR Coaching[tiab] OR Model\*[ti] OR Modeling[ot] OR "model of care"[tw] OR "models of care"[tw] AND (Hospice[ti] OR hospices[ti] OR Palliative[ti] OR terminally[ti])) OR ((((((«Hospice Care»[MAJR] OR «Hospice and Palliative Care Nursing»[MAJR] OR «Hospices»[MAJR] OR «Palliative Care»[Majr] OR «Palliative Medicine»[Mesh] OR «Terminal Care»[MAJR] OR «Terminally Ill»[MAJR] OR «Actively dying»[tw] OR «End of life»[All Fields] OR EOL[tiab] OR "goals of care"[tw] OR hospice\*[ti] OR hospice\*[ot] OR "imminently dying"[tw] OR «Last year of life»[ti] OR Palliative[ti] OR Palliative care[ot] OR Pediatric end-of-life care[ot] OR "symptom assessment"[ti] OR "Symptom burden"[tiab] OR "Symptom control"[ot] OR "symptom distress"[tiab] OR "symptom management"[tw] OR «terminal care»[tiab] OR «terminal illness»[tiab] OR terminal patient\*[ti] OR "terminally ill"[tw])) AND («Consensus»[Majr] OR «Consensus Development Conferences as Topic»[Majr] OR «Consensus Development Conference» [Publication Type] OR «Critical Pathways»[Mesh] OR "Evidence-Based Practice"[MAJR] OR «Guideline»[Publication Type] OR «Guideline Adherence»[MAJR] OR «Guidelines as Topic»[Mesh] OR «Meta-Analysis» [Publication Type] OR «Meta-Analysis as Topic»[Mesh] OR «Practice Guideline» [Publication Type] OR «Review»[pt] OR «Standard of Care»[Mesh] OR «Standing Orders»[Majr] OR «standards»[ti] OR "best practice"[tw] OR Consensus[tiab] OR "Critical pathways"[tw] OR Guideline[tw] OR Guidelines[ot] OR "Standards of care"[ot] OR "systematic review"[ti])) AND ((((((«Acquired Immunodeficiency Syndrome»[Majr] OR «Anemia, Sickle Cell»[Majr:NoExp] OR «Catastrophic Illness»[Mesh] OR «COPD, Severe Early-Onset» [Supplementary Concept] OR "cystic fibrosis"[All Fields] OR «Dyspnea»[Majr] OR «Heart Defects, Congenital»[Majr] OR «HIV Infections»[Majr] OR «Hypertension, Pulmonary»[Majr] OR «Intensive Care Units, Pediatric»[Majr] OR «Organ Transplantation»[Majr] OR «Pediatrics»[Majr:NoExp] OR «Pulmonary Disease, Chronic Obstructive»[Majr] OR «Pulmonary Fibrosis»[Majr] OR «Pulmonary Medicine»[Majr] OR «Renal Insufficiency, Chronic»[Majr] OR «Respiratory Therapy»[Majr] OR «Transition to Adult Care»[MAJR])) OR («advanced cancer» [ti] OR «advanced disease»[ti] OR «advanced heart»[ti] OR «advanced illness»[ti] OR «advanced liver»[ti] OR «advanced lung»[tiab] OR "advanced stages"[ti] OR Breathlessness[tiab] OR «Breathlessness service»[ot] OR "caregiver outcomes"[ti] OR «chronic lung»[tw] OR «Chronic obstructive pulmonary disease»[ot] OR «Chronic obstructive pulmonary disease»[ti] OR COPD[ti] OR «End-stage renal disease»[ti] OR HIV[ot] OR «idiopathic pulmonary fibrosis»[ot] OR «lung disease»[ot] OR "lung neoplasms"[ot] OR «mechanical ventilation»[tiab] OR Oncology[ti] OR Paediatric[ti] OR «paediatric nursing»[ot] OR «Paediatric palliative care»[tiab] OR Pediatric\*[ot] OR «pediatric end of life»[tiab] OR "pediatric hematology/oncology"[ot] OR «pediatric intensive care»[ot] OR «pediatric oncology»[ti] OR «pediatric palliative care»[tw] OR «progressive lung»[tiab] OR «Pulmonary arterial hypertension»[tw] OR «Pulmonary disease»[ot]

OR Pulmonologist\*[ot] OR «renal failure»[ti] OR Respiratory[ti] OR «serious illness»[ti] OR «seriously ill»[ti] OR «transitional care»[tw] OR «Transitions in Care»[ot] OR «transition of care»[tiab] OR transplant[ti] OR transplantation[ot]) OR («advanced lung»[tiab] OR advanced respiratory[ot] OR «chronic lung»[tw] OR chronic respiratory[ti] OR «End-stage kidney disease»[tw] OR «End-stage pulmonary disease»[ot] OR «end-stage renal disease»[ti] OR pulmonary re-transplantation[ot] OR pulmonologist\*[tw] OR «Respiratory conditions»[tiab] OR respiratory disease\*[ti]) OR («life limiting»[tw] AND respiratory[tw])))) OR (((«Checklist»[Majr] OR «Forced Expiratory Volume»[Mesh] OR «Respiratory Function Tests»[Mesh] OR checklist[tiab] OR «FEV1»[tw] OR «FEV(1)»[ot] OR Leicester Cough Questionnaire\*[tiab] OR LifeCourse[tiab] OR «London Chest Activities»[tiab] OR «Lung Clearance Index»[tw] OR «lung allocation score»[All Fields] OR «Respiratory Distress Observation Scale»[tiab] OR «respiratory symptom diary»[tiab] OR «Respiratory Symptom Questionnaire»[tw] OR «Saint George's Respiratory Questionnaire»[tiab] OR «St George's Respiratory Questionnaire»[tiab] OR SGRQ[tiab] OR «Sino-Nasal Outcome Test»[tw] OR «SN-5»[tw] OR SNOT-14[tw] OR SNOT-22[tw])) AND («Hospice Care»[Mesh] OR «Hospice and Palliative Care Nursing»[Mesh] OR «Hospices»[Mesh] OR «Life Support Care»[Mesh:NoExp] OR «Palliative Care»[Mesh] OR «Palliative Medicine»[Mesh] OR «Terminal Care»[Mesh] OR «Terminally Ill»[Mesh] OR «Actively dying»[tw] OR «End of life»[All Fields] OR EOL[tiab] OR «goals of care»[tw] OR hospice\*[tiab] OR hospice\*[ot] OR «imminently dying»[tw] OR «life support»[tw] OR «Last year of life»[tiab] OR Palliative[tw] OR Palliative[ot] OR Palliative care[ot] OR Pediatric end-of-life care[ot] OR «place of death»[tw] OR «preferred place of care and death»[ot] OR «site of death»[tw] OR «symptom assessment»[tiab] OR «Symptom burden»[tw] OR «Symptom control»[ot] OR «symptom distress»[tw] OR «symptom management»[tw] OR «terminal care»[tw] OR «terminal illness»[tw])) AND (((«Acquired Immunodeficiency Syndrome»[Majr] OR «Anemia, Sickle Cell»[Majr:NoExp] OR «Catastrophic Illness»[Mesh] OR «COPD, Severe Early-Onset» [Supplementary Concept] OR «cystic fibrosis»[All Fields] OR «Dyspnea»[Majr] OR «Heart Defects, Congenital»[Majr] OR «HIV Infections»[Majr] OR «Hypertension, Pulmonary»[Majr] OR «Intensive Care Units, Pediatric»[Majr] OR «Organ Transplantation»[Majr] OR «Parents/psychology»[Majr] OR «Pediatrics»[Majr:NoExp] OR «Pulmonary Disease, Chronic Obstructive»[Majr] OR «Pulmonary Fibrosis»[Majr] OR «Pulmonary Medicine»[Mesh] OR «Renal Insufficiency, Chronic»[Majr] OR «Respiratory Therapy»[Majr] OR «Transition to Adult Care»[MAJR] OR «advanced cancer» [ti] OR «advanced cancer»[ot] OR «advanced disease»[tiab] OR «advanced heart»[ot] OR «advanced illness»[tiab] OR «advanced liver»[tiab] OR «advanced lung»[tiab] OR «advanced stage»[ti] OR Breathlessness[tw] OR «Breathlessness service»[ot] OR «Chronic disease»[tw] OR «chronic lung»[tw] OR «Chronic obstructive pulmonary disease»[ot] OR «Chronic obstructive pulmonary disease»[ti] OR COPD[ti] OR «End-stage renal disease»[tw] OR HIV[ot] OR «idiopathic pulmonary fibrosis»[ot] OR Incurable[tiab] OR «lung disease»[ot] OR lung neoplasms[ot] OR «mechanical ventilation»[tw] OR Oncology[ti] OR Paediatric[ti] OR «paediatric nursing»[ot] OR «Paediatric palliative care»[tiab] OR Pediatric\*[ot] OR «pediatric end of life»[tiab] OR pediatric hematology/oncology[ot] OR «pediatric intensive care»[ot] OR «pediatric oncology»[tw] OR «pediatric palliative care»[tw] OR «progressive lung»[tiab] OR «Pulmonary arterial hypertension»[tw] OR «Pulmonary disease»[ot] OR Pulmonologist\*[ot] OR «renal failure»[tw] OR Respiratory[ti] OR «serious illness»[ti] OR «seriously ill»[ti] OR «transition care»[ot] OR «transitional care»[tw] OR «transition-to-care»[tw] OR «Transitions in Care»[ot] OR «transition of care»[tiab] OR transplant[ti] OR transplantation[ot] OR «advanced lung»[tiab] OR advanced respiratory[ot] OR «chronic lung»[tw] OR chronic respiratory[ti] OR «End-stage kidney disease»[tw] OR «End-stage pulmonary disease»[ot] OR «end-stage renal disease»[ti] OR «Pulmonary rehabilitation»[ot] OR pulmonary re-transplantation[ot] OR pulmonologist\*[tw] OR «Respiratory conditions»[tw] OR respiratory disease\*[tw] OR («life limiting»[tw] AND respiratory[tw])))) AND English[lang] AND «Humans»[Mesh])) OR (((((((((((«Cystic Fibrosis»[Mesh] OR Cystic Fibrosis Foundation[Corporate Author] OR ECORN-CF Study Group[Corporate Author] OR ECORN-CF[All Fields] OR «European cystic fibrosis»[All Fields] OR «European Cystic Fibrosis Society»[Corporate Author] OR ECFS Board[Corporate Author] OR «European Cystic Fibrosis Society (ECFS) and the ECFS Clinical Trial Network»[Corporate Author] OR «European Cystic Fibrosis Society Clinical Trial Network Standardisation Committee»[Corporate Author] OR «International Committee on Mental Health»[Corporate Author] OR «ERS/ECFS Task Force on Provision of Care for Adults with Cystic Fibrosis in Europe»[Corporate Author] OR «Journal of cystic fibrosis : official journal of the European Cystic Fibrosis Society»[Jour] OR «US Cystic Fibrosis Foundation and European Cystic Fibrosis Society»[Corporate Author] OR «Cystic Fibrosis»[All Fields] OR «cystic lung disease»[tw] OR «CF Foundation»[tw] OR «CF liver»[tw] OR «CF lung»[tw] OR «CF pancreas»[tw] OR CF-related[tw] OR CFRD[tw])) AND (((«Hospice Care»[Mesh] OR «Hospice and Palliative Care Nursing»[Mesh] OR «Hospices»[Mesh] OR «Life Support Care»[Mesh:NoExp] OR «Palliative Care»[Mesh] OR «Palliative Medicine»[Mesh] OR «Terminal Care»[Mesh] OR «Terminally Ill»[Mesh] OR «Actively dying»[tw] OR «End of life»[All Fields] OR EOL[tiab] OR «goals of care»[tw] OR hospice\*[tiab] OR hospice\*[ot] OR «imminently dying»[tw] OR «life support»[tw] OR «Last year of life»[tiab] OR Palliative[tw] OR Palliative[ot] OR Palliative care[ot] OR «Pediatric end-of-life care»[ot] OR «place of death»[tw] OR «preferred place of care and death»[ot] OR «site of death»[tw] OR «symptom assessment»[tiab] OR «Symptom burden»[tw] OR «Symptom control»[ot] OR «symptom distress»[tw] OR «symptom management»[tw] OR «terminal care»[tw] OR «terminal illness»[tw] OR terminal patient\*[tiab] OR «Terminal phase»[tw] OR «terminal stage»[tiab] OR «terminal stages»[tiab] OR «terminally ill»[tw])) OR («Advance Care Planning»[Mesh] OR «Aftercare»[Mesh:NoExp] OR «Attitude to Death»[Mesh] OR «Bereavement»[Majr] OR «Caregivers»[MAJR] OR «Communication»[Majr:NoExp] OR «Critical Illness»[MAJR] OR «Depression»[Majr] OR «Disease Progression»[Mesh] OR «Dyspnea»[Mesh] OR «Fatigue»[Majr] OR «Interdisciplinary Communication»[Majr] OR «Life Expectancy»[Mesh] OR «Long-Term Care»[Majr] OR «Pain/drug therapy»[Majr:NoExp] OR «Pain/prevention and control»[Majr:NoExp] OR «Pain Management»[Majr] OR «Pain Measurement»[Majr] OR «Patient Care Team»[Mesh:NoExp] OR «Patient Comfort»[Mesh] OR «Patient Satisfaction»[Majr] OR «Prognosis»[Mesh:NoExp] OR «Quality of Life»[Mesh] OR «Respiration, Artificial»[Mesh] OR «Resuscitation Orders»[Mesh] OR «Spirituality»[Mesh] OR «Advance Care Planning»[ot] OR «Advance care planning»[tiab] OR «advance directives»[tw] OR «advanced directives»[tw] OR bereavement[ot] OR bereave\*[title] OR Burden[ot] OR «Burden of treatment»[ot] OR «care coordination»[tiab] OR «care transitions»[tiab] OR «Caregiver burden»[ot] OR «comfort care»[tiab] OR «comforting measures»[ot] OR communication[ot] OR «critically ill»[tiab] OR «critical illness»[tiab] OR depress\*[tiab] OR decision-making[ot] OR «disease burden»[tiab] OR «disease progression»[ot] OR «do not resuscitate»[tw] OR Dyspnea[tw] OR Dyspnoea[tw] OR «end stage»[tw] OR «family-centered care»[ot] OR «family-centred care»[ot] OR «family meetings»[ot] OR «Future Care Planning»[tiab] OR Interdisciplinary[tiab] OR «Information needs»[ot] OR «Interprofessional communication»[ot] OR interprofessional team\*[ot] OR «Life expectancy»[ot] OR «Life-limiting»[tiab] OR Life-limiting[ot] OR life-threatening diagnos\*[tiab] OR «life-threatening illness»[tiab] OR «limited survival»[tiab] OR «living will»[tw] OR «mechanical ventilation»[tw] OR Mortality[ot] OR Multidisciplinary[tiab] OR «Multidisciplinary management»[ot] OR «multidisciplinary team»[tiab] OR «Patient Satisfaction»[ot] OR «quality of life»[tw] OR QOL[tiab] OR Prognosis[tiab] OR Prognosis[ot]

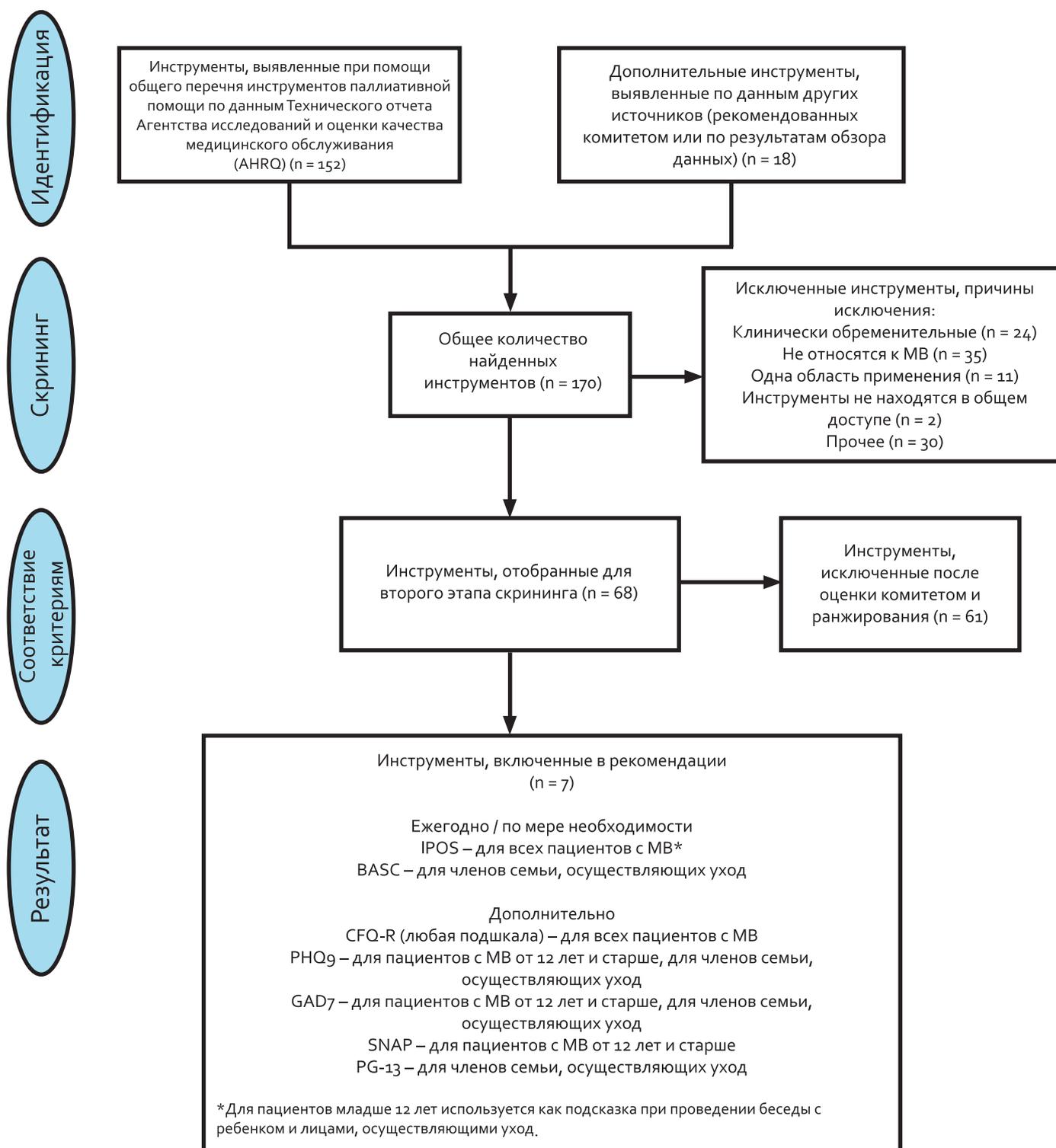
OR Prognostication[tiab] OR Prognostic disclosure\*[tiab] OR Psychological[ot] OR Psychology[ot] OR Psychosocial[ot] OR "serious illness"[ot] OR "seriously ill"[tiab] OR spiritual\*[tw] OR «supportive care»[tw] OR Survival[ot] OR symptom assessment[ot] OR Symptom burden[tw] OR "Symptom control"[tw] OR "symptom distress"[tw] OR "symptom management"[tiab] OR team[tiab] OR team-based care[ot] OR "treatment burden"[tw])))) OR (((«Cystic Fibrosis»[Mesh] OR «Bodily Secretions»[Mesh:NoExp] OR «Mucus/secretion»[Mesh:noexp] OR "Lung Transplantation"[MAJR] OR Cystic Fibrosis Foundation[Corporate Author] OR ECORN-CF Study Group[Corporate Author] OR ECORN-CF[All Fields] OR «European cystic fibrosis»[All Fields] OR "European Cystic Fibrosis Society"[Corporate Author] OR ECFS Board[Corporate Author] OR "European Cystic Fibrosis Society (ECFS) and the ECFS Clinical Trial Network"[Corporate Author] OR "European Cystic Fibrosis Society Clinical Trial Network Standardisation Committee"[Corporate Author] OR "International Committee on Mental Health"[Corporate Author] OR "ERS/ECFS Task Force on Provision of Care for Adults with Cystic Fibrosis in Europe"[Corporate Author] OR «Journal of cystic fibrosis : official journal of the European Cystic Fibrosis Society»[Jour] OR "US Cystic Fibrosis Foundation and European Cystic Fibrosis Society"[Corporate Author] OR «Cystic Fibrosis»[All Fields] OR "cystic lung disease"[tw] OR «CF Foundation»[tw] OR "CF liver"[tw] OR «CF lung»[tw] OR "CF pancreas"[tw] OR CF-related[tw] OR CFRD[tw] OR "CFTR-related"[tiab] OR Respiratory secretion[ot])) AND («The American journal of hospice care»[Jour] OR «The American journal of hospice & palliative care»[Jour] OR «Annals of palliative medicine»[Jour] OR «BMC palliative care»[Jour] OR «BMJ supportive & palliative care»[Jour] OR «Current opinion in supportive and palliative care»[Jour] OR «Death Educ»[jour] OR «Death Stud.»[jour] OR «The Hospice journal»[Jour] OR «Indian journal of palliative care»[Jour] OR «International journal of palliative nursing»[Jour] OR «Journal of hospice and palliative nursing : JHPN : the official journal of the Hospice and Palliative Nurses Association»[Jour] OR «Journal of geriatrics and palliative care»[Jour] OR «Journal of neuropathic pain & symptom palliation»[Jour] OR «Journal of pain & palliative care pharmacotherapy»[Jour] OR «Journal of pain and symptom management»[Jour] OR «Journal of palliative care»[Jour] OR «Journal of palliative medicine»[Jour] OR «Journal of social work in end-of-life & palliative care»[Jour] OR «Omega (Westport).»[jour] OR «Palliative & supportive care»[Jour] OR «J Support Oncol»[jour] OR «Palliative care»[Jour] OR «Palliative medicine»[Jour] OR «Progress in palliative care»[Jour] OR «Supportive care in cancer : official journal of the Multinational Association of Supportive Care in Cancer»[Jour])) OR (CFQoL[tw] OR "QUAL-E"[ti] OR «CF-CARES»[tw] OR CF-MBQ[tiab] OR "Chronic Respiratory Questionnaire"[tiab] OR CF-MBQ[tiab] OR CF-SPS[tw] OR CFQoL[tw] OR CFQ-R[tw] OR "Cystic Fibrosis Questionnaire"[tw] OR "Cystic Fibrosis Questionnaire-Revised"[tiab] OR "Cystic Fibrosis Respiratory Symptom Diary"[tw] OR CFRSD[tiab] OR "FoP questionnaire"[tiab] OR "ProPal-COPD"[tw] OR ReS-CF[tiab] OR "STARx Questionnaire"[tiab] OR "STARx-P Questionnaire"[tiab])) OR (((«Palliative Care»[MAJR] OR «Hospice and Palliative Care Nursing»[MAJR] OR «Palliative Medicine»[MAJR] OR «Palliative Care»[ti] AND (instruments[ti] OR measures[ti] OR «QUAL-E»[tiab] OR scale\*[ti] OR score\*[ti] OR toolkit\*[ti] OR tools[ti])))) OR (((generalist palliative care»[tw] OR "primary palliative care"[tw] OR palliative care curricula [All Fields] OR palliative care curriculum[All Fields] OR «SECTION ON HOSPICE AND PALLIATIVE MEDICINE»[Corporate Author])))) OR (((«Hospice and Palliative Care Nursing/education»[Mesh] OR «Palliative Medicine/education»[Mesh] OR «Palliative Care/ manpower»[Mesh] OR "Palliative Care/organization and administration»[Mesh] OR "Palliative Care/standards»[Mesh] OR «palliative care clinicians»[tw] OR «palliative care clinician»[tw] OR hospice clinician\*[tw] OR "integrated palliative care"[tiab] OR "palliative care service"[tiab] OR palliative care specialist\*[tiab] OR "specialised palliative care"[tiab] OR "specialist palliative care"[tiab] OR "specialized palliative care"[tiab]) AND («Attitude of Health Personnel»[MAJR:NoExp] OR «Clinical Competence»[Mesh] OR «Competency-Based Education»[Mesh] OR «Computer-Assisted Instruction»[MAJR] OR «Curriculum»[Mesh] OR «Education»[Majr:NoExp] OR "education"[Subheading] OR «Education, Distance»[MAJR] OR «Education, Professional»[Mesh] OR «Educational Measurement»[Mesh] OR «Educational Personnel»[MAJR] OR «Educational Status»[Majr] OR «Educational Technology»[Majr] OR «Health Knowledge, Attitudes, Practice»[Majr] OR «Health Occupations/education»[Mesh] OR «Health Personnel/education»[Mesh] OR «Learning»[Majr] OR «Models, Educational»[Mesh] OR «Needs Assessment»[Mesh] OR «Professional Competence»[Mesh] OR «Schools, Health Occupations»[Majr] OR «Students, Health Occupations»[Majr] OR «Teaching»[Mesh] OR «Training Support»[Majr] OR Class[ti] OR "clinical competence"[tiab] OR Course[ti] OR "communication course"[tiab] OR "Course goals"[tiab] OR "Course objectives"[tiab] OR Coursework[tiab] OR "Course work"[tiab] OR Curricula[tw] OR curricular[tiab] OR curriculum[tw] OR "e-learning"[tiab] OR education[ot] OR "educational interventions"[ot] OR "entrustable professional activities"[tiab] OR Instruction\*[ti] OR "instructional design"[tiab] OR "instructional techniques" [tiab] OR "Interprofessional education"[tiab] OR learning[ti] OR "Learning objectives"[tiab] OR "Medical educational"[tiab] OR "needs assessment"[tw] OR "Peer learning"[ot] OR Skills[tw] OR «Specialization»[MAJR] OR Student\*[ti] OR Teaching[tiab] OR "Team Training"[ot] OR trainee\*[ti] OR Training[tw])) AND (((«Acquired Immunodeficiency Syndrome»[Majr] OR «Anemia, Sickle Cell»[Majr:NoExp] OR «Catastrophic Illness»[Mesh] OR «COPD, Severe Early-Onset» [Supplementary Concept] OR "cystic fibrosis"[All Fields] OR «Dyspnea»[Majr] OR «Heart Defects, Congenital»[Majr] OR «HIV Infections»[Majr] OR «Hypertension, Pulmonary»[Majr] OR «Intensive Care Units, Pediatric»[Majr] OR «Organ Transplantation»[Majr] OR «Parents/psychology»[Majr] OR «Pediatrics»[Majr:NoExp] OR «Pulmonary Disease, Chronic Obstructive»[Majr] OR «Pulmonary Fibrosis»[Majr] OR «Pulmonary Medicine»[Mesh] OR «Renal Insufficiency, Chronic»[Majr] OR «Respiratory Therapy»[Majr] OR «Transition to Adult Care»[MAJR] OR «advanced cancer» [ti] OR «advanced disease»[tiab] OR «advanced heart»[ti] OR «advanced illness»[tiab] OR «advanced liver»[ti] OR «advanced lung»[tiab] OR advanced stage\*[ti] OR Breathlessness[tw] OR «Breathlessness service»[ot] OR outcomes[ti] OR «Chronic disease»[tiab] OR «chronic lung»[tw] OR «Chronic obstructive pulmonary disease»[ot] OR «Chronic obstructive pulmonary disease»[ti] OR COPD[ti] OR «End-stage renal disease»[tw] OR HIV[ot] OR «idiopathic pulmonary fibrosis»[ot] OR «lung disease»[ot] OR "lung neoplasms"[ot] OR «mechanical ventilation»[tw] OR Oncology[ti] OR Paediatric[ti] OR «paediatric nursing»[ot] OR «Paediatric palliative care»[tiab] OR Pediatric\*[ot] OR «pediatric end of life»[tiab] OR pediatric hematology/ oncology[ot] OR «pediatric intensive care»[ot] OR «pediatric oncology»[tw] OR «pediatric palliative care»[tw] OR «progressive lung»[tiab] OR «Pulmonary arterial hypertension»[tw] OR «Pulmonary disease»[ot] OR Pulmonologist\*[ot] OR «renal failure»[ti] OR Respiratory[ti] OR «serious illness»[ti] OR «seriously ill»[ti] OR «transition care»[ot] OR «transitional care»[tw] OR «transition-to-care»[tw] OR "Transitions in Care"[ot] OR «transition of care»[tiab] OR transplant[ti] OR transplantation[ot] OR «advanced lung»[tiab] OR advanced respiratory[ot] OR «chronic lung»[tw] OR chronic respiratory[ti] OR «End-stage kidney disease»[tiab] OR «End-stage pulmonary disease»[ot] OR «end-stage renal disease»[ti] OR «Pulmonary rehabilitation»[ot] OR pulmonary re-transplantation[ot] OR pulmonologist\*[tw] OR «Respiratory conditions»[tw] OR respiratory disease\*[tw]) OR ("life limiting»[tw] AND respiratory[tw])))) OR (((palliative care model[tw] OR palliative care models[tw])) OR (((«Models, Educational»[Mesh] OR «Models, Nursing»[MAJR] OR «Models, Organizational»[MAJR] OR Coaching[tiab] OR Model\*[ti] OR Modeling[ot] OR "model of care"[tw] OR "models of care"[tw]))))

AND (Hospice[ti] OR hospices[ti] OR Palliative[ti] OR terminally[ti])) OR (((((((«Hospice Care»[MAJR] OR «Hospice and Palliative Care Nursing»[MAJR] OR «Hospices»[MAJR] OR «Palliative Care»[Majr] OR «Palliative Medicine»[Mesh] OR «Terminal Care»[MAJR] OR «Terminally Ill»[MAJR] OR «Actively dying»[tw] OR «End of life»[All Fields] OR EOL[tiab] OR “goals of care”[tw] OR hospice\*[ti] OR hospice\*[ot] OR “imminently dying”[tw] OR «Last year of life»[ti] OR Palliative[ti] OR Palliative care[ot] OR Pediatric end-of-life care[ot] OR “symptom assessment”[ti] OR “Symptom burden”[tiab] OR “Symptom control”[ot] OR “symptom distress”[tiab] OR “symptom management”[tw] OR «terminal care»[tiab] OR «terminal illness»[tiab] OR terminal patient\*[ti] OR “terminally ill”[tw])) AND («Consensus»[Majr] OR «Consensus Development Conferences as Topic»[Majr] OR «Consensus Development Conference» [Publication Type] OR «Critical Pathways»[Mesh] OR “Evidence-Based Practice»[MAJR] OR «Guideline»[Publication Type] OR «Guideline Adherence»[MAJR] OR «Guidelines as Topic»[Mesh] OR «Meta-Analysis» [Publication Type] OR «Meta-Analysis as Topic»[Mesh] OR «Practice Guideline» [Publication Type] OR «Review»[pt] OR «Standard of Care»[Mesh] OR «Standing Orders»[Majr] OR «standards»[ti] OR “best practice”[tw] OR Consensus[tiab] OR “Critical pathways”[tw] OR Guideline[tw] OR Guidelines[ot] OR “Standards of care”[ot] OR “systematic review”[ti])) AND (((((((«Acquired Immunodeficiency Syndrome»[Majr] OR «Anemia, Sickle Cell»[Majr:NoExp] OR «Catastrophic Illness»[Mesh] OR «COPD, Severe Early-Onset» [Supplementary Concept] OR “cystic fibrosis”[All Fields] OR «Dyspnea»[Majr] OR «Heart Defects, Congenital»[Majr] OR «HIV Infections»[Majr] OR «Hypertension, Pulmonary»[Majr] OR «Intensive Care Units, Pediatric»[Majr] OR «Organ Transplantation»[Majr] OR «Pediatrics»[Majr:NoExp] OR «Pulmonary Disease, Chronic Obstructive»[Majr] OR «Pulmonary Fibrosis»[Majr] OR «Pulmonary Medicine»[Majr] OR «Renal Insufficiency, Chronic»[Majr] OR «Respiratory Therapy»[Majr] OR «Transition to Adult Care»[MAJR])) OR («advanced cancer» [ti] OR «advanced disease»[ti] OR «advanced heart»[ti] OR «advanced illness»[ti] OR «advanced liver»[ti] OR «advanced lung»[tiab] OR advanced stages\*[ti] OR Breathlessness[tiab] OR «Breathlessness service»[ot] OR “caregiver outcomes”[ti] OR «chronic lung»[tw] OR «Chronic obstructive pulmonary disease»[ot] OR «Chronic obstructive pulmonary disease»[ti] OR COPD[ti] OR «End-stage renal disease»[ti] OR HIV[ot] OR «idiopathic pulmonary fibrosis»[ot] OR «lung disease»[ot] OR “lung neoplasms”[ot] OR «mechanical ventilation»[tiab] OR Oncology[ti] OR Paediatric[ti] OR «paediatric nursing»[ot] OR «Paediatric palliative care»[tiab] OR Pediatric\*[ot] OR «pediatric end of life»[tiab] OR “pediatric hematology/oncology”[ot] OR «pediatric intensive care»[ot] OR «pediatric oncology»[ti] OR «pediatric palliative care»[tw] OR «progressive lung»[tiab] OR «Pulmonary arterial hypertension»[tw] OR «Pulmonary disease»[ot] OR Pulmonologist\*[ot] OR «renal failure»[ti] OR Respiratory[ti] OR «serious illness»[ti] OR «seriously ill»[ti] OR «transitional care»[tw] OR “Transitions in Care”[ot] OR «transition of care»[tiab] OR transplant[ti] OR transplantation[ot])) OR («advanced lung»[tiab] OR advanced respiratory[ot] OR «chronic lung»[tw] OR chronic respiratory[ti] OR «End-stage kidney disease»[tw] OR «End-stage pulmonary disease»[ot] OR «end-stage renal disease»[ti] OR pulmonary re-transplantation[ot] OR pulmonologist\*[tw] OR «Respiratory conditions»[tiab] OR respiratory disease\*[ti])) OR (“life limiting”[tw] AND respiratory[tw])))) OR (((((((«Checklist»[Majr] OR «Forced Expiratory Volume»[Mesh] OR «Respiratory Function Tests»[Mesh] OR checklist[tiab] OR “FEV1”[tw] OR “FEV(1)”[ot] OR Leicester Cough Questionnaire\*[tiab] OR LifeCourse[tiab] OR “London Chest Activities”[tiab] OR «Lung Clearance Index»[tw] OR «lung allocation score»[All Fields] OR “Respiratory Distress Observation Scale”[tiab] OR «respiratory symptom diary»[tiab] OR “Respiratory Symptom Questionnaire”[tw] OR “Saint George’s Respiratory Questionnaire”[tiab] OR “St George’s Respiratory Questionnaire”[tiab] OR SGRQ[tiab] OR “Sino-Nasal Outcome Test”[tw] OR “SN-5”[tw] OR SNOT-14[tw] OR SNOT-22[tw])) AND («Hospice Care»[Mesh] OR «Hospice and Palliative Care Nursing»[Mesh] OR «Hospices»[Mesh] OR «Life Support Care»[Mesh:NoExp] OR «Palliative Care»[Mesh] OR «Palliative Medicine»[Mesh] OR «Terminal Care»[Mesh] OR «Terminally Ill»[Mesh] OR «Actively dying»[tw] OR «End of life»[All Fields] OR EOL[tiab] OR “goals of care”[tw] OR hospice\*[tiab] OR hospice\*[ot] OR “imminently dying”[tw] OR “life support”[tw] OR «Last year of life»[tiab] OR Palliative[tw] OR Palliative[ot] OR Palliative care[ot] OR Pediatric end-of-life care[ot] OR «place of death»[tw] OR “preferred place of care and death”[ot] OR «site of death»[tw] OR “symptom assessment”[tiab] OR “Symptom burden”[tw] OR “Symptom control”[ot] OR “symptom distress”[tw] OR “symptom management”[tw] OR «terminal care»[tw] OR «terminal illness»[tw])) AND (((«Acquired Immunodeficiency Syndrome»[Majr] OR «Anemia, Sickle Cell»[Majr:NoExp] OR «Catastrophic Illness»[Mesh] OR «COPD, Severe Early-Onset» [Supplementary Concept] OR “cystic fibrosis”[All Fields] OR «Dyspnea»[Majr] OR «Heart Defects, Congenital»[Majr] OR «HIV Infections»[Majr] OR «Hypertension, Pulmonary»[Majr] OR «Intensive Care Units, Pediatric»[Majr] OR «Organ Transplantation»[Majr] OR «Parents/psychology»[Majr] OR «Pediatrics»[Majr:NoExp] OR «Pulmonary Disease, Chronic Obstructive»[Majr] OR «Pulmonary Fibrosis»[Majr] OR «Pulmonary Medicine»[Mesh] OR «Renal Insufficiency, Chronic»[Majr] OR «Respiratory Therapy»[Majr] OR «Transition to Adult Care»[MAJR] OR «advanced cancer» [ti] OR «advanced cancer»[ot] OR «advanced disease»[tiab] OR «advanced heart»[ot] OR «advanced illness»[tiab] OR «advanced liver»[tiab] OR «advanced lung»[tiab] OR advanced stage\*[ti] OR Breathlessness[tw] OR «Breathlessness service»[ot] OR «Chronic disease»[tw] OR «chronic lung»[tw] OR «Chronic obstructive pulmonary disease»[ot] OR «Chronic obstructive pulmonary disease»[ti] OR COPD[ti] OR «End-stage renal disease»[tw] OR HIV[ot] OR «idiopathic pulmonary fibrosis»[ot] OR Incurable[tiab] OR «lung disease»[ot] OR lung neoplasms[ot] OR «mechanical ventilation»[tw] OR Oncology[ti] OR Paediatric[ti] OR «paediatric nursing»[ot] OR «Paediatric palliative care»[tiab] OR Pediatric\*[ot] OR «pediatric end of life»[tiab] OR pediatric hematology/oncology[ot] OR «pediatric intensive care»[ot] OR «pediatric oncology»[tw] OR «pediatric palliative care»[tw] OR «progressive lung»[tiab] OR «Pulmonary arterial hypertension»[tw] OR «Pulmonary disease»[ot] OR Pulmonologist\*[ot] OR «renal failure»[tw] OR Respiratory[ti] OR «serious illness»[ti] OR «seriously ill»[ti] OR «transition care»[ot] OR «transitional care»[tw] OR «transition-to-care»[tw] OR “Transitions in Care”[ot] OR «transition of care»[tiab] OR transplant[ti] OR transplantation[ot] OR «advanced lung»[tiab] OR advanced respiratory[ot] OR «chronic lung»[tw] OR chronic respiratory[ti] OR «End-stage kidney disease»[tw] OR «End-stage pulmonary disease»[ot] OR «end-stage renal disease»[ti] OR «Pulmonary rehabilitation»[ot] OR pulmonary re-transplantation[ot] OR pulmonologist\*[tw] OR «Respiratory conditions»[tw] OR respiratory disease\*[tw]) OR (“life limiting”[tw] AND respiratory[tw])))) AND English[lang])) NOT («Animals»[Mesh:NoExp] OR «Animal Diseases»[Mesh] OR «Animal Population Groups»[Mesh] OR «Carnivora»[Mesh] OR «Disease Models, Animal»[Mesh] OR «Plasmids»[Mesh] OR «Rodentia»[Mesh] OR “animal model”[tw] OR “animal models”[tw] OR ferrets[tw] OR mice[tw] OR “mice model”[tw] OR “mice models”[tw] OR mouse[tw] OR murine[tw] OR plasmids[tw] OR rat[tw] OR rats[tw])) NOT (“non cystic fibrosis” [All Fields] OR “noncystic fibrosis” [All Fields] OR «Cells, Cultured»[Mesh] OR «Depression, Chemical»[Mesh] OR «Swine»[Mesh] OR animal\*[ti] OR animal model\*[tiab] OR mice[ti] OR mouse[ti] OR pigs[ti] OR rat[ti] OR rats[ti] OR “Tertiary alcohols”[ot])

3. Блок-схема обнаруженных и проанализированных исследований для разработки рекомендаций на основании предпочтительных для систематических обзоров и мета-анализов сообщений о результатах исследований [1]



4. Блок-схема инструментов оценки потребностей в паллиативной помощи, определенных рабочей группой 3 на основании предпочтительных для систематических обзоров и мета-анализов сообщений о результатах исследований [1]



## 5. Стратегия анализа рабочей группы по скринингу и оценке

Целью рабочей группы по скринингу и оценке была разработка рекомендаций по проведению скрининга и клинической оценки членами команд помощи пациентам с МВ и членам их семей для выявления потребностей в паллиативной помощи на протяжении всего периода болезни ежегодно и по факту серьезных событий, требующих повторного скрининга. После скрининга по общим вопросам (например, выявление физических или психологических симптомов, душевного неблагополучия и бремени лица, осуществляющего уход) проводится клиническая оценка с целью составления индивидуального плана паллиативной помощи для ведения больных командой помощи при МВ или другими специалистами. Рабочая группа в числе прочего анализировала общие многомерные показатели, оценивающие многогранные аспекты состояния здоровья (основные), с дополнительным использованием однодоменных показателей (модуль), чтобы обеспечить углубленное исследование конкретных областей, обозначенных как проблемные для людей с МВ.

Оценка выполнялась членами рабочей группы на основании консенсуса. Ниже приведено краткое описание процесса:

□ Источники показателей, полученных для оценки: все 152 показателя, определенные Aslakson et al [2], были рассмотрены на возможность включения. Мы определили еще 18 инструментов из других источников (рекомендованных комитетом или по результатам обзора данных). Была использована следующая схема отбора: 1) общие показатели состояния здоровья взрослых, 2) общие показатели состояния здоровья детей, 3) показатели, специфичные для взрослых с МВ, 4) показатели, специфичные для детей с МВ, 5) показатели, неспецифичные для МВ и не являющиеся общими для взрослых, 6) показатели, неспецифичные для МВ и не являющиеся общими для детей (данные представлены в Дополнительном приложении, таблица 1, раздел 3.1).

□ Критерии оценки показателей: все показатели были рассмотрены на предмет соответствия первичным критериям включения не менее чем двумя членами рабочей группы.

Показатели, отвечавшие первичным критериям, были дополнительно проанализированы и затем ранжированы не менее чем тремя членами рабочей группы (данные представлены ниже).

• *Первичные критерии включения:*

1) валидированные показатели; 2) показатели самостоятельной оценки; 3) соответствие специфическим клиническим потребностям при МВ (например, частые симптомы и проблемы); 4) актуальность для всех стадий тяжести заболевания при МВ, включая конец жизни; 5) соответствие уровню развития детей, подростков или взрослых и 6) краткость и простота для клинического использования.

*Критерии исключения:* 1) не валидированные показатели; 2) структурированные интервью (кроме бесед с детьми); 3) отсутствие связи с МВ (например, специфичные для медицинских состояний, не связанных с МВ), и 4) клинически обременительные.

• *Вторичные критерии включения:* показатели, отвечавшие первичным критериям, были проанализированы более тщательно с целью определения тех, которые подходят для ранжирования и окончательного отбора: 1) специфичные для МВ; 2) не специфичные для МВ показатели, ранее применявшиеся к пациентам с МВ; 3) не специфичные для МВ показатели, ранее применявшиеся для пациентов, не болеющих МВ и получающих паллиативную помощь; 4) указывают на клинически актуальные области для вмешательства команд помощи; 5) оценивают духовность и религиозность с учетом межкультурных различий (показатели духовности); и 6) подходят для лиц, осуществляющих уход за людьми с МВ всех возрастов (показатели для лиц, осуществляющих уход).

□ Затем подходящие меры были ранжированы по шкале от 1 до 5, и те, которые получили высшую оценку «1» (данные представлены в основной статье, таблица 4), были одобрены для окончательного выбора всеми членами рабочей группы. По результатам были выявлены несколько доступных показателей, относящихся к конкретным клиническим потребностям при МВ, в отношении нескольких общих и частных областей: структура и процесс, этические и правовые нормы, культура и опыт пациентов.

## Список литературы для дополнительного приложения

1. Moher D, Liberati A, Tetzlaff J, Altman DG, Group P. Preferred reporting items for systematic reviews and meta-analyses: the PRISMA statement. In:2010.
2. Aslakson R, Dy SM, Wilson RF, et al. AHRQ Comparative Effectiveness Technical Briefs. Assessment Tools for Palliative Care. 2017.

## Список литературы

1. Cystic Fibrosis Foundation: Cystic Fibrosis Foundation Patient Registry 2018 Annual Data Report. Bethesda, MD, 2019.
2. Marmor M, Jonas A, Mirza A, et al.: Opportunities to improve utilization of palliative care among adults with cystic fibrosis: A systematic review. *J Pain Symptom Manage* 2019;58:1100–1112 e1101.
3. Trandel ET, Pilewski JM, Dellon EP, et al.: Prevalence of unmet palliative care needs in adults with cystic fibrosis. *J Cyst Fibros* 2020;19:394–401.
4. Morrison RS, Meier DE: Palliative care. *N Engl J Med* 2004;350:2582–2590.
5. Quill TE, Abernethy AP: Generalist plus specialist palliative care—Creating a more sustainable model. *N Engl J Med* 2013;368:1173–1175.
6. Lanken PN, Terry PB, Delisser HM, et al.: An official American Thoracic Society clinical policy statement: Palliative care for patients with respiratory diseases and critical illnesses. *Am J Respir Crit Care Med* 2008;177:912–927.
7. Sawicki GS, Dill EJ, Asher D, et al.: Advance care planning in adults with cystic fibrosis. *J Palliat Med* 2008;11: 1135–1141.
8. Dellon EP, Basile M, Hobler MR, et al.: Primary palliative care skills in CF: Perspectives of adults with CF, caregivers, and CF care team members. *Pediatr Pulmonol* 2018;53:410–411.
9. Chen E, Killeen KM, Peterson SJ, et al.: Evaluation of pain, dyspnea, and goals of care among adults with cystic fibrosis: A Comprehensive Palliative Care Survey. *Am J Hosp Palliat Care* 2017;34:347–352.
10. Trandel ET, Kavalieratos D, Basile M, et al.: Palliative care skills in CF: Perspectives of adults with CF, caregivers, and CF care team members. *Pediatr Pulmonol* 2020;55:2017–2024.
11. Dellon EP, Goggin J, Chen E, et al.: Defining palliative care in cystic fibrosis: A Delphi study. *J Cyst Fibros* 2018; 17:416–421.
12. Smith TJ, Temin S, Alesi ER, et al.: American Society of Clinical Oncology provisional clinical opinion: The integration of palliative care into standard oncology care. *J Clin Oncol* 2012;30:880–887.
13. Ferrell BR, Temel JS, Temin S, et al.: Integration of palliative care into standard oncology care: American Society of Clinical Oncology Clinical Practice Guideline Update. *J Clin Oncol* 2017;35:96–112.
14. Ferrell BR, Twaddle ML, Melnick A, Meier DE: National Consensus Project Clinical Practice Guidelines for Quality Palliative Care Guidelines, 4th Edition. *J Palliat Med* 2018; 21:1684–1689.
15. Aslakson R, Dy SM, Wilson RF, et al.: AHRQ Comparative Effectiveness Technical Briefs. Assessment Tools for Palliative Care. Rockville, MD: Agency for Healthcare Research and Quality, 2017.
16. Harris PA, Taylor R, Thielke R, et al.: Research electronic data capture (REDCap)—A metadata-driven methodology and workflow process for providing translational research informatics support. *J Biomed Inf* 2009; 42:377–381.
17. Kavalieratos D, Gelfman LP, Tycon LE, et al.: Palliative care in heart failure: Rationale, evidence, and future priorities. *J Am Coll Cardiol* 2017;70:1919–1930.
18. Kavalieratos D, Corbelli J, Zhang D, et al.: Association between palliative care and patient and caregiver outcomes: A systematic review and meta-analysis. *JAMA* 2016;316: 2104–2114.
19. Dhingra L, Walker P, Berdella M, et al.: 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;19:262–270.
20. Friedman D, Linnemann RW, Altstein LL, et al.: Effects of a primary palliative care intervention on quality of life and mental health in cystic fibrosis. *Pediatr Pulmonol* 2019;54: 984–992.
21. Friedman D, Linnemann RW, Altstein LL, et al.:

- The CFCARES primary palliative care model: A CF-specific structured assessment of symptoms, distress, and coping. *J Cyst Fibros* 2018;17:71–77.
22. Linnemann RW, O'Malley PJ, Friedman D, et al.: Development and evaluation of a palliative care curriculum for cystic fibrosis healthcare providers. *J Cyst Fibros* 2016;15:90–95.
23. Goggin J, Cohen RI: CF healthcare workers feel unprepared in providing suitable end of life care and desire more education: Results of a nationwide survey. *J Cyst Fibros* 2016;15:85–89.
24. Gelfman LP, Kavalieratos D, Teuteberg WG, et al.: Primary palliative care for heart failure: What is it? How do we implement it? *Heart Fail Rev* 2017;22:611–620.
25. Grimley ME, Dellon EP, Yorke D: Health care providers need education and support to provide palliative care to children with CF. *Pediatr Pulmonol* 2013;48:425–426.
26. Yankaskas JR, Marshall BC, Sufian B, et al.: Cystic fibrosis adult care: Consensus conference report. *Chest* 2004;125 (1 Suppl):1s–39s.
27. Harrington SE, Rogers E, Davis M: Palliative care and chronic obstructive pulmonary disease: Where the lines meet. *Curr Opin Pulmon Med* 2017;23:154–160.
28. Dellon EP, Shores MD, Nelson KI, et al.: Caregiver perspectives on discussions about the use of intensive treatments in cystic fibrosis. *J Pain Symptom Manage* 2010;40: 821–828.
29. Dellon EP, Chen E, Goggin J, et al.: Advance care planning in cystic fibrosis: Current practices, challenges, and opportunities. *J Cyst Fibros* 2016;15:96–101.
30. Chen E, Homa K, Goggin J, et al.: End-of-life practice patterns at U.S. adult cystic fibrosis care centers: A national retrospective chart review. *J Cyst Fibros* 2017 [Epub ahead of print]; DOI: 10.1016/j.jcf.2017.08.010
31. Hobler MR, Engelberg RA, Curtis JR, et al.: Exploring opportunities for primary outpatient palliative care for adults with cystic fibrosis: A Mixed-Methods Study of Patients' Needs. *J Palliat Med* 2018;21:513–521.
32. Karlekar M, Doherty KE, Guyer D, Slovis B: Integration of palliative care into the routine care of cystic fibrosis patients. *Palliat Med* 2015;29:282–283.
33. Jabbarian LJ, Zwakman M, van der Heide A, et al.: Advance care planning for patients with chronic respiratory diseases: A systematic review of preferences and practices. *Thorax* 2018;73:222–230.
34. Kazmerski TM, Weiner DJ, Matisko J, et al.: Advance care planning in adolescents with cystic fibrosis: A quality improvement project. *Pediatr Pulmonol* 2016;51:1304–1310.
35. Wentlandt K, Weiss A, O'Connor E, Kaya E: Palliative and end of life care in solid organ transplantation. *Am J Transplant* 2017;17:3008–3019.
36. Rosenberger EM, Dew MA, DiMartini AF, et al.: Psychosocial issues facing lung transplant candidates, recipients and family caregivers. *Thorac Surg Clin* 2012;22:517–529.
37. Collins FS: Realizing the dream of molecularly targeted therapies for cystic fibrosis. *N Engl J Med* 2019;381:1863– 1865.
38. Back AL, Arnold RM, Quill TE: Hope for the best, and prepare for the worst. *Ann Intern Med* 2003;138:439–443.
39. Faro A, Tallarico E: 2020. Personal communication.
40. Dellon EP, Shores MD, Nelson KI, et al.: Family caregiver perspectives on symptoms and treatments for patients dying from complications of cystic fibrosis. *J Pain Symptom Manage* 2010;40:829–837.
41. Kumar P, Wright AA, Hatfield LA, et al.: Family perspectives on hospice care experiences of patients with cancer. *J Clin Oncol* 2017;35:432.
42. Taylor DH, Jr, Ostermann J, Van Houtven CH, et al.: What length of hospice use maximizes reduction in medical expenditures near death in the US Medicare program? *Soc Sci Med* 2007;65:1466–1478.
43. Aldridge Carlson MD, Barry CL, Cherlin EJ, et al.: Hospices' enrollment policies may contribute to underuse of hospice care in the United States. *Health Affairs* 2012;31: 2690–2698.
44. Colman RE, Curtis JR, Nelson JE, et al.: Barriers to optimal palliative care of lung transplant candidates. *Chest* 2013; 143:736–743.
45. McGuffie K, Sellers DE, Sawicki GS, Robinson WM: Selfreported involvement of family members in the care of adults with CF. *J Cyst Fibros* 2008;7:95–101.
46. Ernst MM, Johnson MC, Stark LJ: Developmental and psychosocial issues in cystic fibrosis. *Pediatr Clin*

N Am 2011;58:865–885, x.

47. Quittner AL, Goldbeck L, Abbott J, et al.: 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; 69:1090–1097.
48. Glajchen M, Kornblith A, Homel P, et al.: Development of a brief assessment scale for caregivers of the medically ill. *J Pain Symptom Manage* 2005;29:245–254.
49. Kamal AH, Wolf SP, Troy J, et al.: Policy changes key to promoting sustainability and growth of The Specialty Palliative Care Workforce. *Health Aff (Millwood)* 2019;38: 910–918.
50. Wentlandt K, Dall'Osto A, Freeman N, et al.: The Transplant Palliative Care Clinic: An early palliative care model for patients in a transplant program. *Clin Transplant* 2016; 30:1591–1596.
51. Smyth AR, Bell SC, Bojcin S, et al.: European Cystic Fibrosis Society Standards of Care: Best Practice guidelines. *J Cyst Fibros* 2014;13 Suppl 1:S23–S42.
52. Colman R, Singer LG, Barua R, Downar J: Characteristics, interventions, and outcomes of lung transplant recipients co-managed with palliative care. *J Palliat Med* 2015;18: 266–269.
53. Dellon EP, Shores MD, Nelson KI, et al.: Caregivers' perspectives on decision making about lung transplantation in cystic fibrosis. *Progr Transpl* 2009;19:318–325.
54. Bourke SJ, Mackley R, Booth Z, et al.: A prospective cohort study of integrated palliative care of cystic fibrosis (CF). *Thorax* 2015;70:A193.
55. Kavalieratos D, Moreines LT, Hoydich ZP, et al.: Embedded specialty palliative care is feasible, acceptable, and perceived to be effective in cystic fibrosis: Results of a Pilot Randomized Clinical Trial. *J Pain Symptom Manage* 2019; 57:396.
56. Gandesbery B, Dobbie K, Gorodeski EZ: Outpatient Palliative Cardiology Service embedded within a heart failure clinic: Experiences with an emerging model of care. *Am J Hosp Palliat Care* 2018;35:635–639.
57. Ferrell BR, Temel JS, Temin S, Smith TJ: Integration of palliative care into Standard Oncology Care: ASCO Clinical Practice Guideline Update Summary. *J Oncol Pract* 2017;13:119–121.
58. Estrada-Veras J, Groninger H: Palliative care for patients with cystic fibrosis #265. *J Palliat Med* 2013;16:446–447.
59. Bourke S, Anderson A, Doe SJ, et al.: Palliative care as part of the cystic fibrosis team. *Pediatr Pulmonol* 2014;49:428.
60. Collins ES, Witt J, Bausewein C, et al.: 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;50:842–853.e819.
61. Quittner AL, Sawicki GS, McMullen A, et al.: Psychometric evaluation of the Cystic Fibrosis Questionnaire-Revised in a national sample. *Qual Life Res* 2012;21: 1267–1278.
62. Quittner AL, Schechter MS, Rasouliyan L, et al.: Impact of socioeconomic status, race, and ethnicity on quality of life in patients with cystic fibrosis in the United States. *Chest* 2010;137:642–650.
63. Sole A, Perez I, Vazquez I, et al.: Patient-reported symptoms and functioning as indicators of mortality in advanced cystic fibrosis: A new tool for referral and selection for lung transplantation. *J Heart Lung Transplant* 2016;35: 789–794.
64. Kroenke K, Spitzer RL, Williams JB: The PHQ-9: Validity of a brief depression severity measure. *J Gen Intern Med* 2001;16:606–613.
65. Spitzer RL, Kroenke K, Williams JB, Lowe B: A brief measure for assessing generalized anxiety disorder: the GAD-7. *Arch Intern Med* 2006;166:1092–1097.
66. Quittner AL, Abbott J, Georgiopoulos AM, et al.: International Committee on Mental Health in Cystic Fibrosis: Cystic Fibrosis Foundation and European Cystic Fibrosis Society consensus statements for screening and treating depression and anxiety. *Thorax* 2016;71:26–34.
67. Sharma RK, Astrow AB, Texeira K, Sulmasy DP: The Spiritual Needs Assessment for Patients (SNAP): development and validation of a comprehensive instrument to assess unmet spiritual needs. *J Pain Symptom Manage* 2012;44:44–51.
68. Dellon EP, Helms SW, Hailey CE, et al.: Exploring knowledge and perceptions of palliative care to inform integration of palliative care education into cystic fibrosis care. *Pediatr Pulmonol* 2018;53:1218–1224.
69. Dellon EP, Basile M, Hobler MR, et al.: Palliative

- care needs of individuals with cystic fibrosis: Perspectives of multiple stakeholders. *J Palliat Med* 2020;23: 957–963.
70. Quittner AL, Buu A, Messer MA, et al.: Development and validation of The Cystic Fibrosis Questionnaire in the United States: a health-related quality-of-life measure for cystic fibrosis. *Chest* 2005;128:2347–2354.
71. Alpern AN, Brumback LC, Ratjen F, et al.: Initial evaluation of the Parent Cystic Fibrosis Questionnaire—Revised (CFQ-R) in infants and young children. *J Cyst Fibros* 2015; 14:403–411.
72. Brumback LC, Baines A, Ratjen F, et al.: Pulmonary exacerbations and parent-reported outcomes in children <6 years with cystic fibrosis. *Pediatr Pulmonol* 2015;50: 236–243.
73. Wojtaszczyk A, Glajchen M, Portenoy RK, et al.: Trajectories of caregiver burden in families of adult cystic fibrosis patients. *Palliat Support Care* 2018;16:732–740.
74. Balzano J, Fresenius A, Walker P, et al.: Web-based symptom screening in cystic fibrosis patients: A feasibility study. *J Cyst Fibros* 2016;15:102–108.
75. Tsai WI, Kuo SC, Wen FH, et al.: Prolonged grief disorder and depression are distinct for caregivers across their first bereavement year. *Psychooncology* 2018;27:1027–1034.

Адрес для корреспонденции:

*Dio Kavalieratos, PhD*  
*Division of Palliative Medicine*  
*Department of Family and*  
*Preventive Medicine*  
*Emory University*  
*1821 Clifton Road NE*  
*Atlanta, GA 30329*  
*USA*  
*E-mail: d.kavalieratos@emory.edu*



Издано благотворительным  
фондом «Острова»

ISBN 978-5-6042518-5-0



9 785604 251850