

<https://doi.org/10.21320/1818-474X-2025-3-189-203>

Респираторная терапия в домашних условиях — организационные вопросы и подход к лечению пациентов с хронической дыхательной недостаточностью: обзор литературы

С.А. Перепелица ^{1,*}, А.И. Арзютова ²

¹ ФГАОУ ВО «Балтийский федеральный университет имени Иммануила Канта», Калининград, Россия

² БАНО «Хоспис Дом Фрупполо», Калининград, Россия

Реферат

ВВЕДЕНИЕ: Стремительное развитие медицинских технологий, изменение подхода к лечению пациентов, имеющих врожденные генетические или приобретенные заболевания, при которых сформируется или прогрессирует дыхательная недостаточность, привели к появлению новой проблемы — проведению в домашних условиях респираторной терапии (РТ). **ЦЕЛЬ ИССЛЕДОВАНИЯ:** Представить мировой и отечественный опыт организации и проведения РТ в домашних условиях у пациентов с хронической дыхательной недостаточностью. **МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ:** Проведен анализ отечественной и зарубежной литературы за 2006–2024 гг. Источниками информации явились международная база данных PubMed и российская научная электронная библиотека eLibrary.ru. Для поиска в российской библиотеке использовались ключевые слова: дыхательная недостаточность, домашняя вентиляция легких, паллиативный пациент, бронхолегочная дисплазия, хроническая обструктивная болезнь легких, обструктивное сонное апноэ, торакально-рестриктивные заболевания, миастения гравис, боковой амиотрофический склероз, деформация грудной клетки, респираторный центр, паллиативная помощь, рабочая программа дисциплины «Анестезиология-реаниматология». Для международной базы данных использовали ключевые слова: respiratory failure, home ventilation, palliative patient, bronchopulmonary dysplasia, chronic obstructive pulmonary disease, obstructive sleep apnoea, thoracic restrictive diseases, myasthenia gravis, amyotrophic lateral sclerosis, chest wall deformity, respiratory centre. Для анализа научной информации использовали 73 статьи, наиболее полно отражающие суть изучаемой проблемы. **РЕЗУЛЬТАТЫ И ОБСУЖДЕНИЕ:** В статье представлен перечень заболеваний, при которых формируется хроническая дыхательная недостаточность и возникает необходимость

Respiratory therapy at home — organizational issues and approach to the treatment of patients with chronic respiratory failure: a review

S.A. Perepelitsa ^{1,*}, A.I. Arzyutova ²

¹ Immanuel Kant Baltic Federal University, Kaliningrad, Russia

² Charitable autonomous nonprofit organization "Hospice Fruppolo's House", Russia

Abstract

INTRODUCTION: Rapid development of medical technologies, changes in the approach to the treatment of patients with congenital genetic or acquired diseases in which respiratory failure develops or progresses have led to the emergence of a new problem — respiratory therapy (RT) at home. **STUDY OBJECTIVE:** To present the world and domestic experience in organizing and conducting respiratory therapy at home in patients with chronic respiratory failure. **MATERIALS AND METHODS:** An analysis of domestic and foreign literature for the period from 2006 to 2024 was conducted. The sources of information were the international PubMed database and the Russian scientific electronic library eLIBRARY.RU. The following keywords were used for searching the Russian library: home ventilation, palliative patient, chronic obstructive pulmonary disease, thoracic restrictive diseases, myasthenia gravis and amyotrophic lateral sclerosis. The following keywords were used for the international database: home ventilation, palliative patient, chronic obstructive pulmonary disease, thoracic restrictive diseases, myasthenia gravis and amyotrophic lateral sclerosis. 73 articles that most fully reflect the essence of the problem under study were used to analyse scientific information. **RESULTS AND DISCUSSION:** The article covers the modern concept of organizing home respiratory therapy in various countries of Europe and the Russian Federation. The main tasks that should be solved when conducting this type of treatment are formulated. The issues of education and training of specialists who should participate in the organization and conduct of RT are discussed. Positive experience and unresolved issues related to the treatment of this contingent of patients are noted. **CONCLUSIONS:** Respiratory therapy at home is becoming an extreme necessity for a certain contingent of patients. To effectively resolve the issue of respiratory therapy, it is necessary to optimize medical education aimed at training specialists of various profiles

в проведении РТ в домашних условиях. Освящена современная концепция ее организации в различных странах Европы и Российской Федерации. Сформулированы основные задачи, которые должны решаться при проведении этого вида лечения. Обсуждены вопросы обучения и подготовки специалистов, которые должны принимать участие в организации и проведении РТ. Отмечен положительный опыт и нерешенные вопросы, связанные с лечением этого контингента пациентов. **Выводы:** РТ в домашних условиях становится крайней необходимостью для определенного контингента пациентов. Возраст нуждающихся находится в широком диапазоне: от детей раннего возраста до пожилых пациентов. Для эффективного решения вопроса о проведении РТ необходима оптимизация медицинского образования, направленная на обучение специалистов различного профиля с целью организации специализированной медицинской помощи пациентам с хронической дыхательной недостаточностью.

КЛЮЧЕВЫЕ СЛОВА: дыхательная недостаточность, гиперкапния, неинвазивная вентиляция легких, оксигенотерапия, паллиативная помощь

* *Для корреспонденции:* Перепелица Светлана Александровна — д-р мед. наук, доцент, заведующий кафедрой хирургических дисциплин ОНК «Институт медицины и наук о жизни» ФГАОУ ВО «Балтийский федеральный университет им. И. Канта», Калининград, Россия; e-mail: sveta_perepeliza@mail.ru

☑ *Для цитирования:* Перепелица С.А., Арзютова А.И. респираторная терапия в домашних условиях — организационные вопросы и подход к лечению пациентов с хронической дыхательной недостаточностью: обзор литературы. Вестник интенсивной терапии им. А.И. Салтанова. 2025; 3:189–203. <https://doi.org/10.21320/1818-474X-2025-3-189-203>

📧 *Поступила:* 09.02.2025.

📄 *Принята к печати:* 16.05.2025.

in order to organize specialized medical care for patients with chronic respiratory failure.

KEYWORDS: respiratory insufficiency, hypercapnia, noninvasive ventilation, oxygen inhalation therapy, palliative care

* *For correspondence:* Svetlana A. Perepelitsa — Dr. Med. Sci., Associate Professor, head of the Department of Surgical Disciplines of the Public Scientific Center "Institute of Medicine and Life Sciences" Immanuel Kant Baltic Federal University, Kaliningrad, Russia; sveta_perepeliza@mail.ru

☑ *For citation:* Perepelitsa S.A., Arzyutova A.I. Respiratory therapy at home — organizational issues and approach to the treatment of patients with chronic respiratory failure: a review. Annals of Critical Care. 2025; 3:189–203. <https://doi.org/10.21320/1818-474X-2025-3-189-203>

📧 *Received:* 09.02.2025.

📄 *Accepted:* 16.05.2025.

DOI: 10.21320/1818-474X-2025-3-189-203

Введение

Стремительное развитие медицинских технологий, изменение подхода к лечению пациентов, имеющих врожденные генетические или приобретенные заболевания, при которых формируется или прогрессирует дыхательная недостаточность, привели к появлению новой проблемы — организации и проведению длительного времени или пожизненно в домашних условиях

респираторной терапии (РТ). В последние годы количество этих пациентов прогрессивно увеличивается, а организация этого вида лечения широко обсуждается мировым научным сообществом [1–4].

В начале XXI в. в Европе распространенность пациентов, находящихся на домашней вентиляции легких, составляла 6,6 на 100 000 жителей, но в последние годы их количество многократно увеличилось [1]. В двух кантонах Швейцарии с 2000 до 2018 г. количество паци-

ентов увеличилось в 3,1 раза, в целом по стране нуждаются в проведении этого вида лечения 37,9 пациентов на 100 000 населения [5]. По данным Шведского регистра Swedevox, с 2000 г. количество пациентов, которым проводится неинвазивная искусственная вентиляция легких (НИВЛ) в домашних условиях, увеличилось в 2,5 раза и составляет 38 случаев на 100 000 населения [6]. Норвежский национальный регистр по долгосрочной вентиляции легких представил данные, что нуждаемость в РТ в стране составляет 47 на 100 000 жителей [7, 8], а в Финляндии — 39,5 на 100 000 населения. В Португалии с 1996 по 2001 г. количество пациентов, нуждающихся в проведении домашней вентиляции легких, увеличилось с 2,7 до 9,3 на 100 000 населения [9]. В Германии также отмечается экспоненциальный рост таких пациентов. По данным Федерального статистического управления Германии, в 2006 г. в этом виде помощи нуждалось 24 845 пациентов, к 2016 г. их количество увеличилось в 3,5 раза и составило 86 117 человек. Этот рост обусловлен преимущественно увеличением количества пациентов, которые находились на искусственной вентиляции легких в отделениях интенсивной терапии, и попытки отлучения от респиратора были нерезультативные [10].

В Российской Федерации основная доктрина лечения пациентов с хронической дыхательной недостаточностью (ХДН) заключается в длительном или пожизненном замещении дыхательной функции организма с помощью различных видов РТ. На законодательном уровне специализированная медицинская помощь включает в себя комплекс обязательных медицинских мероприятий, изложенных в приказе Министерства здравоохранения и Министерства труда и социальной защиты Российской Федерации № 345н/372н от 31 мая 2019 г. «Об утверждении Положения об организации оказания паллиативной медицинской помощи, включая порядок взаимодействия медицинских организаций, социального обслуживания и общественных объединений, иных некоммерческих организаций, осуществляющих свою деятельность в сфере охраны здоровья» (далее — Приказ № 345н/372н) [11].

Цель исследования

Представить мировой и отечественный опыт организации и проведения РТ в домашних условиях у пациентов с ХДН, позволяющий улучшить качество квалифицированной медицинской помощи.

Материалы и методы

Проведен анализ отечественной и зарубежной литературы за 2006–2024 г. Источниками информации явились международная база данных PubMed, рос-

сийская научная электронная библиотека elibrary.ru, base.garant.ru, портал федеральных государственных образовательных стандартов высшего образования, сайты Российской медицинской академии непрерывного профессионального образования, Ростовского государственного медицинского университета, Российского национального исследовательского медицинского университета имени Н.И. Пирогова, Национального медицинского исследовательского центра онкологии имени Н.Н. Петрова, Московского областного научно-исследовательского института им М.Ф. Владимирского, Дагестанского государственного медицинского университета. Для поиска в российской библиотеке использовались следующие ключевые слова: дыхательная недостаточность, домашняя вентиляция легких, оксигенотерапия, неинвазивная вентиляция легких, искусственная вентиляция легких, паллиативный пациент, бронхолегочная дисплазия, хроническая обструктивная болезнь легких, обструктивное сонное апноэ, торакально-рестриктивные заболевания, миастения гравис, боковой амиотрофический склероз, деформация грудной клетки, респираторный центр, паллиативная помощь, рабочая программа дисциплины «Анестезиология-реаниматология». Для международной базы данных использовали ключевые слова: respiratory failure, home ventilation, oxygen therapy, non-invasive ventilation, artificial ventilation, palliative patient, bronchopulmonary dysplasia, chronic obstructive pulmonary disease, obstructive sleep apnoea, thoracic restrictive diseases, myasthenia gravis, amyotrophic lateral sclerosis, chest wall deformity, respiratory centre.

В каждой базе данных ключевые слова использовались последовательно. После получения списка научных публикаций проводилась выборка на основании критериев включения в обзор.

Для анализа научной информации использовали 73 источника, наиболее полно отражающих суть изучаемой проблемы и соответствующие цели исследования, из них 65 — полнотекстовые статьи, 2 — приказы Министерства здравоохранения Российской Федерации и 6 — рабочие программы по специальности «Анестезиология-реаниматология», 1 статья — 2006 г., 1 — 2011 г., 71 — 2017–2024 гг.

Критерии включения:

- обзорные статьи, систематические обзоры, обзорные исследования, клинические исследования, метаанализы, соответствующие теме исследования;
- имеется доступ к полнотекстовым источникам;
- период публикаций: 2006–2024 гг.

Критерии невключения:

- обзорные статьи, систематические обзоры, обзорные исследования, клинические исследования, метаанализы, не соответствующие теме исследования;

- публикации в формате описания клинических случаев, рукописи диссертаций и авторефератов, материалов конференций;

Критерии исключения:

- дублирующие друг друга исследования;
- отсутствие доступа к полнотекстовым источникам.

Во всех анализируемых источниках литературы изучались библиографические данные с целью получения дополнительной информации о статьях, не обнаруженных при стандартном поиске. Последний поисковый запрос проводился 03.02.2025 г. Результаты поисковой работы, согласно критериям Preferred Reporting Items for Systematic Reviews and Meta-Analyses (PRISMA), представлены на рисунке 1.

Результаты и обсуждение

Перечень заболеваний, при которых необходимо проведение респираторной терапии в домашних условиях

Перечень заболеваний и состояний, при которых человек нуждается в домашней РТ, достаточно большой и охватывает все возрастные группы от грудного возраста до пожилых людей. В детском возрасте причиной нарушения функции дыхания являются последствия глубокой недоношенности, перинатального повреждения структур центральной нервной системы, тяжелого течения врожденной пневмонии, респиратор-

ного дистресс-синдрома и бронхолегочная дисплазия [12–14], а также манифестация врожденных нейродегенеративных и нервно-мышечных заболеваний [2, 4], последствия перенесенных травм и острых заболеваний центральной нервной системы [15–17], врожденные и приобретенные деформации грудной клетки [5], осложнения операций и анестезии и др.

У пациентов старше 18 лет причинами появления и прогрессирования ХДН [18] и необходимости проведения РТ в домашних условиях являются:

- медленно прогрессирующие заболевания с поражением нервов (спинальная мышечная атрофия, синдром Гиенна—Барре) [19, 20];
- нейромышечные заболевания (миастения гравис) [16, 19, 21, 22];
- мышечные заболевания (мышечная дистрофия Дюшенна, миотоническая дистрофия, митохондриальные миопатии, болезнь Шарко—Мари—Тута) [2, 4, 23, 24];
- боковой амиотрофический склероз [25–27];
- врожденные и приобретенные деформации грудной клетки [5, 22];
- последствия перенесенных нарушений мозгового кровообращения [27];
- последствия перенесенных травм и заболеваний центральной нервной системы [5];
- последствия перенесенной гипоксии тяжелой степени и сердечно-легочной реанимации [27, 28];
- хроническая обструктивная болезнь легких [2,19];

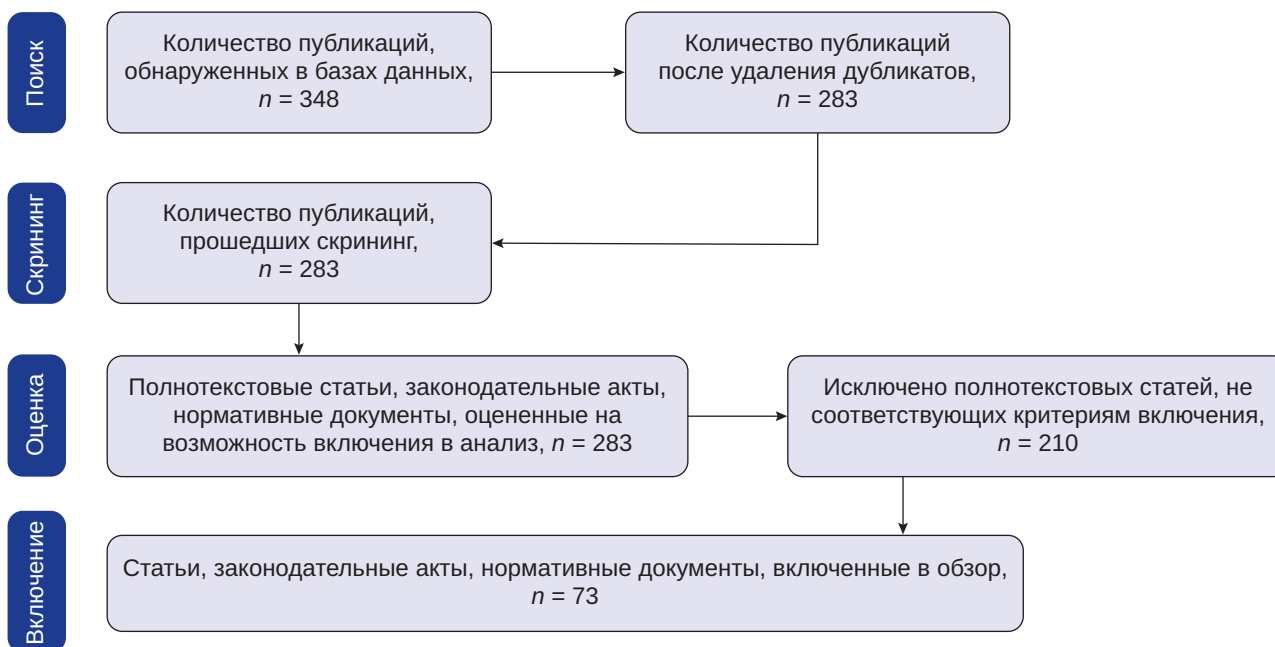


Рис. 1. Блок-схема PRISMA (рис. С.А. Перепелица)

Fig. 1. PRISMA flowchart (Credit: S.A. Perepelitsa)

- интерстициальные заболевания легких [19];
- обструктивное сонное апноэ [5, 29];
- ожирение [3, 5, 30];
- прогрессирующие онкологические заболевания [27];
- неудачные попытки отлучения от респиратора и хроническое критическое состояние [10, 30, 31].

В целом можно говорить о двух механизмах нарушения дыхания, приводящих к формированию ХДН, в зависимости от уровня повреждения (рис. 2).

Современная мировая концепция респираторной терапии в домашних условиях

Как правило, пациенты, нуждающиеся в проведении конкретного вида РТ, сначала находятся в палатах или отделениях реанимации и интенсивной терапии. Длительность их лечения варьирует в широких пределах, но чаще всего они долго находятся в отделении. После стабилизации состояния и подбора необходимого режима и параметров вентиляции возникает необходимость выписки пациентов домой, где и будет продолжаться это лечение.

В настоящее время в связи с увеличением количества пациентов с ХДН концепция начала лечения в условиях стационара во многих странах пересмотрена и смещена в сторону домашних условий, так как разработаны эффективные алгоритмы и программы перевода пациентов на длительную кислородную терапию или НИВЛ.

Основным условием эффективности являются своевременные показания к их проведению, тщательная подготовка оборудования, настройка и подбор оптимальных параметров. Кроме того, необходимы постановка терапевтической цели и задач лечения, информирование пациента и членов семьи, анализ мотивации и приверженности к новым условиям лечения [32].

В мире накоплен большой опыт проведения различных видов РТ в домашних условиях. Впервые в странах Европы искусственную вентиляцию легких начали проводить дома с 1960-х гг. после эпидемии полиомиелита, а для лечения ХДН — через 20 лет [32].

В связи с растущей необходимостью лечения пациентов в домашних условиях в 2018 г. Португальское пульмонологическое общество провело обсервационное исследование по проблеме организации и проведения домашней вентиляции легких [9]. Разработаны обязательные и рекомендательные критерии, на их основании проведена градация лечебных учреждений на три уровня по возможности оказания специализированной медицинской помощи:

- Базовое подразделение обслуживает в год более 10 новых пациентов, а общее количество находящихся на курации составляет от 40 до 100 человек. Все пациенты обеспечены пульсоксиметрами и спирометрами.
- Специализированное подразделение, обслуживающее в год более 20 новых пациентов, а общее количество составляет 100–200 человек.



Рис. 2. Механизмы нарушения дыхания, ведущие к хронической дыхательной недостаточности (рис. С.А. Перепелица)

Примечание: ГМ — головной мозг; СМ — спинной мозг.

Fig. 2. Mechanisms of respiratory failure leading to chronic respiratory failure (Credit: S.A. Perepelitsa)

Note: ГМ — brain; СМ — spinal cord.

Функциями учреждения являются обеспечение неотложной амбулаторной помощи; разработка лечебной стратегии при прогрессирующей дыхательной недостаточности; организация консультации по НИВЛ. Обязательный мониторинг пациента включает: частоту сердечных сокращений, частоту дыхания, артериальное давление, пульсоксиметрию, пиковую скорость кашля. В учреждении есть разработанные протоколы ухода за пациентами. Обеспечивается возможность проведения комплексной оценки функции легких, исследования качества сна. В штате учреждения есть один врач, медсестра и физиотерапевт. Часть сотрудников должны быть членами национальной ассамблеи домашней вентиляции легких или патологии сна, которых координирует Португальское общество пульмонологии.

- Высококвалифицированное многопрофильное отделение обслуживает в год более 30 новых пациентов, а общее количество превышает 200 человек. Кроме критериев, описанных в специализированном подразделении, это отделение имеет коечный фонд с возможностью полноценного респираторного мониторинга пациента. Перечень обязательного оборудования: аппаратура для оценки функции легких, полисомнограф, транскутанная капнография. Требования, предъявляемые к кадровому составу: 2 врача, 1 медсестра, 1 физиотерапевт или кардиопневмолог. В составе медицинской бригады должен быть один врач, имеющий квалификацию доктора наук. Сотрудники отделения не менее 80 % своего времени занимаются пациентами, находящимися на НИВЛ. Важным аспектом работы специализированного отделения является междисциплинарное взаимодействие со специалистами по неврологии, нейрофизиологии, кардиологии, паллиативной помощи [9].

В Германии выписку пациента из клиники планирует междисциплинарная команда под руководством Респираторного центра. При поступлении информации о пациенте решаются вопросы доставки домой необходимого оборудования, его настройки, организации сестринского и специализированного ухода, а затем осуществляется транспортировка пациента из лечебного учреждения. Респираторный центр берет на себя расходы на закупку расходных материалов и уход [30]. К лечению пациента, находящегося дома на РТ, привлекаются физиотерапевты, логопеды, эрготерапевты, но ответственность за пациента несет семейный врач, имеющий подготовку по респираторной медицине, опыт работы в области внебольничной вентиляции легких, который проводит посещения на дому с целью оценки эффективности проводимой терапии [31]. В случае необходимости семейный врач запрашивает консультацию специалистов Респираторного центра. Совместно обсуждаются

показатели мониторинга, решаются вопросы изменения режима и параметров вентиляции легких, в том числе отключение от аппарата [30]. Примерная схема междисциплинарного взаимодействия представлена на рисунке 3.

В Швейцарии домашняя вентиляция легких может назначаться и контролироваться пульмонологами, занимающимися частной практикой, без направления в экспертный центр [5].

В РФ согласно Приказу № 345н/372н организуются центры паллиативной помощи, планирующие и оказывающие специализированную помощь пациентам, нуждающимся в проведении домашней РТ. В документе подробно указаны правила организации деятельности Респираторного центра для взрослых, структура и штатная численность специалистов, функции, стандарт оснащения, порядок взаимодействия медицинских организаций и социального обслуживания, общественных и иных некоммерческих организаций, осуществляющих свою деятельность в сфере охраны здоровья граждан при оказании паллиативной медицинской помощи [11].

В Санкт-Петербурге [33], Челябинске [34], Москве [35] и других субъектах РФ [27] накоплен достаточный опыт ведения таких пациентов. Интересен опыт работы блока респираторной поддержки отделения паллиативной медицинской помощи взрослому населению ГБУЗ «Городская клиническая больница № 5» Челябинска. Для эффективной работы подразделения сформулированы задачи и функции, согласовано штатное расписание и кадровый состав, создан перечень необходимого оборудования, которое используется при проведении РТ, организован статистический анализ показателей работы блока респираторной поддержки [34].

Существует законодательное противоречие, так как не все пациенты, нуждающиеся в проведении оксигенотерапии или в сеансах вентиляции легких, сразу получают паллиативный статус. Согласно Приказу № 345н/372н «...паллиативная медицинская помощь оказывается взрослым с неизлечимыми прогрессирующими заболеваниями или состояниями, а также заболеваниями или состояниями в стадии, когда исчерпаны возможности этиопатогенетического лечения, при наличии медицинских показаний» [11]. А показаниями к паллиативной медицинской помощи взрослым с применением РТ указаны:

- болезни органов дыхания, при которых диагностирована ХДН III степени;
- дегенеративные заболевания нервной системы, боковой амиотрофической склероз и другие заболевания двигательных нейронов, рассеянный склероз, дегенеративные заболевания экстрапирамидной системы.

Современная концепция медицинской помощи пациентам с прогрессирующими нарушениями функции дыхания подразумевает раннее применение различных методов РТ с целью стабилизации и предотвращения быстрого ухудшения состояния, то есть до получения

статуса «паллиативный пациент». Например, пациентам с хронической обструктивной болезнью легких [36] при появлении первых признаков дыхательной недостаточности проводится обследование и планируется длительная высокопоточная оксигенотерапия [37–40], а при гиперкапнической форме — НИВЛ или ее сочетание с оксигенотерапией [31, 41, 42]. Ожирение и наличие обструктивного сонного апноэ являются одним

из показаний для проведения НИВЛ в ночное время для предотвращения негативного влияния гипоксии, возникающей при эпизодах апноэ во сне, или внезапной остановки кровообращения [3, 43, 44]. Появление дыхательной недостаточности у пациентов с врожденными или приобретенными заболеваниями является показанием для организации постоянного респираторного мониторинга, раннего начала определенного вида РТ

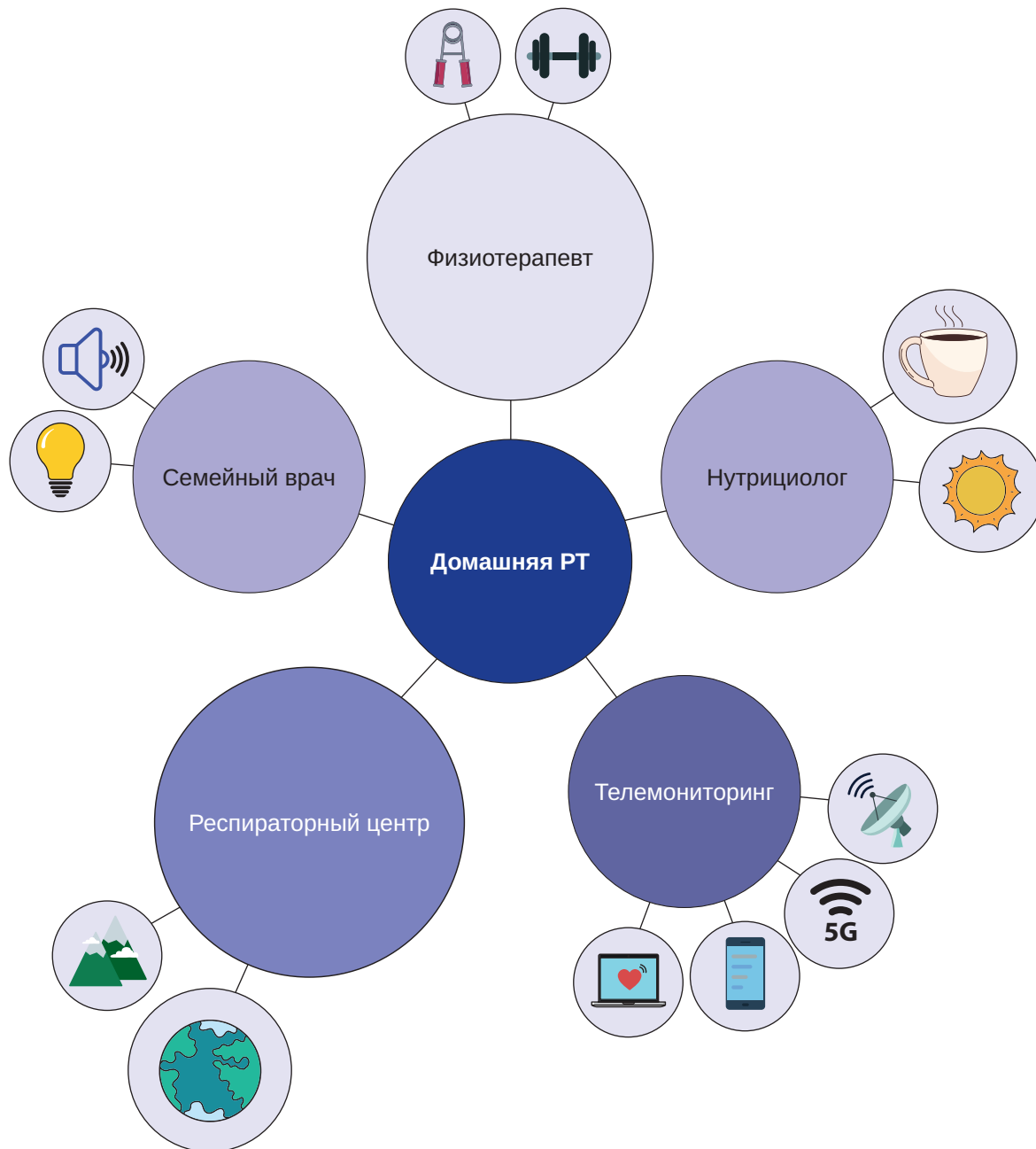


Рис. 3. Схема взаимодействия специалистов при проведении респираторной терапии в домашних условиях (рис. С.А. Перепелица)

Примечание: РТ — респираторная терапия.

Fig. 3. Scheme of interaction of specialists in conducting respiratory therapy at home (Credit: S.A. Perpelitsa)

Note: РТ — respiratory therapy.

[45–47]. В этих случаях у пациентов отсутствует паллиативный статус, и на них не распространяется действие Приказа № 345н/372н.

Основные задачи респираторной терапии, проводимой в домашних условиях

При проведении респираторной терапии в домашних условиях основными задачами являются:

- Нормализация газообмена и достижение оптимальных показателей парциального давления углекислого газа (PaCO_2), кислорода в артериальной крови [2, 32, 36].
- Уменьшение или стабилизация дыхательной недостаточности на приемлемом уровне [3, 18, 22, 43].
- Обеспечение дренажа мокроты [1, 8, 16,].
- Обеспечение оптимального качества жизни и полноценного сна [4, 22, 43].

Обсуждая вопросы организации длительной вспомогательной вентиляции легких в домашних условиях, в 2020 г. члены Швейцарского общества пульмонологов сформулировали 4 цели лечения:

- Стабилизация и улучшение клинического статуса пациента и снижение PaCO_2 в дневное время.
- Достижение насыщения гемоглобина кислородом (SpO_2) > 90 % в ночное время.
- Использование вспомогательной вентиляции легких не менее 4 ч за ночь и хорошая адаптация к вентилятору.
- Профилактика ночной гиповентиляции [18].

Показания для респираторной терапии, проводимой в домашних условиях

В настоящее время РТ является широким понятием, включающим перечень следующих технологий: оксигенотерапия, в том числе высокопоточная, неинвазивная и искусственная вентиляция легких. Выбор метода зависит от многих факторов. Учитывая большой перечень заболеваний, при которых возникает необходимость в проведении РТ, показания к ней вариативные.

Хроническая обструктивная болезнь легких

Хроническая обструктивная болезнь легких является социально значимым заболеванием [27, 48], имеет прогрессивное течение и, по данным Всемирной организации здравоохранения, занимает VII место в глобальной структуре заболеваемости, распространенность в мире составляет 10,1 % в популяции старше 40 лет [49, 50], а в смертности — III место. В настоящее время разрабатывается комплекс мероприятий по реабилитации, который включает оксигенацию и РТ [51, 52], тренировку инспираторных мышц, высокочастотную осцилляцию грудной клетки и экспираторную тренировку с положительным давлением на выдохе, а также обеспечение дренажа мокроты с помощью от-

кашливателя и интрапульмональную перкуSSIONную вентиляцию легких [32, 53]. Весь комплекс мероприятий, направленный на стабилизацию функции дыхания, газообмена, может выполняться длительно или всю жизнь, в стационаре или дома.

Для уточнения степени нарушения функции легких проводится спирометрия, исследуются неспровоцированные дыхательные объемы и потоки, проводятся бронходилатационный тест и расчет индекса BODE (B — body mass index [индекс масс тела], O — obstruction [обструкция] D — dyspnea [одышка], E — exercise tolerance [толерантность к физической нагрузке]) [54]. Результаты, свидетельствующие о появлении или нарастании одышки, ухудшении газообменной функции легких, являются показанием для назначения длительной оксигенотерапии [48, 49] или вентиляции легких [32, 41, 50]. Обязательным является общеклиническое обследование пациента и оценка газового состава артериальной крови, проведение постоянной пульсоксиметрии, транскутанного насыщения гемоглобина кислородом.

Если при физической нагрузке, во время сна снижается SpO_2 , появляется диспноэ, то необходимо рассматривать вопрос о назначении оксигенотерапии. Показаниями к проведению вентиляции легких являются прогрессирование ХДН, нарастание гиперкарбии [55, 56]. Основные симптомы, ассоциированные с гиперкарбией, — одышка в ночное время и нарушение сна, что приводит к дневной утомляемости, снижению качества жизни, отказу от обычной повседневной деятельности, появлению когнитивной дисфункции (снижение внимания, памяти). При наличии этих симптомов необходимо проведение углубленного обследования пациента для решения вопроса о начале НИВЛ [53]. Американское торакальное общество [57], Европейское респираторное общество [58], используя анализ многоцентровых клинических исследований и систематических обзоров литературы, рекомендуют назначение домашней НИВЛ у пациентов с хронической обструктивной болезнью легких, осложненной гиперкарбией.

Duiverman M.L. et al. в многоцентровом рандомизированном контролируемом исследовании показали, что у пациентов с хронической обструктивной болезнью легких при нарастании дыхательной недостаточности и гиперкарбии НИВЛ можно начинать дома, а не в стационаре. В домашних условиях также эффективно подбирают параметры вентиляции, что приводит к стабилизации состояния пациента, при этом стоимость лечения снижается на 50 % [32].

Таким образом, возможны два варианта: кислородная терапия и НИВЛ. Выделяют абсолютные и относительные показания для проведения постоянной кислородной терапии (рис. 4). Для решения вопроса о начале неинвазивной вентиляции определяются объем форсированного выдоха за 1 сек, соотношение объема форсированного выдоха за 1 сек к форсированной жизненной емкости легких или индекс Генслера и дневное PaCO_2 (рис. 4) [32].

Боковой амиотрофический склероз

При боковом амиотрофическом склерозе постепенно развивается слабость дыхательных инспираторных, экспираторных и бульбарных мышц, нарастает дыхательная недостаточность [21]. Выделяют ранние признаки появления дыхательных расстройств и про-

грессирование уже сформированной ХДН. Кроме оценки клинических симптомов проводится исследование функции легких и газового состава артериальной крови (рис. 5), на основании которых принимается решение о начале РТ.

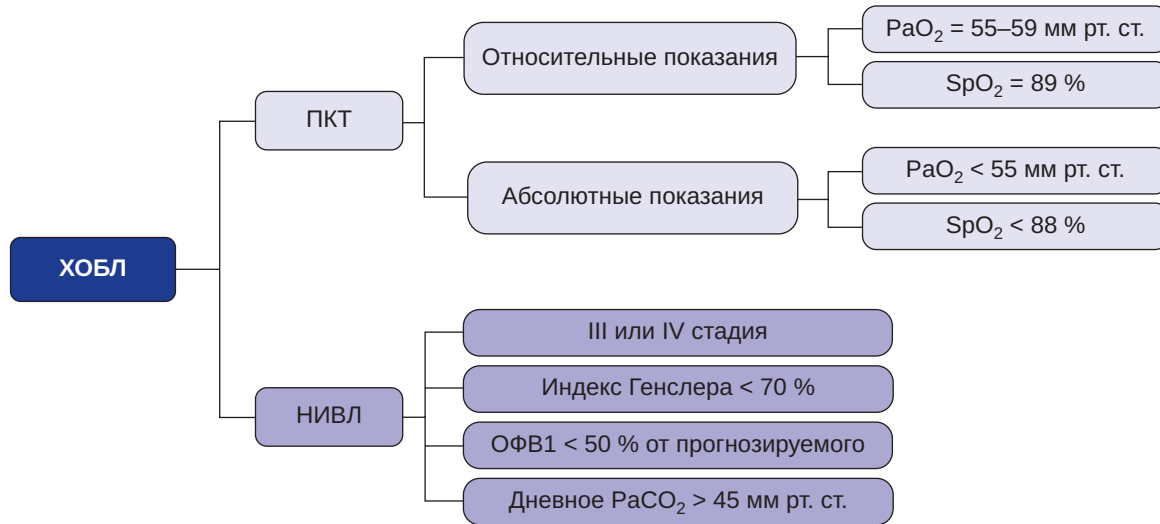


Рис. 4. Показания к проведению кислородной терапии и НИВЛ у пациентов с хронической обструктивной болезнью легких (рис. С.А. Перепелица)

Примечание: ПКТ — постоянная кислородная терапия; НИВЛ — неинвазивная искусственная вентиляция легких; ОФВ₁ — объем форсированного выдоха за 1 сек; PaO₂ — парциальное давление кислорода в артериальной крови; PaCO₂ — парциальное давление углекислого газа в артериальной крови; SpO₂ — насыщение гемоглобина кислородом.

Fig. 4. Indications for oxygen therapy and NIV in patients with COPD (Credit: S.A. Perepelitsa)

Note: ПКТ — continuous oxygen therapy; НИВЛ — non-invasive ventilation; ОФВ₁ — forced expiratory volume in 1 sec; PaO₂ — partial pressure of oxygen in arterial blood; PaCO₂ — partial pressure of carbon dioxide in arterial blood; SpO₂ — haemoglobin oxygen saturation.

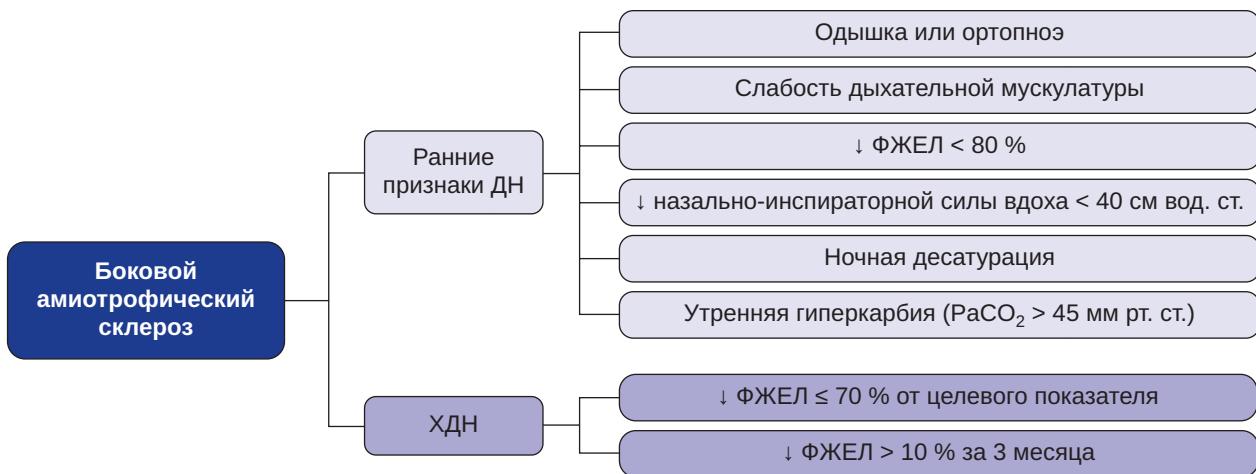


Рис. 5. Признаки прогрессирования дыхательной недостаточности при боковом амиотрофическом склерозе (рис. С.А. Перепелица)

Примечание: ДН — дыхательная недостаточность; ХДН — хроническая дыхательная недостаточность; ФЖЕЛ — форсированная жизненная емкость легких; PaCO₂ — парциальное давление углекислого газа в артериальной крови.

Fig. 5. Signs of progression of respiratory failure in amyotrophic lateral sclerosis (Credit: S.A. Perepelitsa)

Note: ДН — respiratory failure; ХДН — chronic respiratory failure; ФЖЕЛ — forced vital capacity; PaCO₂ — partial pressure of carbon dioxide in arterial blood.

Миастения гравис

При миастении гравис появляется так называемое дисфункциональное дыхание и одышка из-за прогрессирующей слабости дыхательной мускулатуры, а появление дисфагии повышает риск регургитации и аспирации [59, 60]. Как правило, заболевание прогрессирует медленно, но у 15–20 % пациентов может возникнуть миастенический криз, при котором необходимо проведение вентиляции легких. Основные показания к проведению РТ представлены на рисунке 6.

Для более детальной оценки клинического статуса, в том числе и функции дыхания, используется шкала активности повседневной жизни при миастении, в которой отдельно выделен пункт оценки дыхания по 4-балльной шкале [61, 62]. В каждом конкретном случае изучаются функция дыхания, сила кашлевого толчка (инспираторные и экспираторные мышцы), механизм глотания (мышцы гортани и голосовой щели) и решается вопрос о виде и режиме РТ. В случае прогрессирования заболевания пациенты нуждаются в проведении НИВЛ, но появление бронхореи, дисфагии или бульбарных расстройств увеличивает риск регургитации и аспирации. В этом случае показана госпитализация для решения вопроса о проведении неинвазивной или искусственной вентиляции легких через трахеостому. При выписке домой пациентам должен проводиться постоянный мониторинг и обеспечиваться уход за трахеостомой [16].

Аналогичный алгоритм действий рекомендован для других нейромышечных заболеваний, при которых прогрессирует ХДН [21].

Торакально-рестриктивные заболевания

В группу входят заболевания, при которых происходит непосредственное повреждение ткани легких (идиопатический фиброзирующий альвеолит, в том числе при ревматоидном артрите, легочный гистиоцитоз клеток Лангерганса, саркоидоз, экзогенный аллергический альвеолит, лимфангиолейомиоматоз, пневмокониоз,

силикоз и др.) и внелегочные (хроническая эмпиема плевры, асцит, кифосколиоз, ожирение, нервно-мышечные заболевания). Для них характерно прогрессивное течение и постепенное развитие ХДН. Снижаются жизненная и общая емкость легких, нарушаются транспорт кислорода и углекислого газа, что приводит к развитию гипоксии и гиперкарбии [63, 64, 65]. Показания для начала РТ представлены на рисунке 7.

Обучение и подготовка лиц, осуществляющих проведение респираторной терапии в домашних условиях

Успешное и своевременно начало РТ в домашних условиях может быть обеспечено квалифицированным специалистом, имеющим необходимые знания и специализированную практическую подготовку [66]. Особенностью работы врача является отсутствие реального ежедневного контакта с пациентом. Возникает необходимость переориентации на инновационные дистанционные технологии коммуникации с пациентом, оценки клинического статуса, режима и параметров вентиляции легких. Нет возможности быстро посетить пациента, в случае его запроса. Как правило, различными видами РТ в стационарах занимаются анестезиологи-реаниматологи, имеющие специальную подготовку по ведению пациентов преимущественно с острой дыхательной недостаточностью при нахождении последних в ОРИТ. У большинства врачей специализированная подготовка и опыт лечения ХДН в домашних условиях отсутствуют. В ряде стран имеется хороший опыт обучения специалистов по этому направлению.

В Нидерландах в 2019 г. разработана национальная унифицированная программа обучения для лиц, осуществляющих уход за пациентами, находящимися на постоянной вентиляции легких. Обучение проходят как профессиональные медицинские работники, так и добровольцы из числа лиц, осуществляющих непосредственный уход за пациентами, и их родственники.

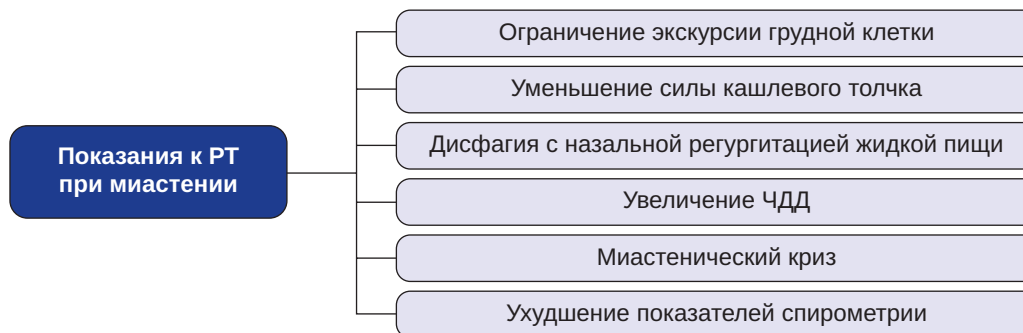


Рис. 6. Основные показания к проведению респираторной терапии при миастении гравис (рис. С.А. Перепелица)

Примечание: РТ — респираторная терапия; ЧДД — частота дыхательных движений.

Fig. 6. Main indications for respiratory therapy in myasthenia gravis (Credit: S.A. Perepelitsa)

Note: RT — respiratory therapy; RR — respiratory rate.

Применяется комбинированное обучение: электронный формат используется для предоставления теоретического материала и практический курс, на котором моделируются различные клинические ситуации в симулированных условиях. После завершения обучения проводится комплексный экзамен, на котором оцениваются уровни теоретической подготовки, сформированности необходимых практических навыков, а также алгоритм действий при неотложных клинических ситуациях. Профессиональные медицинские работники получают кредиты для своего регистра аккредитации [4].

В Португалии для сотрудников специализированных Респираторных центров обязательными являются регулярная учеба, стажировки на курсах, имеющих аккредитацию в независимых национальных или международных организациях. Открыта специализированная резидентура по НИВЛ, обучение в ней является приоритетным для врачей, работающих в этой сфере. Ведется научно-исследовательская работа, результаты которой публикуются в ведущих научных журналах [9].

В РФ в настоящее время отсутствует специализированное обучение (программа ординатуры) врача по паллиативной медицинской помощи. В профессиональном стандарте врача по паллиативной медицинской помощи в требованиях к обучению указано, что «базовым является высшее образование — специалитет по одной из специальностей «Лечебное дело», «Педиатрия», подготовка в интернатуре и (или) ординатуре по ряду специальностей и дополнительное профессиональное образование (повышение квалификации) по вопросам оказания паллиативной медицинской помощи» [67].

Но в программах повышения квалификации отсутствуют темы, посвященные ранней диагностике, организации респираторного мониторинга и домашней вентиляции легких у пациентов с ХДН. На сайте Российской медицинской академии непрерывного медицинского образования имеется только одна программа — «Паллиативная медицина в онкологии», в учебном плане которой на тему «Коррекция дыхательных расстройств» отводится 60 мин [68]. На сайте Ростовского государственного медицинского университета находится дополнительная профессиональная программа повышения квалификации «Вопросы оказания паллиативной медицинской помощи взрослому населению», трудоемкость которой составляет 144 ч. В программе выделена тема «Хроническая дыхательная недостаточность», на которую отводится 6 академических часов [69]. Учитывая обширность тематики, необходимость предоставления большого теоретического материала и практической подготовки, за указанное время невозможно обучить специалиста, не имеющего необходимых базовых знаний по дыхательной недостаточности и РТ.

Учитывая, что вопросами проведения различных видов РТ занимаются анестезиологи-реаниматологи, изучены программы ординатуры. В рабочей программе дисциплины «Анестезиология-реаниматология» Российского национального исследовательского медицинского университета им. Н.И. Пирогова отсутствует раздел, посвященный изучению проблемы ХДН и проведению РТ в домашних условиях [70]. Аналогичная ситуация с рабочими программами наблюдается и в других высших учебных заведениях [71–73].

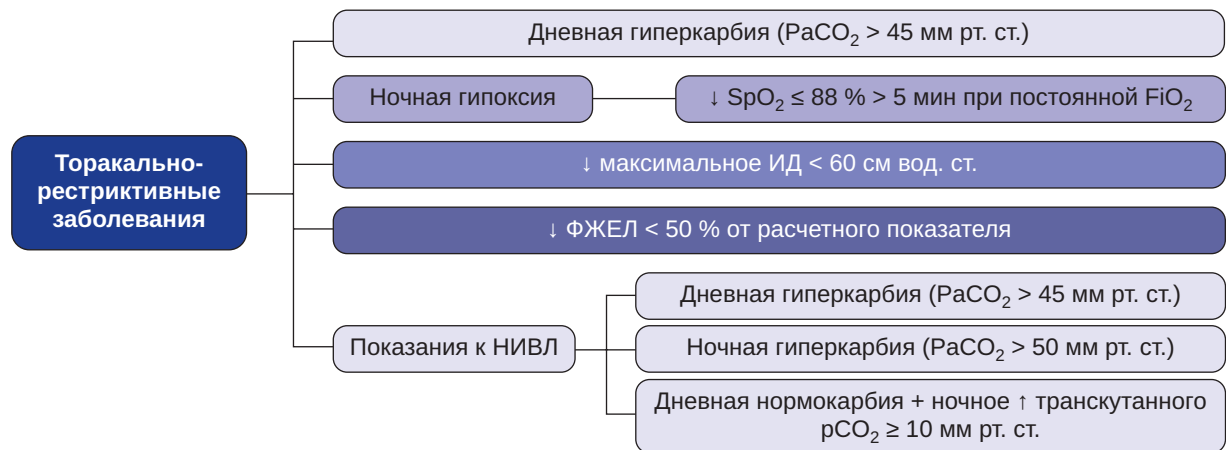


Рис.7. Показания для проведения респираторной терапии при торакально-рестриктивных заболеваниях (рис. С.А. Перепелица)

Примечание: НИВЛ — неинвазивная искусственная вентиляция легких; PaCO_2 — парциальное давление углекислого газа в артериальной крови; PCO_2 — транскутанное давление углекислого газа; SpO_2 — насыщение гемоглобина кислородом; ФЖЕЛ — форсированная жизненная емкость легких; ИД — инспираторное давление

Fig. 7. Indications for respiratory therapy in thoracic-restrictive diseases (Credit: S.A. Perepelitsa)

Note: НИВЛ — non-invasive ventilation; PaCO_2 — partial pressure of carbon dioxide in arterial blood; pCO_2 — transcutaneous pressure of carbon dioxide; SpO_2 — haemoglobin oxygen saturation; ФЖЕЛ — forced vital capacity; ИД — inspiratory pressure

Выводы

В настоящее время организация и проведение длительной или пожизненной РТ в домашних условиях являются необходимостью для пациентов, имеющих ХДН [1–4]. Перечень заболеваний и возрастной диапазон, при которых возникает реальная потребность в поддержании или замещении дыхательной функции, достаточно широкий [2, 4, 12–16, 19, 25, 27, 30, 31]. Раннее целенаправленное медицинское сопровождение пациентов, имеющих высокий риск развития ХДН, позволит своевременно принять клиническое решение о начале РТ, что замедлит прогрессирование дыхательной недостаточности, снизит частоту осложнений, улучшит качество жизни.

В мире накоплен определенный положительный опыт [5–7, 9, 10, 17, 34, 35], но существуют нерешенные проблемы. В настоящее время не решены организационно-правовые вопросы ранней лабораторно-инструментальной диагностики дыхательной недостаточности, организации РТ на дому, обеспечения пациентов необходимым оборудованием до получения паллиативного

статуса, преемственности и междисциплинарного взаимодействия. Остается открытым вопрос «Врач какой специальности будет заниматься курацией пациентов, находящихся на домашней РТ?». Если ориентироваться на опыт зарубежных коллег, то полным сопровождением и лечением этих пациентов занимаются сертифицированные семейные врачи или пульмонологи, имеющие подготовку по этому направлению. Но терапевт участковый такой подготовки не имеет ни на уровне специалитета, ни в ординатуре, а анестезиолог-реаниматолог осуществляет свою профессиональную деятельность или в стационаре, или на скорой медицинской помощи. Лечение пациентов с прогрессирующей ХДН требует наличия у врача знаний, умений и опыта для прогнозирования потребности в проведении, организации РТ, эффективной оценке состояния пациента и др.

Вариативность нозологических форм, приводящих к хронической дыхательной недостаточности, диктует необходимость разработки образовательных программ для подготовки врачей различных специальностей, которые обязаны оказывать специализированную медицинскую помощь этим пациентам.

Конфликт интересов. Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

Disclosure. The authors declare no competing interests.

Вклад авторов. Все авторы в равной степени участвовали в разработке концепции статьи, получении и анализе фактических данных, написании и редактировании текста статьи, проверке и утверждении текста статьи.

Author contribution. All authors according to the ICMJE criteria participated in the development of the concept of the article, obtaining and analysing factual data, writing and editing the text of the article, checking and approving the text of the article.

Этическое утверждение. Не требуется.

Ethics approval. Not required.

Информация о финансировании. Авторы заявляют об отсутствии внешнего финансирования при проведении исследования.

Funding source. This study was not supported by any external sources of funding.

Декларация о наличии данных. Данные, подтверждающие выводы этого исследования, можно получить у корреспондирующего автора по обоснованному запросу.

Data Availability Statement. The data that support the findings of this study are available from the corresponding author upon reasonable request.

ORCID авторов:

Перепелица С.А — 0000-0002-4535-9805

Арзютова А.И. — 0009-0005-2591-6925

Литература/References

- [1] Borel J.-C., Palot A., Patout M. Technological advances in home non-invasive ventilation monitoring: Reliability of data and effect on patient outcomes. *Respirology*. 2019; 24(12): 1143–51. DOI: 10.1111/resp.13497
- [2] Howard M.E., Ridgers A. Implementing non-invasive ventilation at home: the frontier for chronic respiratory failure? *Thorax*. 2023; 78(1): 7–8. DOI: 10.1136/thorax-2022-219480
- [3] Murphy P.B., Patout M., Arbane G., et al. Cost-effectiveness of outpatient versus inpatient non-invasive ventilation setup in obesity hypoventilation syndrome: the OPIP trial. *Thorax* 2023; 78: 16–23. DOI: 10.1136/thorax-2021-218497

- [4] van den Biggelaar R.J.M., Hazenberg A., Cobben N.A.M., et al. Home mechanical ventilation: the Dutch approach. *Pulmonology*. 2022; 28(2): 99–104. DOI: 10.1016/j.pulmoe.2021.11.001
- [5] Cantero C., Adler D., Pasquina P., et al. Long-Term Noninvasive Ventilation in the Geneva Lake Area: Indications, Prevalence, and Modalities *Chest*. 2020; 158(1): 279–91. DOI: 10.1016/j.chest.2020.02.064
- [6] Ekström M., Albrecht D., Andersson S., et al. Validation of the Swedevox registry of continuous positive airway pressure, long-term mechanical ventilator and long-term oxygen therapy. *ERJ Open Res*. 2021; 7(1): 00340–2020. doi: 10.1183/23120541.00340-2020
- [7] Markussen H., Lehmann S., Nilsen R.M. et al. Health-related quality of life as predictor for mortality in patients treated with long-term mechanical ventilation. *BMC Pulm Med*. 2019; 19(1): 13. DOI: 10.1186/s12890-018-0768-4
- [8] Burrell L.V., Døhl Ø., Rostoft S., et al. Disability level and use of long-term care services in Norway: a nation-wide registry study. *Scand J Public Health*. 2024; 14034948241251914. DOI: 10.1177/14034948241251914
- [9] Mineiro M.A., Guimarães M.J., Winck J.C. Organization of Home Mechanical Ventilation in Portugal: Characterization of current centers and a pathway to uniformization. *Pulmonology*. 2020; 26 (2): 84–9. DOI: 10.1016/j.pulmoe.2019.05.006
- [10] Rousseau S. Position paper on the complex outpatient care of tracheotomized patients with and without ventilation after long-term intensive care. *Pneumologie*. 2017; 71(4): 204–6. DOI: 10.1055/s-0043-104028
- [11] Приказ Министерства здравоохранения РФ и Министерства труда и социальной защиты РФ № 345н/372н от 31 мая 2019 г. «Об утверждении Положения об организации оказания паллиативной медицинской помощи, включая порядок взаимодействия медицинских организаций, организаций социального обслуживания и общественных объединений, иных некоммерческих организаций, осуществляющих свою деятельность в сфере охраны здоровья». Доступно по: <https://base.garant.ru/72280964/>. Дата обращения 28.01.2025. [Order of the Ministry of health of the Russian Federation and the Ministry of labor and social protection № 345n/372n «Ob utverzhdenii Polozheniya ob organizatsii okazaniya palliativnoy meditsinskoy pomoshchi, vklyuchaya poryadok vzaimodeystviya meditsinskih organizatsiy, organizatsiy sotsial'nogo obsluzhivaniya i obshchestvennykh ob'yedineniy, inykh nekommercheskikh organizatsiy, osushchestvlyayushchikh svoyu deyatel'nost' v sfere okhrany zdorov'ya», dated 2019 May 31 (In Russ). Available at: <https://base.garant.ru/72280964/>. Accessed 28.01.2025]
- [12] Sobotka S.A., Gaur D.S., Goodman D.M., et al. Pediatric patients with home mechanical ventilation: the health services landscape. *Pediatr Pulmonol*. 2018; 54 (1): 40–6. doi:10.1002/ppul.24196
- [13] Foster C.C., Kwon S., Shah A.V., et al. At-home end-tidal carbon dioxide measurement in children with invasive home mechanical ventilation. *Pediatr Pulmonol*. 2022; 57(11): 2735–44. DOI: 10.1002/ppul.26092
- [14] Савва Н.Н., Овсянников Д.Ю. Тяжелая бронхолегочная дисплазия у детей: паллиативная медицинская помощь на дому. *Pallium: паллиативная и хосписная помощь*. 2020; 4: 21–30. [Savva N.N., Ovsyannikov D.Yu. Severe bronchopulmonary dysplasia in children: palliative medical care at home. *Pallium: palliative and hospice care*. 2020; 4: 21–30 (In Russ)]
- [15] Schulzke S.M., Stoecklin B. Update on ventilatory management of extremely preterm infants — A Neonatal Intensive Care Unit perspective. *Paediatr Anaesth*. 2022; 32(2): 363–71. DOI: 10.1111/pan.14369
- [16] Liu Y., Li T., Shi L. Long-term home mechanical ventilation using a noninvasive ventilator via tracheotomy in patients with myasthenia gravis: a case report and literature review. *Ther Adv Respir Dis*. 2023; 17: 17534666231165914. DOI: 10.1177/17534666231165914
- [17] Полевиченко Е.В. Международные принципы и стандарты в работе отделений выездной патронажной паллиативной помощи детям в Российской Федерации. *Pallium: паллиативная и хосписная помощь*. 2024; 2: 8–15. [Polevichenko E.V. International principles and standards in the work of departments of visiting palliative care for children in the Russian Federation. *Pallium: palliative and hospice care*. 2024; 2: 8–15 (In Russ)]
- [18] Janssens J.-P., Michel F., Schwarz E.I., et al. Long-Term Mechanical Ventilation: Recommendations of the Swiss Society of Pulmonology. *Respiration*. 2020; 99: 867–902. DOI: 10.1159/000510086
- [19] Spinazzola G., Ferrone G., Michi T., et al. Focus on the Role of Non-Invasive Respiratory Support (NRS) during Palliative Care in Patients with Life-Limiting Respiratory Disease *J Clin Med*. 2024; 13(17): 5165. DOI: 10.3390/jcm13175165
- [20] Oskoui M., Servais L. Spinal Muscular Atrophy. *Continuum (Minneapolis)*. 2023; 29(5): 1564–84. DOI: 10.1212/CON.0000000000001338
- [21] Carmona H., Graustein A.D., Benditt J.O. Chronic Neuromuscular Respiratory Failure and Home Assisted Ventilation. *Annu Rev Med*. 2023; 74: 443–55. DOI: 10.1146/annurev-med-043021-013620
- [22] Hansen-Flaschen J., Ackrivo J. Practical Guide to Management of Long-Term Noninvasive Ventilation for Adults with Chronic Neuromuscular Disease *Respir Care*. 2023; 68(8): 1123–57. DOI: 10.4187/respcare.10349
- [23] Faysoil A., Chaffaut C., Prigent H., et al. Nutritional status, swallowing disorders, and respiratory prognosis in adult Duchenne muscular dystrophy patients. *Pediatr Pulmonol*. 2021; 56(7): 2146–54. DOI: 10.1002/ppul.25430
- [24] Köslér M., Kabitz H.J., Walterspacher S. The Difficult Airway with Tracheostomy - Manufacturing of an Individualized Tracheal Tube with Modern Imaging and 3D Printing]. *Pneumologie*. 2022; 76(2): 112–15. DOI: 10.1055/a-1593-9620
- [25] Dorst J., Ludolph A.C. Non-invasive ventilation in amyotrophic lateral sclerosis. *Ther. Adv. Neurol. Disord*. 2019; 12: 1756286419857040. DOI: 10.1177/1756286419857040
- [26] Young C., Ealing J., McDermott C., et al. Tonic Study Group. Fatigue and anxiety mediate the effect of dyspnea on quality of life in amyotrophic lateral sclerosis. *Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener* 2022; 23(5–6): 390–98. DOI: 10.1080/21678421.2021.1990343
- [27] Авдеев С.Н., Невзорова Д.В., Иванова Г.Е., и др. Респираторная поддержка и кислородотерапия на дому: клинические результаты проспективного обсервационного исследования. *Медицинский совет*. 2024; 18(20): 70–81. [Avdeev S.N., Nevzorova D.V., Ivanova G.E., et al. Respiratory support and oxygen therapy at home: Clinical results of the prospective observatory study. *Meditsinskiy Sovet*. 2024; 18 (20): 70–81 (In Russ)] DOI: 10.21518/ms2024-419.

- [28] Karagiannidis C., Strassmann S., Callegari J., et al. Epidemiological development of extra-clinical ventilation: A rapidly increasing challenge for out-patient and inpatient patient care. *Dtsch Med Wochenschr.* 2019; 144 (9): e58–e63. DOI: 10.1055/a-0758-4512
- [29] Boentert M., Glatz C., Helmle C., et al. Prevalence of sleep apnoea and capnographic detection of nocturnal hypoventilation in amyotrophic lateral sclerosis. *J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry.* 2018; 89(4): 418–24. DOI: 10.1136/jnnp-2017-316515
- [30] Schäfer H. Home mechanical ventilation MMW Fortschr Med. 2020; 162(7): 41–50. DOI: 10.1007/s15006-020-0012-z
- [31] Windisch W., Dreher M., Geiseler J., et al. Guidelines for Non-Invasive and Invasive Home Mechanical Ventilation for Treatment of Chronic Respiratory Failure — Update 2017. *Pneumologie.* 2017; 71(11): 722–95. DOI: 10.1055/s-0043-118040
- [32] Duiverman M.L. Vonk J. M., Bladder G., et al. Home initiation of chronic non-invasive ventilation in COPD patients with chronic hypercapnic respiratory failure: a randomised controlled trial. *Thorax.* 2020; 75(3): 244–52. DOI: 10.1136/thoraxjnl-2019-213303
- [33] Бузанов Д.В. Домашняя респираторная поддержка пациентам с боковым амиотрофическим склерозом в Санкт-Петербурге. Опыт организации помощи в 2000–2019 гг. *Pallium: паллиативная и хосписная помощь.* 2019; 2: 25–31. [Buzanov D.V. Home respiratory support for patients with amyotrophic lateral sclerosis in St. Petersburg. Experience in organizing care in 2000–2019. *Pallium: palliative and hospice care.* 2019; 2: 25–31 (In Russ.)]
- [34] Мальяр К.В., Шипигузова С.А., Шардыко А.В., и др. Опыт организации и результаты работы блока респираторной поддержки отделения паллиативной медицинской помощи. *Pallium: паллиативная и хосписная помощь.* 2023; 2(19): 21–30. [Maliar K.V., Shipiguzova S.A., Shardyko A.V., et al. Experience of organizing and results of the respiratory support unit of the palliative care department. *Pallium: palliative and hospice care.* 2023; 2: 21–30 (In Russ.)]
- [35] Ковнер Е.В., Ишутин А.А., Золотарева Л.С. Опыт работы стационара паллиативной помощи на базе ГАУЗ МО «Московский областной хоспис (для детей)». *Паллиативная медицина и реабилитация.* 2022; 2: 49–53. [Kovner E.V., Ishutin A.A., Zolotareva L.S. Experience of the palliative care hospital based on the State Autonomous Healthcare Institution of the Moscow Region “Moscow Regional Hospice (for Children)”. *Palliative Medicine and Rehabilitation.* 2022; 2: 49–53 (In Russ.)]
- [36] Wilson M.W., Labaki W.W., Choi P.J. Mortality and health care utilization of patients with compensated hypercapnia. *Ann Am Thorac Soc.* 2021; 18(12): 2027–32. DOI: 10.1513/AnnalsATS.202009-1197OC
- [37] Ricard J.D., Roca O., Lemiale V., et al. Use of nasal high flow oxygen during acute respiratory failure. *Intensive Care Med.* 2020; 46(12): 2238–47. DOI: 10.1007/s00134-020-06228-7
- [38] Mukherjee D., Mukherjee R. High-Flow Nasal Cannula Oxygen Therapy in the Management of Respiratory Failure: A Review *Cureus.* 2023; 15(12): e50738. DOI: 10.7759/cureus.50738
- [39] D’Cruz R.F., Hart N., Kaltsakas G. High-flow therapy: physiological effects and clinical applications. *Breathe (Sheff)* 2020; 16(4): 200224. DOI: 10.1183/20734735.0224-2020
- [40] Nagata K., Horie T., Chohnabayashi N., et al. Home high-flow nasal cannula oxygen therapy for stable hypercapnic COPD: a randomized clinical trial. *Am J Respir Crit Care Med.* 2022; 206(11): 1326–35. DOI: 10.1164/rccm.202201-0199OC
- [41] Murphy P.B., Rehal S., Arbane G., et al. Effect of home noninvasive ventilation with oxygen therapy vs oxygen therapy alone on hospital readmission or death after an acute COPD exacerbation: a randomized clinical trial. *JAMA.* 2017; 317(21): 2177–86. DOI: 10.1001/jama.2017.4451
- [42] Storgaard L.H., Hockey H.U., Laursen B.S., et al. Long-term effects of oxygen-enriched high-flow nasal cannula treatment in COPD patients with chronic hypoxemic respiratory failure. *Int J Chron Obstruct Pulmon Dis.* 2018; 13: 1195–1205. DOI: 10.2147/COPD.S159666
- [43] Howard M.E., Piper A.J., Stevens B., et al. A randomised controlled trial of CPAP versus non-invasive ventilation for initial treatment of obesity hypoventilation syndrome. *Thorax* 2017; 72: 437–44. DOI: 10.1136/thoraxjnl-2016-208559
- [44] Orr J.E., Schmickl C.N., Edwards B.A., et al. Pathogenesis of obstructive sleep apnea in individuals with the COPD + OSA overlap syndrome versus OSA alone. *Physiol Rep* 2020; 8(3): e14371. DOI: 10.14814/phy2.14371
- [45] Kampelmacher M.J. Moving from Inpatient to Outpatient or Home Initiation of Non-Invasive Home Mechanical Ventilation. *J Clin Med.* 2023; 12(8): 2981. DOI: 10.3390/jcm12082981.
- [46] Dewilde S., Phillips G., Paci S., et al. The Burden Patients with Myasthenia Gravis Experience in Terms of Breathing, Fatigue, Sleep, Mental Health, Discomfort and Usual Activities in Comparison to the General Population. *Adv Ther.* 2024; 41(1): 271–91. DOI: 10.1007/s12325-023-02704-w
- [47] Volpato E., Vitacca M., Ptacinsky L., et al. Home-based adaptation to night-time non-invasive ventilation in patients with amyotrophic lateral sclerosis: A randomized controlled trial. *J. Clin. Med.* 2022; 11(11): 3178. DOI: 10.3390/jcm11113178
- [48] Mador M.J. Identifying an Important Ingredient for Safe Discharge to Home Oxygen Therapy: The Respiratory Therapist and the RIsOTTO Study. *Respir Care.* 2021; 66(2): 347–48. DOI: 10.4187/respcare.08832
- [49] Global strategy for the diagnosis, management, and prevention of chronic obstructive pulmonary disease: 2021 report [internet]. Global Initiative for Chronic Obstructive Lung Disease; Available from: <https://goldcopd.org/>
- [50] Jarhyan P., Hutchinson A., Khaw D., et al. Prevalence of chronic obstructive pulmonary disease and chronic bronchitis in eight countries: a systematic review and meta-analysis. *Bull World Health Organ.* 2022; 100(3): 216–30. DOI: 10.2471/BLT.21.286870
- [51] Chronic-obstructive-pulmonary-disease-(copd). [https://www.who.int/ru/news-room/fact-sheets/detail/chronic-obstructive-pulmonary-disease-\(copd\)](https://www.who.int/ru/news-room/fact-sheets/detail/chronic-obstructive-pulmonary-disease-(copd)). Date of access 28.01.2025.
- [52] Côté P., Sutton D., Nicol R., et al. The development of a global chiropractic rehabilitation competency framework by the World Federation of Chiropractic. *Chiropr Man Therap.* 2019; 27: 29. DOI: 10.1186/s12998-019-0249-8
- [53] Чучалин А.Г., Авдеев С.Н., Айсанов З.Р. и др. Хроническая обструктивная болезнь легких: федеральные клинические рекомендации по диагностике и лечению. *Пульмонология.* 2022; 32(3): 356–92. DOI: 10.18093/0869-0189-2022-32-3-356-392. [Chuchalin A.G., Avdeev S.N.,

- Aisanov Z.R. et al. Federal guidelines on diagnosis and treatment of Chronic obstructive pulmonary disease. Pul'monologiya. 2022; 32(3): 356–92 (In Russ)]. DOI: 10.18093/0869-0189-2022-32-3-356-392
- [54] Celli B.R. Change in the BODE index reflects disease modification in COPD: lessons from lung volume reduction surgery. Chest. 2006; 129(4): 873–78. DOI: 10.1378/chest.129.4.835
- [55] Orr J.E Home Noninvasive Ventilation for COPD. Respir Care. 2023; 68(7): 1013–22. DOI: 10.4187/respcare.10788
- [56] Mathews A.M., Wysham N.G., Xie J., et al. Hypercapnia in advanced chronic obstructive pulmonary disease: a secondary analysis of the National Emphysema Treatment Trial. Chronic Obstr Pulm Dis. 2020; 7(4): 336–45. DOI: 10.15326/jcopdf.7.4.2020.0176
- [57] Macrea M., Oczkowski S., Rochweg B., et al. Long-term noninvasive ventilation in chronic stable hypercapnic chronic obstructive pulmonary disease. An official American Thoracic Society clinical practice guideline. Am J Respir Crit Care Med 2020; 202(4): e74–e87. doi: 10.1164/rccm.202006-2382ST
- [58] Ergan B., Oczkowski S., Rochweg B., et al. European Respiratory Society guidelines on long-term home noninvasive ventilation for management of COPD. Eur Respir J. 2019; 54(3): 1901003. DOI: 10.1183/13993003.01003-2019
- [59] Lehnerer S., Jacoby J., Schilling R., et al. Burden of disease in myasthenia gravis: taking the patient's perspective. J Neurol. 2022; 269(6): 3050–63 DOI: 10.1007/s00415-021-10891-1
- [60] Jackson K., Parthan A., Lauher-Charest M., et al. Understanding the symptom burden and impact of myasthenia gravis from the patient's perspective: a qualitative study. Neurol Ther. 2023; 12(1):107–28. DOI: 10.1007/s40120-022-00408-x
- [61] Muppidi S., Wolfe G.I., Conaway M., et al. MG-ADL: still a relevant outcome measure. Muscle Nerve 2011; 44(5): 727–31. DOI: 10.1002/mus.22140
- [62] Muppidi S., Silvestri N.J., Tan R., et al. Utilization of MG-ADL in myasthenia gravis clinical research and care. Muscle & Nerve. 2022; 65(6): 630–39. DOI: 10.1002/mus.27476
- [63] Martinez-Pitre P.J., Sabbula B.R., Cascella M. Restrictive Lung Disease. 2023. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; PMID: 32809715.
- [64] Hariri L.P., Smith M.L., Mino-Kenudson M., et al. Pulmonary Pathology Society Perspective on the 2018 American Thoracic Society, European Respiratory Society, Japanese Respiratory Society, and Latin American Thoracic Society Idiopathic Pulmonary Fibrosis Clinical Practice Guidelines. Ann Am Thorac Soc. 2020; 17(5): 550–54. DOI: 10.1513/AnnalsATS.201910-801PS
- [65] Mavroudi M., Papakosta D., Kontakiotis T., et al. Sleep disorders and health-related quality of life in patients with interstitial lung disease. Sleep Breath. 2018; 22(2): 393–400. DOI: 10.1007/s11325-017-1579-1
- [66] Schwarz E.I., Mackie M., Weston N., et al. Time-to-death in chronic respiratory failure on home mechanical ventilation: a cohort study. Respir Med., 2020; 162: 105877. DOI: 10.1016/j.rmed.2020.105877
- [67] Приказ Министерства труда и социальной защиты Российской Федерации № 409н от 22 июня 2018 г. «Об утверждении профессионального стандарта “Врач по паллиативной медицинской помощи”» <https://fgosvo.ru/uploadfiles/profstandart/02.027.pdf>. Дата обращения: 27.01.2025 г. [Order of the Ministry of Labor and Social Protection of the Russian Federation dated June 22, 2018 No. 409n On approval of the professional standard “Palliative care physician”. Date of access 27.01.2025 (In Russ)]
- [68] Учебный план дополнительной профессиональной программы повышения квалификации врачей по теме «Паллиативная медицина в онкологии» (срок обучения 36 академических часов). https://rmapo.ru/dist/uploads_curriculum/palliativnaya_medicina_v_onkologii_36-1672243066.pdf. Дата обращения: 02.02.2025. [Curriculum of the additional professional program for advanced training of doctors on the topic “Palliative medicine in oncology” (training period 36 academic hours). Date of access 02.02.2025 (In Russ)]
- [69] Дополнительная профессиональная программа повышения квалификации «Вопросы оказания паллиативной медицинской помощи взрослому населению». <https://rostgmu.ru/wp-content/uploads/2023/05/ДПП-ПК-Вопросы-оказания-паллиативной-медицинской-помощи-взрослому-населению-144-часа.pdf>. Дата обращения 02.02.2025. [Additional professional development program “Provision of palliative medical care to the adult population”. Date of access 02.02.2025 (In Russ)]
- [70] Рабочая программа дисциплины (модуля) «Анестезиология-реаниматология», специальность 31.08.02 Анестезиология-реаниматология. https://rsmu.ru/fileadmin/templates/DOC/Ordinatura/Disciplinary/anezteziologija_reanimatologija/RP/RP_Anezteziologija_reanimatologija.pdf. Дата обращения: 02.02.2025. [Work program of the discipline (module) “Anaesthesiology-resuscitation”, specialty 31.08.02 Anesthesiology-resuscitation. Date of access 02.02.2025 (In Russ)]
- [71] Рабочая программа дисциплины «Анестезиология-реаниматология» ФГБУ «НМИЦ онкологии им. Н.Н. Петрова» Минздрава России https://www.nioncologii.ru/sveden/education/2023/31.08.02/РПД_Анестезиология_реаниматология_2023.pdf. Дата обращения: 03.02.2025. [Working program of the discipline “Anesthesiology-resuscitation” of the Federal State Budgetary Institution “N.N. Petrov National Medical Research Center of Oncology” of the Ministry of Health of the Russian Federation. Date of access 03.02.2025 (In Russ)]
- [72] Рабочая программа дисциплины «Анестезиология-реаниматология» ФГБУВО Дагестанский государственный медицинский университет МЗ РФ. <https://dgmru.ru/wp-content/uploads/2023/07/2023-Anesteziologija-reanimatologija-ordinatura.pdf>. Дата обращения: 03.02.2025. [Working program of the discipline “Anesthesiology-resuscitation” of the Federal State Budgetary Educational Institution of Higher Education Dagestan State Medical University. Date of access 03.02.2025 (In Russ)]
- [73] Рабочая программа дисциплины «Анестезиология-реаниматология» ГБУЗ Московской области Московский областной научно-исследовательский институт им. М.Ф. Владимирского. <https://edu.monikiweb.ru/upload/iblock/eff/cjx45dwtmq6xpvt2b7g0v9h5becp20gi.pdf>. Дата обращения: 03.02.2025. [Working program of the discipline “Anesthesiology-resuscitation” State Budgetary Healthcare Institution of the Moscow Region Moscow Regional Research Institute named after M.F. Vladimirovsky. <https://edu.monikiweb.ru/upload/iblock/eff/cjx45dwtmq6xpvt2b7g0v9h5becp20gi.pdf>. Date of access 03.02.2025 (In Russ)]