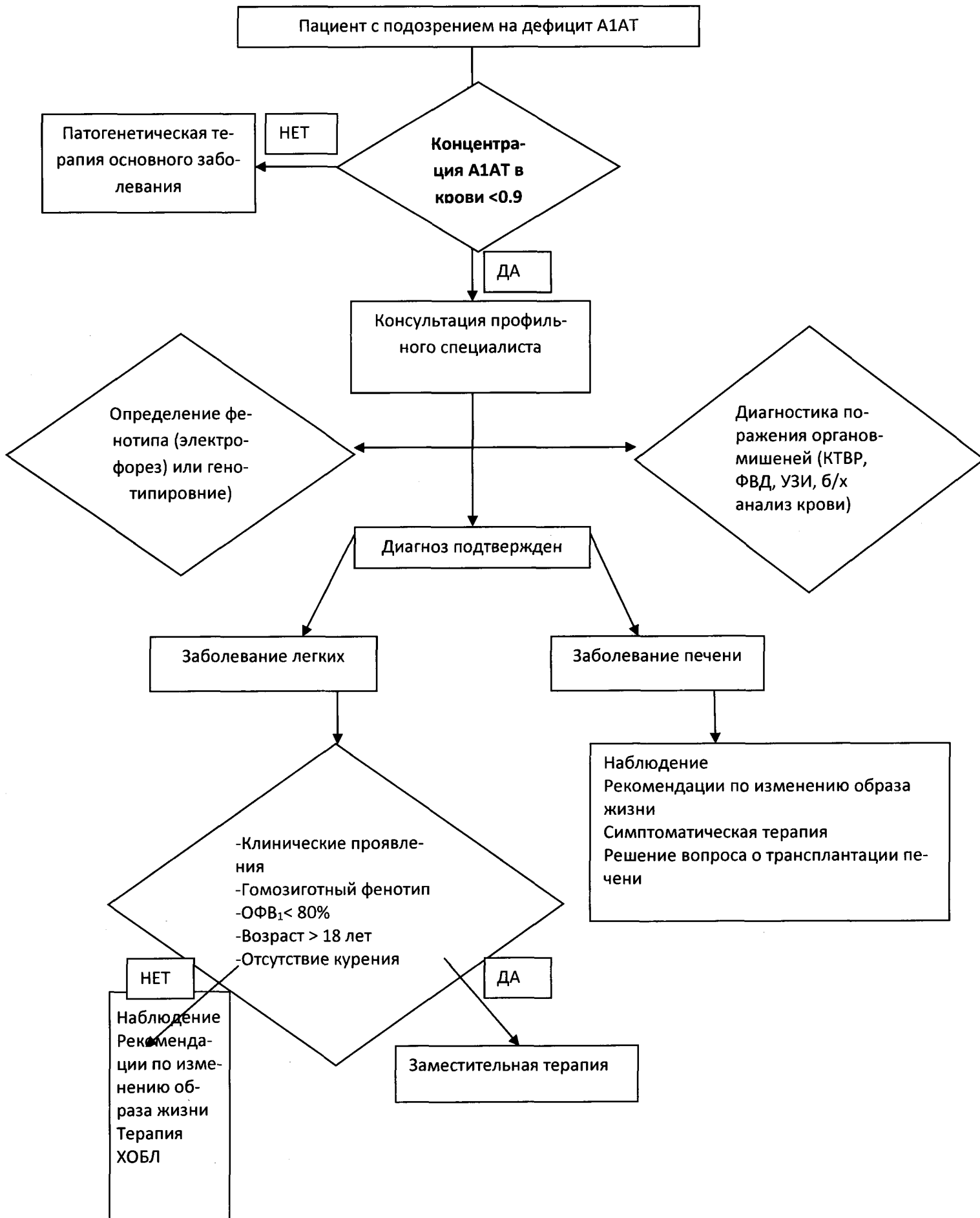


## Приложение Б. Алгоритм действий врача



## Приложение В. Информация для пациента

Дефицит альфа-1-антитрипсина – это наследственное заболевание, вызванное снижением уровня (или отсутствием) белка, который блокирует повреждающее действие некоторых ферментов.

Дефицит альфа-1-антитрипсина проявляется снижением его уровня ниже 0,8 г/л (11 мкмоль/л). Его недостаток может вызвать разрушение ткани легких (эмфизему), развитие хронической обструктивной болезни легких или заболевание печени (цирроз).

Заболевание легких обычно начинается в возрасте 20–40 лет и проявляется одышкой при физической нагрузке, хрипами в груди и кашлем.

После постановки данного диагноза первым и самым важным шагом является отказ от курения. Курение вызывает разрушение альфа-1-антитрипсина в легких и усиливает повреждение легочной ткани, а значит, ускоряет прогрессирование болезни. Следует избегать регулярного контакта с дымом, различными аэрозолями, так же как и «пассивного курения». Дома желательно ограничить контакт с бытовой химией, пылью, домашними животными.

Лечение болезни легких, как правило, включает в себя препараты для лечения обструктивных заболеваний дыхательных путей в форме для ингаляций, расширяющие бронхи и уменьшающие воспаление в них, кислородотерапию. При наличии показаний ваш лечащий врач может назначить так называемую заместительную терапию – еженедельное внутривенное введение очищенного альфа-1-протеиназы ингибитора (человеческого), полученного из донорской плазмы крови.

Кроме того, рекомендуется ежегодная вакцинация против гриппа и вакцинация против пневмококковых инфекций каждые 5–6 лет, а при наличии заболеваний печени – иммунизация против гепатита А и В.

В случае лихорадки, озноба, усиления одышки, кашля или изменения цвета мокроты следует немедленно обратиться к врачу.

Инфекции особенно опасны для ваших легких. По возможности избегайте контакта с больными простудой, гриппом. При повышении температуры тела своевременно начинайте жаропонижающую терапию.

При дефиците альфа-1-антитрипсина также используют программы легочной реабилитации, которые включают физические упражнения, дыхательную гимнастику, обучение, коррекцию питания и программы отказа от курения. Независимо от тяжести заболевания, следует совместно с лечащим врачом разработать подходящий режим упражнений.

**Приложение Г1 - ГН. Шкалы оценки, вопросники и другие оценочные инструменты состояния пациента, приведенные в клинических рекомендациях**

**Приложение Г1. Оценка одышки по шкале mMRC**

Название на русском языке: **модифицированный опросник Британского медицинского исследовательского совета для оценки тяжести одышки**

Оригинальное название: **mMRC (The Modified Medical Research Council Dyspnea Scale)**

Источник (публикация с валидацией):

*Comparative Study Chest. 1988 Mar;93(3):580-6. doi: 10.1378/chest.93.3.580. Evaluation of clinical methods for rating dyspnea D A Mahler 1, C K Wells PMID: 3342669*

*DOI: 10.1378/chest.93.3.580*

Тип (подчеркнуть):

- шкала оценки
- индекс
- вопросник
- другое (уточнить)

Назначение: оценка степени выраженности одышки, которую испытывает пациент с ХОБЛ (хроническая обструктивная болезнь легких)

Содержание (шаблон):

Степень	Тяжесть	Описание
0	нет	Я чувствую одышку только при сильной физической нагрузке
1	легкая	Я задыхаюсь, когда быстро иду по ровной местности или поднимаюсь по пологому холму
2	средняя	Из-за одышки я хожу по ровной местности медленнее, чем люди того же возраста, или у меня останавливается дыхание, когда я иду по ровной местности в привычном для меня темпе
3	тяжелая	Я задыхаюсь после того, как пройду примерно 100 м, или после нескольких минут ходьбы по ровной местности
4	очень тяжелая	У меня слишком сильная одышка, чтобы выходить из дому, или я задыхаюсь, когда одеваюсь или раздеваюсь

Ключ (интерпретация): пациенту предлагают выбрать одно из пяти утверждений, которое наиболее близко описывает его степень тяжести одышки: от 0 («я чувствую одышку только при сильной физической нагрузке») до 4 («у меня слишком сильная одышка, чтобы выходить из дому, или я задыхаюсь, когда одеваюсь или раздеваюсь»).

Пояснения: шкала mMRC позволяет более точно оценить состояние пациента с ХОБЛ.