

ХРОНИЧЕСКИЕ ПРОГРЕССИРУЮЩИЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ У ДЕТЕЙ, ТРЕБУЮЩИЕ ПРИНЯТИЯ МЕДИКО-СОЦИАЛЬНЫХ РЕШЕНИЙ

Сборник научно-практических работ

Под редакцией

А. С. Симаходского, прот. Александра Ткаченко, Л. В. Эрмана

САНКТ-ПЕТЕРБУРГ

2014

Хронические прогрессирующие заболевания у детей, требующие принятия медико-социальных решений (на основании опыта Санкт-Петербургского Детского хосписа): сборник научно-практических работ:/ под редакцией А. С. Симаходского, прот. Александра Ткаченко, Л. В. Эрмана — СПб.: Типография Михаила Фурсова, 2014. — 196 с.
ISBN 978-5-9905643-0-5

Редакторы: профессор кафедры педиатрии и детской хирургии 1-го СПбГМУ им. акад. И. П. Павлова А. С. Симаходский, ФГБУ НИИДИ ФМБА, генеральный директор Санкт-Петербургского Детского хосписа прот. Александр Ткаченко, зав. кафедрой поликлинической педиатрии им. акад. А. Ф. Тура СПбГПМУ профессор Л. В. Эрман.

Составители: проф. А. С. Симаходский, проф. Л. В. Эрман

Консультанты: заместитель директора ФГБУ НЦЗД РАН, чл.-корр. РАН проф. Л. С. Намазова-Баранова, начальник отдела ФГБУ НЦЗД, з.д.н. РФ, лауреат премии Правительства РФ проф. В. Ю. Альбицкий

В сборнике представлены работы, посвящённые организации паллиативной помощи детям и подросткам в условиях мегаполиса. Приведены результаты внедрения современных организационных и лечебных технологий в Санкт-Петербургском Детском хосписе.

Уважаемые коллеги!

Паллиативная помощь детям – важнейшее направление медицинской деятельности, включающее не только лечение, но уход и сочувствие.

В нашей стране опыт организации паллиативной помощи детям пока невелик. И тем ценнее книга, которую Вы сейчас держите в руках. В этом издании, основанном на опыте специалистов Петербургского детского хосписа, описываются насущные проблемы терминального ухода за детьми и предлагаются возможные пути их решения.



Отмечу, что реализация описанного в предлагаемой читателю книге, была бы невозможна без совместной работы Санкт-Петербургской епархии Русской Православной Церкви и Администрации Санкт-Петербурга. Строительство стационара хосписа вместе с включением детской паллиативной помощи в гарантированный объем предоставляемых медицинских услуг создало тот базис, который позволил оказывать помощь детям, нуждающимся в ней больше, чем кто бы то ни было.

Мне довелось побывать в Петербургском детском хосписе и ознакомиться с работой этого учреждения, которое по праву можно назвать образцовым. Я благодарю сотрудников хосписа за их высокий профессионализм, заботу о пациентах, терпение и любовь.

Опыт Петербургского детского хосписа, как ряда других передовых учреждений такого профиля в нашей стране, должен находить применение в других регионах России, расширяя доступ к квалифицированной медицинской помощи и уходу тысячам тех, кто в ней нуждается. Уверена, что настоящая книга внесет свой значимый вклад в это важное дело.

*Министр здравоохранения РФ
Член-корреспондент РАН,
Доктор медицинских наук, профессор
Вероника Скворцова*



Дорогие друзья!



Перед вами – издание, обобщающее 11-летний опыт деятельности Детского хосписа в Санкт-Петербурге. Энтузиазм сотрудников, помощь благотворителей и поддержка администрации города позволили за это время небольшой благотворительной организации, основанной Санкт-Петербургской Епархией Русской Православной Церкви, вырасти в основателя и лидера отечественной детской паллиативной медицины.

Главной философией Детского хосписа была и остается благотворительность, «сотворение добра», служение ближним. Конечно, эта цель родилась из учения Православной Церкви. Каждый из нас призван стать милосердным самарянином, подав руку помощи ближнему – человеку, которому плохо. Если среди нашего окружения таких нет – мы должны искать таких людей. Так выездные бригады Детского хосписа искали и сейчас ищут в больницах семьи, где заболевание ребенка признано тяжелым и неизлечимым.

Мне всегда хотелось, чтобы люди видели в Церкви не только Ее богослужебную деятельность, но и то, что Она полезна обществу, много делает для него. Есть люди, которым только Церковь может помочь. В первую очередь это семьи, где тяжело болеют дети.

Цель предлагаемого вам издания – обобщить опыт организации учреждения паллиативной помощи детям. В Детский хоспис постоянно приезжают представители из разных регионов России, и мы рады поделиться с ними нашими знаниями и опытом. В этой книге мы изложили наше видение решения медицинских и организационных вопросов.

Искренне надеюсь, что наш опыт поможет вам в организации качественного медико-социального ухода за детьми с тяжелыми заболеваниями.

Основатель
Санкт-Петербургского Детского хосписа
прот. Александр Ткаченко

прот. А. Ткаченко

СОДЕРЖАНИЕ

ПАЛЛИАТИВНАЯ ПОМОЩЬ ДЕТЯМ В РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ Д. И. Зелинская, Е. В. Полевиченко.....	7
ДЕТСКИЙ ХОСПИС (САНКТ-ПЕТЕРБУРГ): ОРГАНИЗАЦИЯ, ИТОГИ ДЕЯТЕЛЬНОСТИ А. С. Симаходский, прот. А.Ткаченко, Л. В. Эрман.....	21
ОРГАНИЗАЦИЯ ПОМОЩИ ДЕТЯМ С НЕРВНО-МЫШЕЧНЫМИ ЗАБОЛЕВАНИЯМИ М. Ю. Фомина.....	35
ОРГАНИЗАЦИЯ ПОМОЩИ ДЕТЯМ СО ЗЛОКАЧЕСТВЕННЫМИ НОВОООБРАЗОВАНИЯМИ Ю. А. Пунанов.....	72
ТЯЖЕЛЫЕ ТРАВМЫ ОПОРНО-ДВИГАТЕЛЬНОГО АППАРАТА У ДЕТЕЙ: ОРГАНИЗАЦИЯ СПЕЦИАЛИЗИРОВАННОЙ ПОМОЩИ А. Г. Баиндурашвили, К. С. Соловьёва.....	87
ОКАЗАНИЕ ПАЛЛИАТИВНОЙ ПОМОЩИ ДЕТЯМ С НАСЛЕДСТВЕННЫМИ БОЛЕЗНЯМИ О. П. Романенко, Д. К. Верлинская, Л. В. Лязина.....	102
ХРОНИЧЕСКАЯ БОЛЕЗНЬ ПОЧЕК М. В. Эрман.....	112
ХРОНИЧЕСКАЯ ПОЧЕЧНАЯ НЕДОСТАТОЧНОСТЬ М. В. Эрман.....	122

ОКАЗАНИЕ ПАЛЛИАТИВНОЙ ПОМОЩИ ДЕТЯМ, СТРАДАЮЩИМ МУКОВИСЦИДОЗОМ А. В. Орлов.....	146
ОСНОВНЫЕ ПРИНЦИПЫ ИСКУССТВЕННОЙ ВЕНТИЛЯЦИИ ЛЁГКИХ В АМБУЛАТОРНОЙ ПРАКТИКЕ Ю. С. Александрович, К. В. Пшениснов.....	155
ЛЕЧЕНИЕ БОЛИ У ДЕТЕЙ С ОНКОЛОГИЧЕСКИМИ ЗАБОЛЕВАНИЯМИ Г. Э. Ульрих.....	169

ПАЛЛИАТИВНАЯ ПОМОЩЬ ДЕТЯМ В РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

Д. И. Зелинская, Е. В. Полевиченко

Федеральным законом РФ «Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации» № 323-ФЗ, который принят в 2011 году, впервые в нашей стране паллиативная помощь получила статус обязательного вида медицинской помощи, которую государство гарантирует неизлечимо больным пациентам [1]. Эти намерения подкреплены Государственной программой РФ «Развитие здравоохранения», утвержденной распоряжением Правительства РФ № 2511-р от 24.12.2012 и рассчитанной до 2020 года. В нее включена подпрограмма «Оказание паллиативной помощи, в том числе детям». Ожидаемым результатом подпрограммы является формирование полноценной инфраструктуры для оказания паллиативной помощи взрослым и детям.

Иметь врачебный опыт работы с неизлечимо больными детьми – не всегда означает уметь реализовывать в этой работе паллиативный подход. При огромном потенциале, накопленном отечественной педиатрической службой в решении проблем инкурабельных пациентов, специфические медико-социальные технологии паллиативной помощи детям сегодня являются в нашей стране инновационными. Принятию важных государственных законов и программ предшествовала долгая работа людей, неравнодушных к судьбам неизлечимых пациентов и посвятивших себя делу помощи им.

В этой ситуации уникальным является вклад в отечественное хосписно-паллиативное движение детского хосписа Санкт-Петербурга, который имеет 10-летний опыт выездной службы, а также стационарной работы по оказанию паллиативной помощи неизлечимо больным пациентам и выполняет экспертную роль в создании нормативно-правовой базы паллиативной помощи детям. Специалисты детского хосписа активно участвуют в становлении службы паллиативной помощи в стране, открыто предоставляя свой опыт для ознакомления специалистам из различных регионов России, а также последовательно внедряя все новые программы хосписной помощи.

В соответствии с законодательной базой в нашей стране, как и во всем мире, паллиативная помощь является одним из разделов системы здравоохранения, хотя из ее определения следует, что это не совсем и не только медицинская помощь [2; 3]. Это объяснимо, так как изначально паллиативная помощь начинается с момента установления диагноза неизлечимого заболевания. На специалистов паллиативной медицины, в первую очередь врачей, ложится ответственность за помощь в принятии решения о прекращении интенсивного лечения, а также помощь в том, чтобы сориентировать семью, что лучше именно для их ребенка. Но одновременно это налагает ответственность за обеспечение помощи в решении немедицинских проблем неизлечимо больных пациентов и ухаживающих за ними – как правило, это члены семьи, в первую очередь родители. Одной из них и, пожалуй, самой сложной как в организационном, так и в технологическом плане является психологическая помощь и поддержка самому пациенту и ухаживающим лицам в период ухода, а после смерти ребенка членам семьи и близкому окружению [4]. Поэтому, вступая на путь создания паллиативной помощи, следует в качестве обязательного компонента предусматривать блок социально-психологической работы с пациентами и родственниками и, безусловно, постоянное обучение навыкам ухода за неизлечимо больным ребенком и общения с ним [5].

Медицинская помощь организуется и оказывается в соответствии с порядками оказания медицинской помощи. Министерство здравоохранения РФ проводит мероприятия по созданию порядка паллиативной медицинской помощи детям, который должен дать ответы на вопросы, как организовать деятельность медицинского учреждения (его структурного подразделения), рекомендации по оснащению и кадровому обеспечению в условиях предоставления услуг паллиативной помощи.

Тем не менее, следует понимать, что это сложный процесс, поскольку паллиативная медицина не обеспечена нормативной базой, многое из обязательных компонентов паллиативной помощи является новой для России организационной и клинической практикой, которая не просто воспринимается в ключе устоявшихся традиций куративной медицины. Встраивание паллиативной помощи, главной целью которой является улучшение качества жизни умирающих пациентов, а не их излечение, в отечественную систему здравоохранения будет сопровождаться необходимостью дополнительных к вышедшим документам разъяснений и дискуссий, в результате чего будет найден оптимальный вариант гибких организационных решений [6].

В соответствии с рекомендациями Европейской Ассоциации Паллиативной Помощи (European Association of Palliative Care (EAPC), 2009), паллиативная медицинская помощь оказывается детям, имеющим заболевания и состояния, угрожающие жизни, а также заболевания на стадии выраженного прогрессирования, нуждающимся в длительном постороннем уходе [7]:

- Угрожающие жизни заболевания, радикальное лечение которых оказалось или может оказаться для пациента безуспешным (злокачественные новообразования, ХПН и т.п.);
- Заболевания и состояния, требующие длительного интенсивного лечения для продления жизни с высокой вероятностью летального исхода (муковисцидоз; глубокая недоношенность и т.п.);
- Прогрессирующие заболевания, для которых не существует радикального излечения, и с момента установления диагноза объем терапии является паллиативным (нервно-мышечные заболевания, хромосомные аномалии и т.п.); – необратимые, но не прогрессирующие заболевания пациентов с тяжелыми формами инвалидности и подверженностью осложнениям (тяжелые формы ДЦП, последствия спинальной травмы и т.п.).

Необходимо подчеркнуть важность стандартной документированной процедуры, подтверждающей наличие показаний у ребенка к паллиативной помощи. По нашему мнению, она должна проводиться после большой подготовительной работы с родителями ребенка, основанной на принципах открытой коммуникации и полного информирования, что в реальной практике отмечается не всегда.

Паллиативная медицинская помощь, так же как и другие виды медицинской помощи, может оказываться в условиях:

1. Обеспечивающих круглосуточное медицинское наблюдение и лечение;
2. Не предусматривающих круглосуточное медицинское наблюдение и лечение;
3. Предусматривающих медицинское наблюдение и лечение в дневное время.

Организационные модели паллиативной помощи могут быть разными. Это отделения, в том числе дневного пребывания, выездные патронажные бригады в детских больницах или больницах для взрослых, имеющих детские отделения, и другие формы в зависимости от задач, которые поставлены перед этими структурами [8].

При оказании паллиативной помощи в стационарных условиях должны круглосуточно работать врач и медицинская сестра, имеющие подготовку по паллиативной педиатрии. При оказании паллиативной помощи детям в стационарах условия пребывания пациентов следует максимально приблизить к домашним: создать домашнюю атмосферу, выделить помещения для комфортной коммуникации и отдыха членов семьи, ухаживающих за ребенком, предусмотреть одноместные и двухместные палаты с санитарным блоком, помещения для родственников, где они могли бы переночевать, и бытовые помещения, такие как кухни и гостиные. Помещения для пациентов должны быть оборудованы приспособлениями для лиц с ограниченными возможностями. Предусматривается наличие помещений для занятий, отдыха и общения [9-11].

По имеющейся в нашем распоряжении информации, те немногочисленные регионы, в которых паллиативные структуры созданы в рамках государственной и муниципальной системы здравоохранения, идут по пути создания отделений паллиативной помощи в больницах. Создание отделения паллиативной помощи в рамках стационара интенсивного лечения, безусловно, не самый лучший вариант, так как целевые установки паллиативной и куративной медицины прямо противоположны. Кроме того, в ключе разрабатываемой в настоящее время концепции трехуровневой медицинской помощи паллиативные структуры не найдут места в стационарах интенсивной медицинской помощи. Эта концепция предполагает создание нового парагоспитального (патронажного) уровня медицинской помощи, который и предусматривает наблюдение таких пациентов, которыми являются неизлечимо больные дети, обеспечивая медицинскую помощь в амбулаторных условиях, в том числе в условиях дневного стационара, периодическую госпитализацию по показаниям и т.п. Очевидно, в недалеком будущем паллиативные пациенты полностью «уйдут» из поликлиник, будут наблюдаться в учреждениях парагоспитального уровня, и именно с ними будут взаимодействовать подразделения паллиативной помощи. Следует также отметить, что отделение паллиативной помощи без придания ему выездной патронажной бригады сможет выполнять свои специфические функции только на период пребывания ребенка в стационаре, в то время как мы знаем, что паллиативный пациент *de facto* длительное время связан с паллиативной командой, которая первоначально взяла его под наблюдение. Тем не менее, на сегодняшнем, начальном этапе развития паллиативной медицинской помощи такой вариант, очевидно, возможен, так как не потребует сразу больших организационных усилий.

Выездные бригады паллиативной медицинской помощи – для отечественного здравоохранения новая структура. По данным, опубликованным в «Белой книге» [9], для населения 100 000 человек необходима одна команда паллиативной помощи на дому. Помощь должна предоставляться круглосуточно и без выходных дней. Расчеты потребности в командах паллиативной помощи на дому для детей в этом документе не приводятся. По опыту детского хосписа Санкт-Петербурга, одна бригада создается из расчета обслуживания 100 пациентов. Именно выездные бригады организуют тот вид помощи, который необходим пациенту, обеспечивают его медицинские и немедицинские потребности, являются связующим звеном между паллиативными и общемедицинскими службами.

Детский хоспис по сложившемуся в международной практике мнению является оптимальной моделью оказания паллиативной помощи [12]. В структуре современного хосписа создаются амбулаторные и стационарные службы, которые способны предоставить необходимые услуги в зависимости от потребностей пациента и семьи на разных стадиях болезни ребенка. Они могут быть представлены стационарным отделением, дневным стационаром, выездной службой. Сосредоточенность всех подразделений в одном месте целесообразна, так как это позволяет работать во взаимодействии, обмениваться информацией и обеспечивать взаимосвязь и преемственность в оказании паллиативной помощи детям в стационарных и амбулаторных условиях. Понимая трудности в создании хосписов (материальные, кадровые, финансовые в первую очередь), отечественные эксперты, которые занимаются проблемами паллиативной медицины, считают, что целесообразно идти по пути создания в каждом регионе хотя бы одного детского хосписа, который стал бы организационно-методическим центром по развитию и совершенствованию паллиативной помощи детям.

Одним из базовых принципов паллиативной помощи является интегрированный междисциплинарный подход, поскольку ни один, даже наилучшим образом подготовленный, специалист паллиативной помощи не может обеспечить всю необходимую поддержку неизлечимо больного ребенка и его семьи. Междисциплинарный подход предполагает комплексное, согласованное и, как правило, командное долгосрочное участие одновременно нескольких специалистов в ведении физических, психологических, социальных и духовных проблем пациента и его микроокружения. Синергичность действий специалистов команды многократно увеличивает качество помощи. Разумеется, что такой подход требует хорошей внутренней координации команды, ее концептуального единства, а также корректно документированного единого

плана паллиативной помощи конкретному ребенку и его семье с учетом индивидуальных особенностей [13].

Для удовлетворения всех потребностей пациентов необходимо участие представителей разных специальностей – как медицинских, так и парамедицинских. В состав штатных междисциплинарных команд паллиативной помощи детям обычно включаются следующие специалисты, прошедшие специальную подготовку по паллиативной медицине: врач-педиатр, медицинская сестра, психолог / психотерапевт, педагог, специалист по социальной работе или социальный работник [14]. В состав расширенной команды привлекается врач-специалист по профилю основного заболевания ребенка, могут входить логопеды, дефектологи, клинические диетологи, фармацевты, физиотерапевты, эрготерапевты, специалисты в области поддержки в период тяжелой утраты и другие специалисты по необходимости. Эти должности могут вводиться в качестве консультантов в соответствии с действующими нормативными документами.

Состав специалистов междисциплинарной команды паллиативной помощи не закреплён жестко и однозначно: он зависит от конкретных потребностей ребенка и семьи, может меняться в динамике наблюдения. В команду могут быть включены консультанты из других медицинских и немедицинских организаций или специалисты, приглашаемые для выполнения конкретных работ. Состав команды ограничен рамками применяемой организационной модели паллиативной помощи (стационарной или амбулаторной), кадровой укомплектованностью, а также административными возможностями привлечения специалистов смежных медицинских организаций и организаций систем социальной защиты населения и образования. Вопросы разделения функций специалистов и их профессиональной ответственности при междисциплинарном подходе ставят повышенные требования к качеству менеджмента и руководства процессом оказания паллиативной помощи в целом. Однако только такой интегрированный подход может обеспечить необходимое и максимально возможное качество жизни пациента, если принять во внимание динамично меняющиеся в процессе неизлечимой болезни, детского роста и развития разносторонние потребности ребенка. В зависимости от траектории развития болезни эти потребности адресуются то одним, то другим специалистам команды паллиативной помощи, объединенным детальным знанием индивидуального анамнеза ребенка, возможностей его семьи и высокой преемственностью в передаче профессиональной информации.

Опыт детского хосписа в Санкт-Петербурге свидетельствует не только о реальной достижимости междисциплинарного подхода к оказанию паллиативной помощи, но также и о важности хорошей координации между различными медицинскими организациями в пределах города и региона. В частности, качественное ведение паллиативного больного обязательно предполагает отлаженную координацию детского хосписа с территориальной службой скорой медицинской помощи, поликлинической или в будущем парегоспитальной службой по месту жительства ребенка, многопрофильным детским стационаром, в составе которого осуществляется специализированная помощь (неврологическая, онкологическая, хирургическая и др.).

Таким образом, уникальность формирования паллиативных педиатрических служб заключается в высоком уровне внутренней и внешней интеграции сотрудников различных медицинских и немедицинских специальностей, объединенных задачами поддержания максимального качества жизни ребенка и его семьи, столкнувшихся с проблемами неизлечимого заболевания.

Требует специального обсуждения возможное участие и роль анестезиолога-реаниматолога в комплексе паллиативной помощи детям. В международных рекомендательных документах в учреждениях, оказывающих паллиативную помощь, данные специалисты не предусматриваются, так как это противоречит основному принципу: не продлевать жизнь уходящего пациента активными медицинскими вмешательствами. В структурах паллиативной медицинской помощи должны работать врачи, справляющиеся со своими профессиональными задачами без реаниматолога. В России в официальном здравоохранении пока практически нет лиц, получивших специальную подготовку по паллиативной медицине. Практикующим врачам трудно преодолеть принятые в обществе и воспитанные всей медицинской подготовкой устоявшиеся куративные представления по оказанию медицинской помощи. Поэтому в период становления паллиативной помощи в целях обеспечения соответствующего уровня контроля симптомов реаниматолог может являться членом паллиативной команды, незаменимым для решения сложных вопросов помощи в конце жизни, ведения хронического болевого синдрома, а также проблем вентилиционно зависимых пациентов. Безусловно, при решении вопроса о функциях реаниматолога в паллиативной службе необходим учет региональных особенностей структуры медицинской помощи детям и реальная оценка теоретической подготовленности и квалификации персонала паллиативных подразделений. По мере развития паллиа-

тивных служб и с появлением подготовленных специалистов необходимость в таком враче, по нашему мнению, будет утрачиваться.

В команду паллиативной помощи помимо специалистов, подготовленных по паллиативной медицине, входят духовные лица, значимость которых в психологической и духовной поддержке больного ребенка и его окружения в самый сложный период их жизни неопенима. Межкультурные и конфессиональные различия семей в обязательном порядке должны учитываться при оказании паллиативной помощи как один из важнейших ее принципов, особенно в терминальный период болезни и после утраты ребенка [1].

Любые зарубежные рекомендации и стандарты организации паллиативной помощи детям в обязательном порядке включают волонтерские программы, подтверждая тем самым их высокую эффективность и официальное признание профессиональным медицинским сообществом [9-12;14;15]. Ставшее популярным в нашей стране за последнее десятилетие волонтерское движение поддержки хосписов является одним из наиболее успешных и широко реализуемых способов становления паллиативной медицинской помощи детям в РФ.

В региональных условиях ограниченного финансирования паллиативной помощи детям волонтерская поддержка становится важным организационным ресурсом. Разносторонняя помощь волонтеров высоко окупаема не только с точки зрения возможного волонтерского привлечения внебюджетных средств и иных ресурсов (человеческих, материальных, информационных и т. д.) путем фандрайзинга. Окупаемость небольших затрат на привлечение и поддержку деятельности волонтеров необходимо рассматривать также и с позиций уникальности некоторых человеческих трудов затрат, не предусмотренных государственным финансированием паллиативной медицинской помощи детям. Осознанное волонтерское желание безвозмездно «нести тяготы ближнего» – это не имеющий аналогов ресурс для реализации практически любой программы детского хосписа. В ситуации длительной и неизлечимой болезни ребенка непрофессиональное, чисто человеческое соучастие в жизни семьи ценится ее членами не менее, чем квалифицированная медицинская помощь. Разнообразная социально-бытовая и материальная поддержка семьи, организация общественных акций помощи, досуга и отдыха, творческой активности детей и родителей, исполнение последнего желания ребенка, помощь семье в период переживания тяжелой утраты – вот далеко не полный перечень возможных видов волонтерского участия в жизни паллиативного

пациента и его семьи [16]. В полной мере передающими суть волонтерства являются замечательные слова профессора А. В. Гнездилова, основателя хосписа №1 в Санкт-Петербурге: «Самое главное в хосписе – это терапия присутствием».

Успешное функционирование волонтерского проекта подразделения паллиативной медицины предполагает наличие специального координатора или менеджера (имеющего, как правило, немедицинское или не только медицинское образование), продуманную профилактику эмоционального выгорания и демотивации добровольцев, а также постоянную заботу и контроль со стороны руководства медицинской организации.

Персонал общей лечебной сети или вновь созданных структур паллиативной помощи, не имеющий соответствующей подготовки, должен иметь возможность легко получить консультацию специалистов в области паллиативной медицины. Одной из обязательных функций всех специализированных подразделений паллиативной помощи является консультирование специалистов общей сети по вопросам паллиативной помощи пациентам (медицинская и немедицинская составляющие).

Одной из долгосрочных перспективных задач развития паллиативной помощи детям в нашей стране является подготовка специалистов в данной области. Предстоит создание центров подготовки специалистов паллиативной медицины. В программах обучения паллиативной медицине найдут отражение те специфические особенности, без которых помощь не может считаться паллиативной – это в первую очередь проблема продолжения / отказа от интенсивного лечения, контроль боли, основы коммуникации с неизлечимо больным ребенком и его окружением, социально-психологической поддержки, профилактика синдрома профессионального выгорания и многое другое. На этапе создания системы паллиативной медицинской помощи в нашей стране как самостоятельного вида медицинской помощи потребности в подготовке специалистов, по нашему мнению, вполне могут удовлетворить семь лицензированных образовательных центров последипломного образования (по одному в каждом федеральном округе), а возможно и их меньшее количество. Эти центры должны быть созданы в университетских городах, где есть возможность обеспечить подготовку не только медицинских, но и парамедицинских специалистов. Если на начальном этапе формирования инфраструктуры паллиативной помощи детям в регионах подготовка специалистов, по-видимому, будет

проводиться в высших образовательных учреждениях Москвы и Санкт-Петербурга как городов с наибольшим опытом хосписно-паллиативной помощи и количеством квалифицированных экспертов, то с течением времени региональные вузы вполне смогут обеспечить потребность практического здравоохранения на последующих этапах создания службы паллиативной помощи. Результаты создания службы подскажут, как дальше развивать образовательную базу паллиативной медицины.

Помимо этого, во всех медицинских ВУЗах следует начать «общепаллиативную» подготовку по проблемам неизлечимо больных пациентов на кафедрах педиатрии, онкологии и лучевой терапии, детской хирургии или других кафедрах в виде элективного курса, чтобы будущие врачи имели представление о паллиативной медицине, были готовы к встрече с паллиативными пациентами и ориентированы в возможности такого выбора своей профессии.

Кроме того, вопрос о переводе пациента на паллиативную помощь впервые возникает в общей лечебной сети. Это также обязывает медицинских работников быть подготовленными к решению таких вопросов, хорошо владеть показаниями к паллиативной помощи.

Процедура перевода неизлечимо больного ребенка на паллиативную помощь должна опираться на добровольное информированное согласие законных представителей или самого ребенка, если ему уже исполнилось 15 лет. Решение о направлении ребенка на оказание паллиативной медицинской помощи целесообразно принимать врачебной комиссии медицинских организаций, где наблюдается и получает лечение пациент, с последующей передачей родителям стандартного утвержденного бланка заключения, а также его дубликата – в медицинскую организацию по месту жительства ребенка. Дальнейшая организация помощи строится по согласованию врача первичного (или паракоспитального) звена здравоохранения с локальным подразделением паллиативной помощи.

Одним из основных вопросов организации паллиативной помощи является создание четкого и понятного механизма взаимодействия службы паллиативной медицины с медицинскими организациями общей лечебной сети [17]. Это касается не только взаимодействия по вопросу привлечения специалистов для обеспечения всех медицинских и немедицинских потребностей ребенка и семьи, но и оказания медицинской помощи в различных ситуациях, как связанных, так и не связанных с основным заболеванием, в том числе экстренных, если ребенок находится на паллиативном патронате в домашних условиях. Амбулаторные

и стационарные учреждения, скорая медицинская помощь должны быть информированы о проживании в радиусе их обслуживания паллиативного пациента, владеть информацией о его заболевании и программе наблюдения, так как родители могут обратиться с любой медицинской проблемой в одно из этих учреждений, и не отказывать им в помощи на основании того, что ребенок является паллиативным пациентом.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Паллиативная помощь детям в отечественной системе здравоохранения формируется впервые. Тем не менее, в целом она должна соответствовать ключевым базовым понятиям и стандартам, разработанным международными экспертами в результате последних 40 лет развития этого направления медико-социальной работы.

Одним из широко признанных международных документов, содержащих нормативные положения по организации паллиативной помощи детям, является документ, подготовленный группой экспертов Европейской Ассоциации Паллиативной Помощи (European Association of Palliative Care, EAPC) в 2009 году [18]. В нем сформулировано 10 ключевых элементов паллиативной помощи детям:

1. Круглосуточная доступность паллиативной помощи (24 часа в сутки и 7 дней в неделю);
2. Семейно-ориентированная помощь, основанная на целостном (холистическом) понимании проблем пациента;
3. Оценка и ведение основных клинических симптомов с целью исключения неоправданных страданий пациента и родителей посредством лекарственной терапии, в том числе болевого синдрома;
4. Открытая коммуникация с ребенком и семьей, а также полное и правдивое информирование;
5. Междисциплинарный подход;
6. Социальная передышка (respite care), чтобы предоставить родителям возможность уделять внимание своим собственным физическим и эмоциональным потребностям, а также заботиться о других членах семьи;

7. Поддержка лиц, осуществляющих уход, и профилактика синдрома эмоционального выгорания персонала паллиативных учреждений;
8. Образование и стажировка медицинских работников;
9. Информирование общества о важности программ паллиативной помощи детям;
10. Текущий мониторинг показателей качества как обязательная часть любой программы педиатрической паллиативной помощи.

На начальном этапе формирования паллиативных служб приведенные выше принципы осваиваются и внедряются в практику несимметрично, иногда асинхронно, что связано с трудно преодолимыми объективными организационными проблемами. Поэтому ключевые элементы паллиативной помощи детям, приведенные в этом международном документе, в разной степени интегрированы формирующейся в настоящее время системой российской паллиативной помощи детям. Так, не требуют обширных теоретических пояснений, хотя и очень трудоемки во внедрении такие первоочередные принципы, как целостная помощь пациенту и семейно-ориентированный подход, междисциплинарный подход, квалифицированная оценка и ведение симптомов, особенно – контроль боли, образование и стажировка медицинских работников. Повидимому, при формировании детских паллиативных служб не во всех регионах и не во всех организационных моделях удастся реализовать принцип круглосуточной доступности помощи, что будет определяться объемами финансовых и профессиональных ресурсов. Не будет преувеличением считать, что в ряде российских городов успешно внедряются вышеназванные принципы, хотя до повсеместного эффективного их применения еще предстоит пройти нелегкий путь длиной в многие годы. Остальные принципы паллиативной педиатрии будут постепенно реализовываться по мере накопления отечественного опыта по организации и оказанию паллиативной помощи детям.

Следует отметить, что зарубежные модели паллиативной помощи детям настолько тесно переплетены с социокультурными и экономическими особенностями общества, что не могут быть механически заимствованы для применения в российской практике. Оптимальный выбор максимально эффективных моделей паллиативной помощи подразумевается как локально решаемая региональная задача, с обязательным учетом местной медико-социальной специфики и индивидуальных особенностей каждого пациента. Профессиональные сообщества педиатров,

неврологов, генетиков, детских онкологов, гематологов, медицинских психологов, социальных работников и организаторы здравоохранения стоят перед сложной практической задачей разработки единого стандартизованного подхода к созданию российской системы паллиативной помощи детям на основе международных рекомендаций и опыта.

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Федеральный закон Российской Федерации от 21 ноября 2011 г. № 323-ФЗ «Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации» URL: <http://www.minzdravsoc.ru/docs/laws/104>.
2. Бялик М.А., Бухны А.Ф., Волох С.А. К вопросу об истории развития и организации паллиативной помощи тяжело и неизлечимо больным детям (обзор литературы и личных наблюдений) // «Вопросы гематологии, онкологии и иммунопатологии в педиатрии». – 2005, том 4, №2, с. 40-48.
3. Новиков Г.А., Рудой С.В., Вайсман М.А. и др. Современное состояние и перспективы развития паллиативной помощи в Российской Федерации // «Паллиативная медицина и реабилитация», – 2008, №3, с. 5-11.
4. Хетагурова А.К., Полевиченко Е.В., Черкасов С.Н., Эккерт Н.В., Руанет В.В. Паллиативная помощь: Медико-социальные и организационные аспекты // Учебное пособие. 2е изд., перераб. и доп. / под общей ред. А.К. Хетагуровой. – М.: Проффессионал, 2011. – 329с. Глава VI. – Паллиативная помощь детям. С. 232-281.
5. Введенская Е.С. Паллиативная помощь детям: определение, содержание, перспективы // «Лечащий врач», – 2012. №6, с. 51-54.
6. Введенская Е.С. Паллиативная помощь – инновационное направление отечественного здравоохранения // «Медицинский альманах», – 2012. №4, с. 18-21.
7. Goldman A., Hain R., Liben S. Oxford Textbook of Palliative Care for Children. – 2nd edition. Oxford University Press, 2012. – 640 p.
8. Горчакова А.Г., Савва Н.Н., Кизино Е.А. и др. Паллиативная помощь детям; – Минск: РУМЦ ФВН, – 2008. – 188с.

9. Белая книга: стандарты и нормы хосписной и паллиативной помощи в Европе: Рекомендации Европейской Ассоциации паллиативной помощи, часть 1 и 2 // <http://www.pallcare.ru/ru/?p=&id=1331466434>.
10. Radbruch N., Payne S. White paper on standarts and norms for hospice and palliative care in Europe: part 1 // *European Journal of Palliative Care*, 2009, v. 16, №6, p 278-289.
11. Radbruch N., Payne S. White paper on standarts and norms for hospice and palliative care in Europe: part 2 // *European Journal of Palliative Care*, 2010, v. 17, №1, p 22-33.
12. Armstrong-Dailey A., Zarbock, S. *Hospice Care for Children*. – 3rd edition. Oxford University Press, 2008. – 592 p.
13. Полевиченко Е.В. Паллиативная медицина: дерево принятия решений в детской онкогематологии // Курс лекций по паллиативной помощи онкологическим больным. Под ред. Г.А. Новикова, В.И. Чиссова, О.П. Модникова. – М.: Фонд «Паллиативная медицина и реабилитация больных», 2003. – Том II. – М.: 2004. – 488 с. – С. 266-297.
14. ACT. A Guide to the Development of Children's Palliative Care Services. ACT (Association for Children's Palliative Care). Bristol, 2009.
15. National Consensus Project for Quality Palliative Care. Clinical practice guidelines for quality palliative care. 2nd ed. Pittsburgh (PA): National Consensus Project for Quality Palliative Care; 2009. 80 p.
16. Подберезкин М.А. Методика работы с волонтерами в организации // ОБО «Белорусский детский хоспис». – Минск, 2010. – 96 с.
17. Лазуренко О.Б., Мазурова Н.В., Намазова-Баранова Л.С., Геворкян А.К., Кузенкова Л.М., Вашакмадзе Н.Д. Теоретическое и эмпирическое обоснование паллиативной помощи в педиатрии // *Педиатрическая фармакология*, 2013, том 10, №2, с. 101-106.
18. Palliative care for infants, children and young people. The facts (a document for healthcare professionals and Policy Makers), prepared by the EAPC Taskforce for Palliative Care in Children. – Rome, 2009. – 50 p.

ДЕТСКИЙ ХОСПИС (Санкт-Петербург) : ОРГАНИЗАЦИЯ, ИТОГИ ДЕЯТЕЛЬНОСТИ

А. С. Симаходский, прот. А. Ткаченко, Л. В. Эрман

Представляя этой публикацией опыт Санкт-Петербурга в организации паллиативной помощи детям, мы отдаём себе отчёт, что существуют авторитетные рекомендации Совета Европы государствам-участникам по организации паллиативной помощи (2003); методические рекомендации по организации паллиативной помощи[1]. Уникальный для страны опыт организации помощи детям, умирающим от онкологических заболеваний, накоплен Первым хосписом для детей с онкологическими заболеваниями, начавшим свою работу в Москве в 1993 году. Представляет интерес предложение ряда авторов о реализации в стране проекта «Инициатива по созданию в России системы паллиативной помощи детям, страдающим от угрожающих жизни состояний»[2]. Кстати сказать, под «угрожающими жизни состояниями» авторы понимают не только ряд тяжёлых соматических заболеваний, таких как онкологические, кардиологические, летальные врождённые и наследственные заболевания, но и последствия тяжёлых травм различного происхождения, отравлений, ожогов и т.д. Тем не менее, опыт субъекта РФ в организации и функционировании детского хосписа может быть полезным для наших коллег. Полагаем, что наше видение проблемы будет не излишним.

Паллиативная помощь (от фр. palliatif от лат. pallium – покрывало, плащ) – это подход, позволяющий улучшить качество жизни пациентов и их семей, столкнувшихся с проблемами угрожающего жизни заболевания. Это определяет и философию паллиативной помощи: сглаживание-смягчение проявлений неизлечимой болезни и/или укрытие плащом/создание покрыва для защиты тех, кто остался в «холоде и без защиты». Паллиативная помощь отличается от паллиативной медицины и включает в себя последнюю. Паллиативная медицина – область здравоохранения, призванная улучшить качество жизни пациентов с различными нозологическими формами хронических заболеваний преимущественно в терминальной стадии развития в ситуации, когда возможности специализированного лечения ограничены или исчерпаны.

Хосписная помощь является составной частью паллиативной помощи – это всеобъемлющая помощь больному в конце жизни (чаще всего в последние 6 месяцев) и умирающему человеку.

Первое употребление слова «хоспис» в применении к уходу за умирающими появилось лишь в 19 веке. В 1842 году Жанна Гарнье, молодая женщина, потерявшая мужа и детей, открыла первый из приютов для умирающих в Лионе. Он назывался «Хоспис», а также «Голгофа». Современная паллиативная медицина складывалась на протяжении второй половины XX века, её возникновение связано с именем Сесилии Сандерс, основательницы хосписного движения. В 1967 году она организовала в пригороде Лондона в приюте Св. Христофера первый в мире хоспис современного типа. Многолетний путь развития хосписного движения в различных странах привёл к возникновению философии хосписа, в основу которой были положены открытость разнообразному опыту, научная тщательность и забота о личности. Данная философия созвучна словам академика Д.Лихачёва о том, что «Хосписы необходимы нашему обществу, в котором уровень боли превзошёл все мыслимые пределы. Хоспис – это путь к избавлению от страха перед страданием, сопутствующим смерти, путь восприятия её как естественного продолжения жизни; это дом, в котором соединяются высочайший гуманизм и профессионализм. Помощь другим важна и для самого помогающего. Только активная помощь другим может как-то успокоить нашу совесть, которая всё же должна быть беспокойной».

В 1975 году в Монреале был создан хоспис на базе скромного отдела паллиативной помощи. Это было первое употребление слова «паллиативный» в этой области, так как во франкоязычной Канаде слово «хоспис» означало опеку или недостаточную помощь.

Очень кратко о терминологии. Хоспис (англ. House peace – дом мира) по данным Большого англо-русского словаря (1989) означает приют, богадельня, странноприимный дом. Этимология слова «хоспис» расходится с его содержанием. Хоспис – это, в первую очередь, не какое-то помещение, а идеология ухода за человеком, больным тяжело, без надежды на выздоровление и обеспечение различных форм поддержки его близким.

В Федеральном Законе «Об основах охраны здоровья граждан в РФ» в статье 35 дано следующее определение паллиативной помощи. «Паллиативная помощь является комплексом медицинских мероприятий, оказываемых гражданам, страдающим неизлечимыми, ограничиваю-

щими продолжительность жизни прогрессирующими заболеваниями, с целью повышения качества жизни пациентов и членов их семей».

Хотелось бы обратить внимание на вариант определения этого вида помощи, предложенный Всемирной организацией здравоохранения в 2002 году. «Паллиативная помощь – направление медико-социальной деятельности, целью которого является улучшение качества жизни больных и их семей, оказавшихся перед лицом смертельного (уносящего жизнь) заболевания. Эта цель достигается благодаря предупреждению и облегчению страданий, путём раннего выявления, тщательной оценки и купирования боли и других симптомов – физических, психологических и духовных».

В 1996 году паллиативная помощь была включена в Index Medicus под термином «паллиативная помощь» (palliative care) в дополнение к имеющимся определениям «терминальная помощь» (1968) и «хоспис» (1980).

Команды всех хосписов развивают принципы, поддерживаемые ВОЗ о том, что такое паллиативная помощь. Она включает:

- Обеспечение облегчения боли и других терзающих больного симптомов.
- Утверждение жизни и принятие смерти как нормальных процессов.
- Признание решения не торопить и не замедлять смерть.
- Объединение психологических и духовных аспектов ухода за больным.
- Предложение системы такой поддержки, чтобы помочь больным жить активной жизнью до конца.
- Предложение системы такой поддержки, чтобы помочь семьям справиться с трудностями во время болезни родственника, а также его смерти.
- Готовность улучшать качество жизни пациента и положительно влиять на течение болезни.
- Подключение её как можно раньше по ходу развития болезни, наряду с разными формами основного лечения, такими как химио- или лучевая терапия, которые ставят своей задачей продление жизни.

Следует подчеркнуть, что согласно приведенной формулировке, важнейшей частью паллиативной помощи является комплексная реа-

билитация – физическая, психологическая, социальная, значимость и объём которой существенно разнятся в зависимости от периода и течения заболевания и основного лечения.

В 1969 году в свет вышла книга «О смерти и умираии», написанная Элизабет Кюблер-Росс [3]. На русский язык она была переведена впервые в 2001 году. Эта книга произвела революцию в общественном сознании. Доктор Кюблер-Росс в своей книге утверждает, что смерть это не «недоработка медицины», а естественный, заключительный процесс роста и развития. Элизабет Кюблер-Росс доказывала врачам и обществу, что даже высокотехнологичная медицина не способна решить всех проблем человеческого существования. К этому же времени сформировалась концепция «тотальной» (всеобщей, всесторонней) боли, которая позднее ляжет в основу всей идеологии хосписа.

В России первый хоспис появился в 1990 году в Санкт-Петербурге (Ленинграде) по инициативе Виктора Зорза – английского журналиста и активного участника хосписного движения [4]. Опыт работы российских хосписов нашёл отражение прежде всего в публикациях организатора и главного врача первого в России хосписа проф. А. В. Гнездилова [5]. В 1997 году в Москве был открыт Первый Московский хоспис. Всего в России на данный момент функционирует свыше 130 хосписов и около 60 находится в стадии организации. В 1996 году начал выходить отечественный журнал «Паллиативная медицина и реабилитация». Со второй половины 90-х годов в стране проводятся научные форумы, на которых обобщается опыт специалистов, работающих в области паллиативной медицины [6][7].

Существуют многообразные формы оказания паллиативной помощи пациентам. В разных странах они различны, так как развитие помощи идёт по собственному сценарию в каждой стране. Однако всё многообразие можно разделить на две основные группы: это помощь на дому и в стационаре.

Можно смириться со смертью, когда под ней подразумевается избавление от старости, немощи и болезней, но как смириться с потерей ребёнка? Теряя ребёнка, родители теряют часть себя, своей жизни, своего будущего. В том случае, если в семье есть неизлечимый больной, умирающий ребёнок, то психологическая помощь требуется и ребёнку, и его родителям.

Однако, как пишет С. Левин [8], «работая с умирающими детьми,

я убедился, что они умирают легче, чем умирают взрослые. Возможно, это связано с тем, что они ещё не пытались контролировать мир, и поэтому у них в уме нет такого напряжения. Они более открыты текущему положению вещей. Я заметил, что чем меньше ребёнок, тем меньше он боится смерти. Страх, который я часто нахожу у них, – это отражение ужаса их родителей... Поскольку дети обладают большей верой и более тесным контактом с бессмертием, смерть им не кажется проблемой. Кажется, что самой большой проблемой умирающих детей является страдание, которое они причиняют своим родителям».

Завершая это несколько затянувшееся, но необходимое введение, обращаем внимание: всё, что понятно в теории, очень сложно на практике. Сложность обусловлена отсутствием нормативно-правовой базы по подготовке врачебного и сестринского персонала, специалистов психологической и социальной поддержки, в создании и табельном оснащении лечебных учреждений, в которых оказывалась бы комплексная поддержка умирающему ребёнку.

До настоящего времени продолжаются дискуссии о роли и месте паллиативной помощи в общем объёме лечения пациента. Разработаны две принципиально различные модели. При организации помощи по первой модели паллиативная помощь включается, когда активное лечение признаётся неэффективным. Паллиативная помощь при обеспечении её работы по второй модели оказывается больному по мере необходимости с самого начала, но доля и значение её возрастают при ухудшении состояния больного. Мы склонны быть сторонниками второй модели, когда элементы паллиативной поддержки используют с самого начала лечения заболевания.

Ещё одним существенным аспектом следует признать вопрос о месте оказания паллиативной помощи. В этом случае необходимо действовать по принципу рационализма. Всё зависит от того объёма, который предполагается оказывать детям в каждом конкретном субъекте Федерации. Хосписные отделения для детей могут развиваться в детских стационарах или во взрослых хосписах. Вместе с тем, условия мегаполиса, особенности психологии ребёнка, родителей, многочисленных родственников, перед которыми стоит вопрос ухода из жизни ребёнка, заставляют создавать специальное учреждение, обеспечивающее комплексную поддержку ребёнку и его окружению.

Такая концепция аргументирована также составом пациентов, пользующихся хосписными услугами. Возрастающая доля детей с не-

онкологическими заболеваниями, обратившихся за консультацией в паллиативную службу, связана с общей структурой детской смертности.

Позвольте привести наши данные по Санкт-Петербургскому государственному автономному учреждению здравоохранения «Хоспис (детский)». Распределение пациентов по круглосуточному стационару за 2012 год представлено в табл. 1

Таблица 1

Распределение пациентов по возрастам и нозологическим формам по круглосуточному стационару за 2012 год

Класс МКБ-10	До 1г	1-3 лет	4-6 лет	7-14 лет	15-17 лет	Всего	
						абс	%
«С» Злокачественные новообразования		2	4	16	6	28	12,6
«D84» Другие иммунодефициты (нейросаркоидоз)				2		2	0,9
«Е» Болезни эндокринной системы, расстройства питания и нарушения обмена веществ		4	1	6	1	12	5,4
«G» Болезни нервной системы		15	26	57	7	105	47,3
«I» Болезни системы кровообращения				1		1	0,5
«J» Болезни органов дыхания				1		1	0,5
«Т» Травмы, отравления и некоторые другие последствия воздействия внешних причин		2		10	4	16	7,2
«Q» Врожденные аномалии (пороки развития), деформации и хромосомные нарушения	3	16	13	19	5	56	25,2
Всего	3	39	44	112	24	222	100

Как видно из приведенной таблицы, более половины пациентов хосписа страдают неврологическими заболеваниями, врождёнными пороками развития и наследственными нарушениями. На долю детей, страдающих онкопатологией, приходится только 12,6% от числа пациентов хосписа. В 2012 году в хосписе умерли 18 пациентов: 6 с онкологическими заболеваниями, 5 с наследственной патологией, 6 с органическим поражением головного мозга и один пациент с последствиями острой черепно-мозговой травмы.

Таблица 2

Выполнение основных показателей за 3 квартал 2013 года

Стационар

Экономические показатели	План	Факт
Мощность	18	18
Работа койки	82,4	81,5
Проведено койко-дней	1485	1467
Пролечено больных		59
Средняя длительность пребывания на койке		23,7
Оборот койки		3,4

Дневной стационар

Экономические показатели	План	Факт
Мощность	10	10
Работа койки	61,8	66,1
Проведено койко-дней	618	661
Пролечено больных		52
Средняя длительность пребывания на койке		13,0
Оборот койки		5,1

Амбулаторное отделение (выездная служба)

Экономические показатели	План	Факт
Количество посещений	825	807

Стационар на дому

Экономические показатели	План	Факт
Пациенто-дни	324	353

Ниже представлен ряд аспектов организации учреждений этого типа.

В 2003 году в городе Санкт-Петербурге был создан благотворительный Фонд, а в 2005 году некоммерческое медицинское учреждение «Хоспис (детский)». До открытия государственного учреждения такого профиля 40 сотрудников хосписа оказывали медицинскую, социальную и психологическую помощь более чем 180 семьям в Санкт-Петербурге и Ленинградской области. Стоимость ежемесячно оказываемых медико-консультативных, лечебных, диагностических, процедурных, санитарных услуг и материальной помощи в виде лекарств, продуктов питания и денежных средств превышала 1 200 000 рублей.

В 2006 году Губернатор Санкт-Петербурга В. И. Матвиенко поддержала инициативу Санкт-Петербургской Епархии о создании Хосписа для детей и выделила из бюджета Санкт-Петербурга 10 млн. рублей на приобретение медицинского оборудования и 3-х автомобилей скорой помощи. В 2007 году «Детскому хоспису» Постановлением Правительства Санкт-Петербурга передано в пользование здание бывшего Николаевского сиротского пансионата на территории парка Куракина дача.

В 2009 году из бюджета города было выделено около 300 млн.рублей на реконструкцию здания и приобретение оборудования. В I квартале 2010 года приобретено немонтируемого медицинского оборудования и инвентаря на сумму 35 млн. рублей. В настоящее время строительство здания завершено, все подразделения введены в эксплуатацию.

Ниже приведена последовательность действий при организации детского хосписа в нашем городе.

1. Постановление Правительства СПб от 15.01.2010 № 6 «О создании СПб государственного автономного учреждения здравоохранения Хоспис (детский)»
2. Устав СПб государственного автономного учреждения здравоохранения «Хоспис (детский)» от 26.03.2010
3. Распоряжение Комитета по здравоохранению от 08.04.2010 № 182-р «О создании Наблюдательного совета СПб автономного учреждения здравоохранения «Хоспис (детский)»
4. Распоряжение Комитета экономического развития, промышленной политики и торговли от 26.04.2010 № 375-р «Об утверждении нормативов финансирования государственных услуг, оказываемых СПб государственным учреждением здравоохранения «Хоспис (детский)» на 2010 год»
5. Распоряжение Комитета по здравоохранению от 26.05.2010 № 278-р «О порядке оказания медицинской помощи в СПб государственном автономном учреждении здравоохранения «Хоспис (детский)»
6. Заключение федеральной службы Роспотребнадзора
7. Заключение федеральной службы Роспожнадзора
8. Заключение федеральной службы по легальному обороту наркотиков
9. Договоры с обслуживающими организациями («Водоканал, «Ленэнерго» и т.д.)
10. Лицензирование.

Комитетом по здравоохранению совместно с профильными Комитетами Правительства Санкт-Петербурга, главными специалистами проведена определенная работа по подготовке постановления Правительства Санкт-Петербурга «О создании Санкт-Петербургского государственного автономного учреждения здравоохранения «Хоспис (детский)». Впервые в Российской Федерации создано хосписное

учреждение для детей нового типа. Это касается формы собственности (государственное автономное учреждение здравоохранения), разработки устава, профильности отделений, наблюдательного совета, лицензирования.

Целью деятельности автономного медицинского учреждения здравоохранения «Хоспис (детский)» является оказание медицинской, психологической и духовной помощи детям с тяжелыми, неподдающимися лечению заболеваниями, находящимися на поздних и терминальных стадиях развития болезни, а их родственникам – осуществление продолжительного психологического и духовного попечения о семьях в период после смерти ребенка. Паллиативная помощь оказывается детям от 1 года до 18 лет.

Проведен расчет объема субсидий из бюджета Санкт-Петербурга на оказание медицинской помощи в рамках государственного заказа. Следует отметить отсутствие федеральной нормативно-правовой базы по созданию и работе таких лечебных учреждений.

Совместно с Санкт-Петербургским отделением пенсионного фонда проведена работа по прогнозированию поступления детей в созданное учреждение. В настоящее время на учете детских поликлиник состоит 10529 детей-инвалидов по основным группам заболеваний.

Таким образом, экономические расчеты по содержанию учреждения с учетом имеющегося штатного расписания и расходных средств по смете выполнения городского заказа составили в годовом исчислении 39 млн.рублей с разбивкой по месяцам.

Определен и порядок финансирования. В начале каждого месяца учреждение получает аванс в размере месячного финансирования и на 5 число последующего представляет отчет по выполненным расходам и объемам оказания медицинской помощи. Нереализованные средства возвращаются Комитету по здравоохранению.

Мы позволили себе подробно остановиться на созданном учреждении, так как столкнулись с большим количеством трудностей в его организации ввиду отсутствия значительного числа федеральных нормативно-правовых актов. Отдельной темой, на которой мы сегодня останавливаться не будем, является лицензирование деятельности хосписа, так как специальность врача паллиативной медицины не введена в перечень врачебных специальностей.

Не стоит полагать, что до открытия хосписного учреждения для детей паллиативная помощь нуждающимся не оказывалась. Детские поликлиники и стационары обеспечивали весь объем медицинских услуг, хотя это было связано со многими сложностями. К числу таких затруднений необходимо отнести: использование наркотических средств и дыхательной аппаратуры в амбулаторных условиях, загруженность коек реанимации в стационарах, обеспечение надлежащего ухода умирающему ребенку, отсутствие психологической поддержки и др.

С созданием хосписного учреждения мы пытаемся выстроить скоординированную систему цивилизованной паллиативной помощи детям.

Медицинские показания к госпитализации детей в СПб ГАУЗ «Хоспис (детский)»

1. Прогрессирующее течение онкологических заболеваний и их осложнений.
2. Прогрессирующее течение приобретенных и врожденных заболеваний нервной системы.
3. Болезни обмена веществ, не поддающиеся терапии.
4. Наследственные заболевания с прогрессирующим течением.
5. Другие хронические заболевания, предусматривающие сомнительный прогноз для жизни, при которых возможности терапии исчерпаны.

Социально-бытовые показания к госпитализации детей в СПб ГАУЗ «Хоспис (детский)»

1. Отсутствие условий для обеспечения надлежащего ухода на дому за тяжелобольными детьми, находящимися в терминальной стадии заболевания.

Социально-психологические показания к госпитализации детей в СПб ГАУЗ «Хоспис (детский)»

1. Ситуация психологического дискомфорта в связи с присутствием в квартире тяжело больного ребенка.

2. Прочие социально-психологические ситуации, в т.ч. предусматривающие психологическую поддержку родителям и родственникам пациентов.

Принципы организации паллиативной помощи

1. Специализация
2. Доступность
3. Комплексность
4. Юридическое сопровождение
5. Взаимодействие с общей системой оказания медицинской помощи детям
6. Социально-психологическая и духовная поддержка семьи
7. Благотворительность и взаимодействие с общественными организациями.

Принципы паллиативной помощи в суммированном виде

1. Заботливое отношение к больным (отзывчивость, симпатии, сострадание)
2. Обязательность и точность выполнения назначенных мероприятий
3. Внимание к индивидуальности пациента
4. Проведение всех манипуляций после получения информированного согласия родителей
5. Квалифицированное медицинское обслуживание
6. Всесторонняя и мультипрофессиональная помощь
7. Последовательная, скоординированная, непрерывная, предотвращающая развитие кризисных ситуаций. Проводится на фоне постоянной оценки клинической ситуации
8. Поддержка персонала с целью предотвращения стрессовых ситуаций.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Хосписное движение получило широкое развитие в мире именно в связи с необходимостью организации помощи онкологическим больным. Однако включение детей с другими заболеваниями в сферу опеки, организуемой структурами паллиативной помощи, особенно важно. Проблема обеспечения паллиативного лечения – это сложный и многогранный процесс, требующий определённой материально-технической базы, участия многих специалистов со средним и высшим медицинским образованием, а также для осуществления психологической и социальной реабилитации семьи. К сожалению, эти вопросы разработаны и решены в России недостаточно. Опыт нашего города свидетельствует о том, что система паллиативной помощи для детей не может быть создана одномоментно во всех регионах и по одной схеме.

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Методические рекомендации по организации паллиативной помощи. Методические рекомендации № 7180-РХ от 22.09.08.- М.,2008.
2. Бялик М.А., Бухны А.Ф., Волох С.А., Цейтлин Г.А. О создании системы паллиативной помощи детям с онкологическими заболеваниями. Доступно на: [http://www.4java.org/ppci/ru/publications/setting up ppc system.html](http://www.4java.org/ppci/ru/publications/setting_up_ppc_system.html)
3. Кюблер-Росс Э. О смерти и умирании. Пер с англ.- Киев.- «София».- 2001.-320с.
4. Зорза Р.и В. Путь к смерти. Жить до конца. Пер.с англ.- М.- «Прогресс».- 1990.- 260с.
5. Гнездилов А.В. Путь на Голгофу. Очерки работы психотерапевта в онкологической клинике и хосписе. СПб.- АОЗТ фирма «КЛИНТ».- 1995.- 136с.
6. Российско-французская конференция по паллиативной медицине. «Тяжелобольной ребёнок: психология, этика, контроль боли, реабилитация»// Москва.- 17-18 мая 2001 г.- 109с.
7. Российско-французский семинар по психологическим аспектам помощи детям с возможным летальным исходом// РДКБ.- Москва.- 28-29 апреля 1999 г.- 54с.
8. Левин С. Кто умирает? – К.: София, 1996, с.136

ОРГАНИЗАЦИЯ ПОМОЩИ ДЕТЯМ С НЕРВНО-МЫШЕЧНЫМИ ЗАБОЛЕВАНИЯМИ

М. Ю. Фомина

К нервно-мышечным заболеваниям относят нарушения, затрагивающие периферическую нервную систему (спинальный мотонейрон, аксоны, то есть периферические нервы) и мышцы, включая поражения нервно-мышечного синапса. В данной главе рассматриваются основные нервно-мышечные заболевания с прогрессирующим течением, приводящие к моторному дефициту и требующие паллиативной помощи на различных стадиях заболевания. Заболевания нервно-мышечной системы, согласно классификации Association for Children's Palliative Care (Bristol, 2009), можно отнести к состояниям, приводящим к преждевременной смерти, при которых нет обоснованной надежды на излечение, и не существует радикальных методов лечения. При ряде таких заболеваний наступает прогрессивное ухудшение состояния ребенка, приводящее его к полной зависимости от родителей или опекунов. Кроме того, в течение нервно-мышечных заболеваний возникают угрожающие жизни состояния, при которых существует высокий риск летального исхода. Это прогрессирующие инкурабельные состояния, обычно длящиеся многие годы. Длительное интенсивное паллиативное лечение может увеличить продолжительность жизни ребенка, позволит сохранить его активность и обеспечить определенный уровень развития. Кроме того, группа врожденных структурных миопатий и миотонических синдромов – неизлечимые, но не прогрессирующие или медленно прогрессирующие заболевания, обуславливающие тяжелую инвалидизацию ребенка, предрасположенность к частым осложнениям и возможность преждевременной смерти.

1. ЗАБОЛЕВАНИЯ МОТОНЕЙРОНА

1.1 Спинальные амиотрофии

Наследственно обусловленные поражения мышечной системы вторичного характера, возникающие в результате денервационного процесса, относят к группе спинальных мышечных атрофий. Это гетерогенная группа заболеваний, характеризующаяся прогрессирующей дегенерацией клеток передних рогов спинного мозга и нередко моторных ядер ствола головного мозга. Спинальные амиотрофии – самые частые дегенеративные заболевания нервно-мышечной системы.

неративные заболевания ЦНС и вторые по частоте после муковисцидоза генетические заболевания с летальным исходом у детей. Заболевания различаются по типу наследования, возрасту дебюта, объему вовлечения мотонейронов (диффузное или ограниченное). Классификация спинальных мышечных атрофий представлена в таблице 1.

Таблица 1

Классификация основных вариантов спинальной мышечной атрофии (СМА)

Тип	Наследование	Ген/локус	Дебют
I тип, острая инфантильная болезнь Верднига-Гоффмана	аутосомно-рецессивное	SNN1/5q13	пренатальный (30%) неонатальный, до 6 месяцев
II хроническая форма, отсроченная форма болезни Верднига-Гоффмана	аутосомно-рецессивное	SNN1/5q13	3-14 месяцев
III тип, болезнь Кугельберга-Веландер	аутосомно-рецессивное	SNN1/5q13	12-14 месяцев и позже
СМА с респираторным дистресс-синдромом	аутосомно-рецессивное	IGHMBP/11q13-q21	пренатальный (25%), неонатальный
Врожденная СМА	аутосомно-рецессивное	SNN2/?	неонатальный
СМА с понтоцереbellарной гипоплазией	аутосомно-рецессивное	?/?	неонатальный
СМА с артрогрипозом и множественными переломами	аутосомно-рецессивное	?/?	неонатальный
Дистальные СМА	аутосомно-доминантное, аутосомно-рецессивное	?/12Q24	с первого года жизни (чаще от 2 до 20 лет)
Бульбопонтинный и бульбарный тип	аутосомно-доминантное, аутосомно-рецессивное, X-сцепленное	?/?	от 2 до 12 лет

1.1.1 Острая инфантильная проксимальная спинальная мышечная атрофия, болезнь Верднига-Гоффмана, СМА I типа

Общая частота спинальных мышечных атрофий – 1 на 10 тысяч новорожденных. Распространенность СМА I типа 2-3,3 на 100000 населения или 1 на 20000 новорожденных. Частота гетерозиготного носительства составляет 1 на 40-60 (по данным Pearn, 1 на 60-80). У 93% больных СМА выявляется делеция экзона 7 гена SMN (survivalmotorneurons, то есть ген выживания двигательных нейронов), в 50-60% -делеция в гене NAIP (neuronalapoptosisinhibitoryprotein-белок, подавляющий нейрональный апоптоз). Патоморфологической основой СМА является гибель клеток передних рогов спинного мозга. Сохранившиеся мотонейроны участвуют в процессе дегенерации с хроматолизом возможным фагоцитозом сателлитными клетками. Наиболее полное описание клинической картины СМА представлено в отечественной литературе Савельевой-Васильевой Е. А. (1972). Клинические проявления заболевания в 30% случаев относятся к пренатальному периоду (недостаточно активное шевеление плода). В этих случаях уже при рождении выявляются диффузная мышечная гипотония, слабость мускулатуры проксимальных отделов конечностей, арефлексия (глубоких рефлексов). Угнетены основные безусловные автоматизмы неонатального периода, включая сосательный рефлекс. Своеобразна экстензорная поза ребенка. Мышечная слабость нарастает и через несколько недель наблюдается тетраплегия, с некоторой сохранностью движений в дистальных отделах конечностей. Поражение симметрично, охватывает мускулатуру туловища, шеи, конечностей. Нарушение функции межреберных мышц и диафрагмы обуславливает дыхательные нарушения. Мускулатура брюшной стенки компенсирует ослабление межреберных мышц и возникает своеобразный тип дыхательных движений. Грудная клетка обычно деформирована, она имеет вид «колокола» – верхняя апертура уменьшена в размере, нижняя – расширена, типичны воронкообразная или килевидная деформация грудины. Вовлечение в процесс ядер черепных нервов (XII) затрудняет процесс сосания, глотания, выявляются атрофии и фибриллярные подергивания языка. Недостаточная функция мимической мускулатуры, ретрогнатизм, фасцикуляции мышц подбородка, с нормальными движениями глазных яблок, обуславливает характерный внешний вид ребенка. У остальных детей клинические проявления дебютируют на первом полугодии жизни. Как правило, наблюдается регресс имеющихся моторных навыков, прогрессирующие моторные нарушения сочетаются с деформациями скелета (кифосколиоз) и дыхательными расстройствами. Интеллектуальное развитие не страдает.

Наиболее редким и самым тяжелым типом спинальной мышечной атрофии с пренатальным дебютом является вариант 0СМА (Dubowitz, 1999). Новорожденные не способны к самостоятельному дыханию и глотанию с момента рождения.

1.1.2 Хроническая СМА II типа, отсроченная форма болезни Верднига-Гоффмана (промежуточная)

В неонатальном периоде и первом полугодии жизни темпы психомоторного развития ребенка соответствуют возрастным нормам. Обычно ребенок осваивает моторные навыки, вплоть до способности самостоятельно садиться. Психоречевое развитие не нарушено. Точные сроки начала заболевания определить сложно, в большинстве источников приводятся данные о дебюте после третьего месяца жизни, чаще с 6 по 14 месяц. Динамика развития двигательных нарушений обусловлена преимущественным поражением мотонейронов поясничного утолщения. Первыми вовлекаются в патологический процесс проксимальные отделы нижних конечностей, затем верхние конечности, мускулатура шеи и туловища. Утрачивается способность самостоятельно садиться, опираться на ноги. Используются вспомогательные приемы для поддержания позы (симптом «треножника»). Процесс денервации приводит к периферическому параличу, сопровождающимся слабостью и гипотонией мышц, исчезновением глубоких рефлексов (в первую очередь – коленного, затем – бицеппитального). В раннем возрасте атрофии мускулатуры не выражены, затем неуклонно прогрессируют. После 2 лет наступает период относительной стабилизации процесса. Проявляются типичные деформации позвоночника (кифосколиоз), развиваются контрактуры (сгибательные – в коленных и тазобедренных суставах, разгибательные – в голеностопных). Верхние конечности согнуты в локтевых суставах и пронированы в лучезапястных, характерен тремор рук, усиливающийся при движениях. Вовлечение в патологический процесс моторных ядер XII и реже VII черепных нервов обуславливает атрофии языка, фибриллярные подергивания, дисфонию, слабость мимической мускулатуры. Глотание обычно остается нормальным. Фасцикуляции становятся выраженными при уменьшении подкожного жирового слоя. Пациенты, как правило, не способны самостоятельно перемещаться. Когнитивные функции при хронической форме в норме.

1.1.3 Хроническая форма СМА III типа (болезнь Кугельберга-Веландер, псевдомиопатическая СМА, болезнь Вольфарта-Кугельберга-Веландер)

Эта форма передается также аутосомно-рецессивно, хотя нередко спорадические случаи, связана с мутацией в гене SMN1. Заболевание дебютирует с раннего детского возраста. Начальные проявления мышечной слабости, как правило, наблюдаются на втором году жизни, когда ребенок оказывается не способным освоить сложные моторные акты – бег, прыжки, подъем по лестнице. Различают два подтипа СМА: IIIa – ребенок начинает ходить до трех лет, IIIb – после этого возраста (Rudnik, 2001). Кроме того, родители могут отмечать атрофии мышц нижних конечностей в проксимальных сегментах. Использование вспомогательных приемов Говерса, отсутствие коленных рефлексов, «утиная» походка, иногда – псевдогипертрофия икроножных мышц, делают клинические проявления сходные с таковыми при миодистрофии Дюшена. Заболевание прогрессирует медленно. Фенотипическими признаками являются типичные скелетные аномалии, поясничный лордоз, крыловидные лопатки, уплощение грудной клетки, плосковальгусная деформация стоп. Фасцикулярные подергивания в различных мышечных группах, выраженный тремор кистей. Конtrakтуры появляются в поздних стадиях заболевания, черепные нервы не вовлекаются в патологический процесс.

Диагностика СМА основана на клинических, молекулярных и электрофизиологических тестах. Электромиография позволяет выявить неврогенные изменения со снижением паттерна активности во время максимального усилия, увеличение продолжительности и амплитуды отдельных потенциалов моторной единицы и увеличение полифазных потенциалов. Спонтанная активность в форме ритмической импульсации двигательных единиц (69%), фибрилляции и положительные острые волны (35%). Скорости проведения по моторным и сенсорным нервам в норме, амплитуды М-ответов могут быть снижены. Встречаются повторные, гигантские ответы и выпадения F-волн. У детей первого года редко удастся зарегистрировать паттерн фасцикуляций. Отмечено, что при СМА II часто наблюдаются фасцикуляции, могут регистрироваться псевдомиотонические разряды, снижаться скорости проведения по нервам. Уровень креатинфосфокиназы обычно нормальный (может быть несколько повышен у младенцев с СМА I). Биопсия мышц не является необходимой для диагностики, выявляет пучковую атрофию, в начальных стадиях заболевания ее интерпретация затруднена. Методы, основанные на анализе ДНК, в настоящее

время эффективны как для пренатальной, так и для постнатальной диагностики. Диагностика трех классических вариантов СМА методами молекулярной генетики выявляет, как правило, гомозиготную делецию 7 экзона в гене SMN1. Дифференциальный диагноз СМА I типа проводится с врожденными миопатиями, пороками развития спинного мозга и врожденными спинальными опухолями, инфантильным гликогенозом 2 типа (Помпе), митохондриальными заболеваниями (дефицит цитохрома). СМА III типа необходимо дифференцировать с прогрессирующей мышечной дистрофией.

Лечение спинальной мышечной атрофии

Эффективных методов лечения СМА в настоящее время не предложено. У детей, страдающих СМА I типа, основными проблемами является профилактика и лечение респираторных инфекций. Механическая вентиляция легких позволяет продлить жизнь младенцев. Интенсивность и показания к проведению длительной механической вентиляции должны обсуждаться в каждом клиническом случае, так как связаны с множеством этических и практических проблем. Дисфагия затрудняет вскармливание детей, необходимым является зондовое кормление. Лечение пациентов со II типом СМА направлено, прежде всего, на профилактику респираторных инфекций и скелетных деформаций. Ортопедическая коррекция и физиотерапевтические методы на ранних стадиях заболевания ставят своей целью достижение вертикального положения ребенка, поддержание подвижности суставов и лечение сколиоза. Показан легкий массаж. Активный массаж может ухудшить состояние мышц. Нежелательно переутомление, часто физические нагрузки приводят к временному увеличению массы мышц и их силы и последующему срыву компенсаторных возможностей быстрым прогрессированием. Неинвазивное вспомогательное дыхание ночью осуществляется с помощью лицевой маски или щечной канюли. При вовлечении межреберных мышц такие меры необходимы на ранних этапах, чтобы обеспечить рост легких, поддерживать эластичность грудной клетки. Показано, что дети, страдающие СМА, часто имеют во сне дыхательные нарушения и подобная респираторная поддержка значительно улучшает качество жизни. Лечение СМА III типа основано на профилактике контрактур. Адаптивные ортопедические приспособления позволяют пациентам перемещаться. В литературе имеются данные о клинических испытаниях препаратов (габапентин, рилузол, фенилютират, вальпроаты) для лечения СМА, однако убедительных положительных результатов не получено. Генная терапия находится в стадии изучения. Препараты нейротрофи-

ческого ряда (мильгамма, нейромидин, церебролизин), антиоксидантная терапия (тиоктаcid, берлитион, тиогамма) применяются в комплексном лечении, однако не проводилось плацебо-контролируемых исследований, подтверждающих их эффективность. Прогноз при СМА I типа неблагоприятен. При неонатальном дебюте смерть наступает до достижения возраста трех месяцев. 80% детей погибают в течение 18 месяцев жизни вследствие дыхательной недостаточности, развитие которой часто утяжеляют интеркуррентные респираторные инфекции. Исследования продолжительности жизни пациентов с хронической формой СМА II показали, что коэффициент выживаемости составил 98,5% в пять лет и 28,5% в 25 лет, средний возраст смерти составил 30 лет. СМА Кугельберга-Веландер характеризуется медленно прогрессирующим течением и относительно благоприятным витальным прогнозом.

Диагностика и лечение врожденной формы, как правило, происходит в условиях отделения патологии новорожденных, а затем – интенсивной терапии. Дети, страдающие СМА II-III типа, не имеют клинических проявлений в неонатальном периоде и наблюдаются специалистами амбулаторно-поликлинического звена. С целью раннего выявления нервно-мышечных заболеваний необходима тщательная оценка темпов психомоторного развития детей раннего возраста, дифференциальная диагностика синдрома мышечной гипотонии, неотложные диагностические мероприятия при регрессе моторных навыков. Пребывание пациентов, страдающих СМА, в стационаре нежелательно из-за высокого риска присоединения интеркуррентных инфекций. Обследование может проводиться в специализированных медицинских центрах амбулаторно (медико-генетическое консультирование, лабораторная и электрофизиологическая диагностика). Госпитализация детей необходима для коррекции респираторных расстройств. Паллиативная помощь может осуществляться как в стационаре детского хосписа, так и выездной службой на дому. Кроме респираторной поддержки, дети нуждаются в оптимизации питания (зондовое кормление при нарушениях глотания), профилактике контрактур и трофических нарушений. Особым направлением помощи является психологическая поддержка пациентов и их семей. Как упоминалось выше, когнитивные функции при СМА не нарушены, речевое развитие детей нередко опережает возрастные нормы, соответственно при хронических формах необходимы индивидуальные программы обучения детей, приобретение ими навыков самообслуживания, интеграция в обществе.

1.1.4 Дистальная спинальная мышечная атрофия

Заболевание наследуется преимущественно аутосомно-доминантно, известны рецессивные и сцепленные с X-хромосомой формы. Характерно поражение моторных клеток передних рогов спинного мозга с формированием симметричных периферических параличей, однако процесс начинается с дистальных отделов нижних конечностей и имеет восходящий характер (атрофия мускулатуры, мышечная слабость и угасание рефлексов). Заболевание дебютирует от 2-3 до 40 лет и неуклонно прогрессирует. Дифференциальный диагноз необходимо проводить с невральными атрофиями, так как наблюдается поражение перонеальной группы мышц, формирование специфической походки («степпаж»). Основными методами диагностики является ЭНМГ, подтверждающая спинальный уровень поражения, отсутствие сенсорных нарушений. Инвалидизация наступает к 20-30 годам, пациентам требуются вспомогательные средства для передвижения.

1.1.5 Сочетанные формы СМА

Сочетание спинальной мышечной атрофии с поражением центральной нервной системы является редким полисистемным нарушением у детей и представлено, прежде всего, ювенильной формой бокового амиотрофического склероза (БАС). Заболевание наследуется аутосомно-доминантно и аутосомно-рецессивно, имеются спорадические случаи. Выявлена связь между мутацией гена на участке хромосомы 2q33, кодирующего белок альсин. Дебют в детском (первые два года жизни) или подростковом возрасте. Клиническая картина заболевания представляет собой сочетание периферического паралича и пирамидных двигательных нарушений с бульбарными расстройствами. Возможно первичное поражение верхних конечностей или параплегическая форма с развитием восходящего центрального паралича. Заболевание может быть ассоциировано с деменцией. Мышечные атрофии носят диффузный характер, их сопровождают фасцикуляции и гиперрефлексия, патологические симптомы. Диагностика основана на проведении электромиографии. При игольчатой ЭМГ выявляются признаки острой (потенциалы фибрилляций и положительных острых волн) и хронической денервации или текущего денервационно-реиннервационного процесса (наличие ПДЕ с повышенными длительностью, полифазией, снижение паттерна рекрутирования). Типичны потенциалы фасцикуляций. Стимуляционная ЭМГ выявляет снижение скорости проведения по двигательным волокнам нервов.

Лечение бокового амиотрофического склероза. Препарат, достоверно улучшающий качество жизни больных боковым амиотрофическим склерозом рилутек (рилузол), в педиатрической практике не применяется. Опыт терапии другими препаратами, в том числе нейтротрофическими факторами (ксалипроден- низкомолекулярный лиганд рецепторов нейротрофических факторов), антиконвульсантами (ламотриджин, габапентин), метаболическими средствами (ганглиозиды, аминокислоты, креатин), противопаркинсоническими средствами (селегилин), антибиотиками (циклоспорин), антиоксидантами (ацетилцистеин, витамин Е), блокаторами кальциевых каналов (нимодипин, верапамил), иммуномодуляторами (интерферон бета, иммуноглобулин), оказались неэффективными (В. И. Скворцова, Г. Н. Левицкий, 2009). Основными проблемами детей с БАС являются двигательные, респираторные расстройства и бульбарные нарушения (дизартрия, вплоть до анартрии, дисфагия, афония). Паллиативная помощь предполагает обеспечение питания, коррекцию обезвоживания и профилактику аспирационной пневмонии при введении назогастрального зонда или посредством гастростомии и поддержание адекватного дыхания (неинвазивная и инвазивная вентиляция легких). Необходима коррекция спастичности (тизанидин, баклофен) и болевого синдрома (согласно рекомендациям по лечению боли у детей), при фасцикуляциях возможно применение карбамазепина. Учитывая выраженные речевые расстройства необходима логопедическая коррекция. Данное заболевание у детей характеризуется относительно доброкачественным течением. Однако, прогрессирование заболевания неуклонно, летальный исход наступает через 5-7 лет от начала клинических проявлений.

1.2 Заболевания периферических нервов – наследственные моторные и сенсорные невропатии

Гетерогенная группа заболеваний с дегенеративным поражением периферической нервной системы, составляющая 40-50% невропатий детского возраста. Частота составляет 1 на 2500. Дегенерация миелиновых оболочек и аксонов вызывает дистальную паралитическую амиотрофию. Заболевания классифицируются по клинико-электрофизиологическим характеристикам (моторные или сенсорные), патоморфологии (аксональные и демиелинизирующие), типу наследования.

1.2.1 Наследственные мотосенсорные невропатии I типа.

Вид I, тип НМСН – демиелинизирующий

Болезнь Шарко-Мари-Тута-Хофмана – перонеальная мышечная атрофия. Представляет собой сегментарную демиелинизирующую и ремиелинизирующую невропатию, проявляющуюся в гипертрофии периферических нервов, невральной атрофии мышц, дегенеративными изменениями в передних и задних спинномозговых корешках, клетках передних рогов спинного мозга, задних канатиках, спинно-церебеллярных трактах. Тип наследования: аутосомно-доминантный, реже аутосомно-рецессивный с различной экспрессивностью мутантного гена. Составляет 51% всех наследуемых периферических невропатий у детей. Болеют преимущественно мужчины. На данный момент в этой группе картировано 12 локусов и идентифицировано 8 генов: PMP22, MPZ, EGR2, Cx32, MTMR2, PRX и NDRG1 и GDAP1.

1. PMP22 (ген периферического белка миелина). 17p11.2–2 Мутация данного гена приводит к развитию НМСН типа. Основной тип мутации – дупликация (до 3–4 копий) в результате неравного кроссинговера.
2. MPZ (ген основного белка миелина). 1q22.1–23. Мутация данного гена приводит к развитию НМСН I типа – нарушение синтеза основного белка миелина. Основной тип мутации – точечные.
3. EGR2 (earlygrowthresponse). 10q21–22. Является транскрипционным фактором для поздних миелиновых генов. Мутация данного гена приводит к прекращению экспрессии структурных генов зрелого миелина (MPZ и MBP).
4. NDRG1 (N-mycdownstream-regulatedgene 1). 8q24–qter. Функция гена точно не определена. Считается, что он является сигнальным белком между цитоплазмой и ядром.
5. Cx32. Xq13.1. Основной тип мутации – точечные. Мутация данного гена приводит к нарушению синтеза белка, участвующего в формировании глиальных внутриклеточных каналов.
6. MTMR2, 11q23. Основной тип мутации – точечные. Кодировал белок MTMR2. Считается, что уменьшение количества этого белка опосредовано через неизвестный субстрат усиливает пролиферацию шванновских клеток и приводит к образованию специфичной для данного заболевания складчатости миелина.

7. GDAP1 (ген гликопротеид индуцированный дифференцирующий ассоциацию). 8q21.1. Считается, что ген участвует в процессе сигнальной трансдукции во время развития нейрона.

Клинические проявления дебютируют примерно с трех лет. Нарушается походка, появляются боли в икроножных мышцах, постуральный тремор. Наблюдается атрофия мышц дистальных отделов конечностей (перонеальная) с присоединяющейся позже атрофией мышц верхней конечности; атрофия обычно не распространяется выше локтевых и коленных суставов; интенционное дрожание, расстройства трофики, вазомоторные нарушения (цианоз, мраморность кожи дистальных отделов конечностей). Сухожильные рефлексы (ахилловы) снижены или отсутствуют у 60% больных, снижена вибрационная и мышечно-суставная чувствительность, значительно реже болевая и температурная в виде гипестезии у 70% больных. Наблюдается деформация стоп (полая стопа), нарушение походки («степаж»). Для заболевания с аутосомно-доминантным типом наследования характерен дебют в первые два десятилетия жизни, утолщение и уплотнение периферических нервных стволов, аксональная атрофия с сегментарной демиелинизацией, медленно прогрессирующее течение. Аутосомно-рецессивный тип наследования характеризуется дебютом заболевания в первые 10 лет жизни, задержкой моторного развития, сенситивной атаксией и выраженными ортопедическими деформациями (симметричная атрофия мелких мышц стопы и голени с образованием полой стопы, «молоточкообразных» пальцев, скелетные деформации – сколиоз, кифосколиоз, усиленный лордоз) и прогрессирующим течением. Метатарзальные переломы и рецидивирующее смещение надколенника могут усугублять двигательные расстройства. Интеркуррентные инфекции, интенсивный рост в пубертатном периоде приводят к прогрессированию заболевания. Диагноз устанавливается на основании клинических данных (сенсорные нарушения типичны), при ЭНМГ отмечается снижение скорости проведения импульсов по двигательным и чувствительным волокнам, молекулярно-генетическая диагностика. Лечение симптоматическое, включает массаж, лечебную физкультуру, ношение специальной ортопедической обуви. Предусмотрено оперативное лечение – артродез голеностопного сустава при «свисающей стопе». Имеются данные о лечении быстро прогрессирующей полиневропатии стероидами с положительным эффектом. Применяются препараты, улучшающие метаболизм мышц (карнитин, креатин) поливитамины (милъгамма, нейромультивит), тиоктовая кислота. Быстро прогрессирующие варианты приводят к инвалидизации детей в подростковом периоде, сочетаются с птозом, офтальмоплегией, дисфагией, дисфонией и нарушением вентиляции легких.

1.2.2 Наследственные мотосенсорные невропатии II типа.

Вид II, тип НМСН – аксональный (перонеальная мышечная атрофия, аксональный тип)

Частота несколько ниже, чем ШМТ I типа. Высокая распространенность среди шведских детей. Различают два подтипа НМСН II типа:

- 1) тип А – тип Ламбера аутосомно-доминантный, наследуемый;
- 2) тип В – тип Увриера аутосомно-рецессивный, наследуемый.

В основе заболевания лежит аксональная дегенерация с сохранением миелиновой оболочки. При электронейромиографии скорость проведения импульса, как правило, в норме, однако амплитуда мышечных ответов значительно снижена. Оба заболевания (тип Ламбера и тип Увриера) по своим симптомам очень похожи на наследственные моторно-сенсорные невропатии I типа. При данном заболевании картировано 11 локусов, однако, идентифицировано всего три гена.

1. LMNA/C. 1q21.2-q21.3. Кодируемые геном белки ламины А и С образуют фиброзный слой на внутренний ядерной мембране, являющийся каркасом ядерной оболочки.
2. NEFL. 8p21. Тип мутации – точечные. Кодирует легкую цепь нейрофиламента, уменьшение которого приводит к уменьшению диаметра аксона, ведущее за собой подавление аксонального транспорта и дегенерацию аксона.
3. KIF1B. 1p35-p36. Тип мутации – миссенс. Кодируемый данным геном белок кинезин участвует в транспорте митохондрий. При этом нарушается функционирование микротрубочек аксонов и транспорт везикул. Существуют аналогичные формы заболевания, при которых мутация в гене кинезина не обнаруживается.

Клинические признаки наследственных моторно-сенсорных невропатий II типа. Для аутосомно-доминантного типа наследования (тип Ламбера) характерен дебют заболевания второе-третье десятилетие, невыраженность атрофий дистальных отделов конечностей и расстройств чувствительности, невыраженное снижение скорости проведения импульса по двигательным и чувствительным нервам по данным ЭНМК, аксональная дегенерация, течение доброкачественное, возможна стабилизация процесса. Заболевания с аутосомно-рецессивным типом наследования (тип Увриера) дебютируют в раннем возрасте (до 5 лет), выражена атрофия мышц дистальных отделов конечностей, де-

формация кистей и стоп, снижена скорость проведения импульса по периферическим нервам (менее 38м/с), имеется аксональная дегенерация. Течение быстропрогрессирующее, к 10-12 годам большинство пациентов инвалидизировано.

1.2.3 Наследственные мотосенсорные невропатии III типа.

Вид III, тип НМСН – болезнь Дежерина-Сотта

Болезнь Дежерина-Сотта, гипертрофическая интерстициальная невропатия раннего детского возраста, полиневрит интерстициальный гипертрофический прогрессирующий. Представляет собой демиелинизирующую и ремиелинизирующую невропатию, в основе которой лежит гипертрофия шванновской оболочки нервных волокон со сдавлением и дегенерацией аксонов, сочетающаяся со значительными костными деформациями конечностей и грудной клетки. Наследование: аутосомно-рецессивный тип наследования с большим числом спорадических случаев. Возникает в результате мутации в 4 генах: PMP22, MPZ, EGR2, NDRG. Дебют заболевания на первом году жизни. Отмечается задержка моторного развития, симметричная прогрессирующая слабость и атрофия мышц, деформация стоп, сколиоз. По мере прогрессирования происходит вовлечение в патологический процесс проксимальных отделов, в области атрофии – расстройства трофики и чувствительности, слабость лицевой мускулатуры, сенсорная атаксия. Нарастают нарушения всех видов чувствительности, утрата глубоких сухожильных рефлексов. Типичны глазные симптомы: нистагм, паралич глазных мышц, замедленная реакция зрачка на свет, анизокория, миоз. При ЭНМГ выявляется снижение скорости проведения импульса по периферическим нервам до 12м/с и менее, выраженная сегментарная демиелинизация, луковичеподобные образования в биоптатах периферических нервов. Течение быстропрогрессирующее с глубокой инвалидизацией ко 2–3 десятилетию жизни.

Выделяют врожденный демиелинизирующий вариант невропатии, с тяжелым течением, напоминающим острую форму болезни Верднига-Гоффмана. Данное заболевание характеризуется отсутствием миелина или его нестабильностью. Выраженная мышечная гипотония в сочетании с арефлексией и нарушением глотания и дыхания может привести к летальному исходу в течение нескольких месяцев.

1.2.4 Наследственные сенсорные и вегетативные невропатии

НСВН I типа – аутосомно-доминантное заболевание, ген длинноцепочечной субъединицы серин-пальмитомилтрансферазы (9q22.1-q22.3) участвует в синтезе фосфолипидов. Страдают преимущественно немиелинизированные волокна, задние корешки спинного мозга и спинномозговые ганглии. Дебют в конце первого – на втором десятилетии жизни. Клиническая картина представлена прогрессирующей потерей чувствительности в нижних конечностях, трофическими нарушениями, выраженным болевым синдромом. Затем утрачивается болевая и температурная чувствительности при сохранности тактильной. Заболевание часто ассоциировано с нейросенсорной тугоухостью, гастроэзофаальным рефлюксом, деменцией.

НСВН II типа – врожденная сенсорная невропатия, аутосомно-рецессивное заболевание. Ген идентифицирован. Дебют неонатальный. Клиническое проявление – отсутствие болевой чувствительности, что приводит впоследствии к механическим повреждениям или ожогам. ЭНМГ – значительно снижены скорости проведения по сенсорным нервам, при сохранности проводимости по моторным. Соматосенсорные вызванные потенциалы с нижних конечностей отсутствуют.

НСВН III типа – синдром Райли-Дея, заболевание встречается среди евреев-ашкенази с частотой 1 на 10000 новорожденных. Аутосомно-рецессивное, ген 9q31. Поражены нейроны задних корешков спинного мозга, интермедиолатеральных столбах серого вещества, страдают немиелинизированные и миелинизированные волокна периферических нервов. Дебют неонатальный. Основные клинические проявления – дисфункция вегетативной нервной системы. Мышечная гипотония сочетается с нарушением сосания, дисфонией, рвотой. Дети отстают в моторном развитии, снижены сухожильные рефлексы, имеется нестабильность артериального давления, пульса, нарушена терморегуляция, нечувствительность к болевым раздражителям. Эпизоды апноэ, нарушение моторной функции желудка и присоединение бронхолегочной инфекции – основная причина гибели в младенческом возрасте. Помощь пациентам заключается в профилактике аспирационной пневмонии, зондовом кормлении или гастростомии.

1.2.5 Сочетанные невропатии

Атактическая полиневропатия IV типа НМСН – болезнь Рефсума (Refsum). Редкое неврологическое заболевание. Хроническая прогрессирующая полиневропатия, в основе которой лежит накопление в орга-

низме фитановой кислоты, образующейся из фитола; последний входит в состав хлорофилла, поступающего в организм с продуктами растительного происхождения. Причиной накопления фитановой кислоты является дефект метаболизма – блокада окисления α-фитановой кислоты в α-гидроксифитановую. Мутация гена RNYH на участке 10p13. Заболевание начинается с 3 до 7 лет, в клинической картине сочетаются признаки атаксии и полиневропатии. Ассоциировано с пигментным ретинитом и гемералопией, аносмией, анакузией и врожденным ихтиозом.

Синдром Руси-Леви (Roussy-Levy) на данный момент утратил нозологическую самостоятельность и рассматривается как вариант НМСНЛ и обусловлен дупликацией RMP22 гена. Клинические проявления – атаксия при первых попытках ходьбы, аномалии стоп; сколиоз позвоночника, прогрессирующая дистальная атрофия мускулатуры голеней («ноги аиста»), умеренная атрофия возвышений большого пальца и мизинца, отсутствие сухожильных рефлексов на руках и ногах. Нарушение глубокой чувствительности, координации движений рук. Нередко наблюдаются врожденный страбизм, катаракта.

2. МИОГЕННЫЕ РАССТРОЙСТВА

Группа заболеваний с первичным поражением мышечной ткани (миопатии) представлена прогрессирующими мышечными дистрофиями и врожденными структурными миопатиями.

2.1 Прогрессирующие мышечные дистрофии

Прогрессирующие мышечные дистрофии – это наследственные заболевания с манифестацией в раннем возрасте, поражением преимущественно проксимальной группы мышц и часто сочетающиеся с псевдогипертрофией.

2.1.1 Дистрофинопатии

Мышечная дистрофия Дюшена – одна из наиболее частых и злокачественных форм.

Заболевание наследуется по X-сцепленному рецессивному типу. Патология гена дистрофина, кодирующего синтез мышечного мем-

бранного протеина дистрофина. Дистрофин (сарколемный белок цитоскелета) связывает актин с экстраклеточным матриксом через дистрофин-ассоциированный комплекс белков. Локализация Хр21.2. Отмечается относительно высокая частота заболевания (1 на 3500 новорожденных мальчиков или 9,7-32 на 100000 родившихся живыми мальчиков). Крайне редко заболевание дебютирует на первом году жизни. Чаще первые признаки заболевания отмечаются от 2 до 5 лет. Мышечная слабость развивается с мышц тазового пояса. Дети предъявляют жалобы на утомляемость, боль в нижних конечностях, могут отставать в моторном развитии, испытывать затруднения при вставании с пола или при подъеме по лестнице, неохотно бегают, предъявляют жалобы на утомляемость, боль в нижних конечностях. Формируется патологическая походка – «утиная» и псевдогипертрофии икроножных, ягодичных и дельтовидных мышц. Типично ранняя утрата коленного рефлекса при сохранности ахиллова. Формируются миопатические приемы Говерса. Мышечная слабость распространяется на мускулатуру нижних конечностей, туловища и верхних конечностей. Возникают вторичные скелетные деформации (прежде всего – поясничный лордоз, «крыловидные» лопатки), ретракции сухожилий и атрофии мышц. Интеллектуальное развитие страдает примерно у 70% мальчиков с миодистрофией Дюшенна. Поражение сердца наблюдается у 90% пациентов. На ранних стадиях заболевание выявляется только при проведении ЭКГ, затем развивается дилатационная кардиомиопатия, проявляющаяся сердечной недостаточностью. В возрасте от 6 до 14 лет утрачивается способность самостоятельно перемещаться, мышечная слабость прогрессирует, развиваются контрактуры, прогрессирующий сколиоз и нарушения дыхания. Летальный исход наступает на втором десятилетии жизни, чаще от интеркуррентных инфекций или прогрессирующей сердечной недостаточности.

Мышечная дистрофия Беккера

Частота встречаемости мышечной дистрофии Беккера 5,4-17,8 на 100000 новорожденных. Заболевание является результатом делеции гена дистрофина, вызывающей продукцию дистрофина меньшей молекулярной массы или меньшего количества этого белка. Таким образом, миодистрофия Беккера аллельна миодистрофии Дюшенна, но отличается по клиническим проявлениям. Прежде всего, по срокам начала заболевания (между 5 и 10 годами жизни или позже) и особенностям прогрессирования (относительно доброкачественное течение). Нередко доминирует клиника кардиомиопатии при отсутствии или малой степени вовлечения скелетных мышц. Заболевание медленно прогрессирующее с развитием мышечной слабости при способности к самостоятельной ходьбе

и самообслуживанию до 60 лет. Типичным является слабость и утомляемость при ходьбе, физических нагрузках, выраженные миалгии в ногах, крампи, затруднение при ходьбе и вставании с низкого стула, изменения походки по типу «утиной», атрофии мышц тазового пояса и бедер (верхние конечности долгое время не вовлекаются в процесс). Облигатный признак болезни – псевдогипертрофии. На поздних стадиях заболевания присоединяются костно-суставные деформации. В редких случаях отмечаются нейро-эндокринные нарушения (гипогенитализм, атрофия яичек). Интеллект, как правило, не страдает. В некоторых случаях определяется миоглобинурия. Диагностика дистрофинопатий Дюшенна/Беккера основана на наличии гиперферментемии (значительное повышение уровня креатинфосфокиназы), электронейромиографических признаках первично-мышечного заболевания и исследовании ДНК. Стандартное скрининговое исследование дистрофина – ПЦР выявляет делеции у 70% пациентов с миодистрофией Дюшенна и 50% с миодистрофией Беккера. В случае, если диагноз не подтверждается исследованиями ДНК гена дистрофина, выполняется биопсия мышц и гистологическое исследование.

Лечение прогрессирующей мышечной дистрофии. Несмотря на отсутствие радикальных способов лечения миодистрофии Дюшенна, предлагаются варианты терапии, позволяющие замедлить прогрессирование заболевания. Опыт применения кортикостероидов показывает, что их применение вызывает увеличение мышечной силы и отсутствие прогрессирования двигательных нарушений во время терапии. Однако, все исследователи подчеркивают, что побочные эффекты нередко ограничивают терапию. Считается, что при утрате возможности самостоятельно ходить, применение кортикостероидов не обосновано. Клиническая эффективность лечения аминогликозидами и циклоспоринами не доказана. Методы гентерапии находятся в стадии изучения. Опробованы различные способы введения генетического материала (перенос миобластов, использование ретровирусных векторов, инъекции плазмидной ДНК в мышцы). Предлагаются методы клеточной терапии (пересадка здоровых эмбриональных миобластов).

Тем не менее, наблюдение ребенка с миодистрофией Дюшенна/Беккера представляется мультидисциплинарной проблемой. Необходимым является наблюдение неврологом, ортопедом, кардиологом, пульмонологом и диетологом. Оптимальным является амбулаторное наблюдение и лечение из-за риска присоединения интеркуррентных инфекций в условиях стационара. Обязательное направление работы – психологическое консультирование ребенка и его семьи, коррекционные

мероприятия, индивидуальные образовательные программы с учетом интеллектуального дефицита. Основной задачей является пролонгирование самостоятельной ходьбы. Применяются физиотерапевтические методики (увеличение подвижности суставов, инсоляция) и ортопедическая коррекция (ортезы) с целью профилактики контрактур и сколиоза. У детей важным моментом является контроль веса, профилактика ожирения. Диета, обогащенная кальцием и витамином Д, направлена на коррекцию остеопороза, профилактику переломов. Рекомендована адекватная вакцинация (применение пневмококковой вакцины, вакцины против гриппа). Рекомендуется обследование кардиолога (диагностирование кардиомиопатии), пульмонолога (исследование основных функций легких) 1 раз в 6 месяцев. Паллиативная помощь требуется детям после утраты ими способности самостоятельно перемещаться, снижении реабилитационного потенциала, прогрессировании заболевания с ухудшением состояния, декомпенсации кардио-респираторной деятельности.

2.1.2 Эмеринопатии

Мышечная дистрофия Эмери-Дрейфуса

Редкая мышечная дистрофия, наследуемая аутосомно-рецессивно, аутосомно-доминантно и сцеплено с X-хромосомой. Ген EDMD-ADLAMA lq11-23, белок ламин A/C-белок ядерной ламинаы (эмеринопатия). Дебют заболевания отмечается с 2 до 15 лет (чаще 4-5 лет). Основные клинические проявления – слабость мышц плечевого и тазового пояса, верхних конечностей и голеней, раннее развитие контрактур в голеностопных и локтевых суставах (сгибательных), ригидность позвоночника и шеи. Псевдогипертрофии не выражены. Кардиальные нарушения – облигатный признак заболевания. Развитие кардиомиопатии, сопровождающиеся нарушением сердечной проводимости, является основной причиной гибели детей. В отличие от других миогенных заболеваний, при данной форме нарушена синоатриальная и атриовентрикулярная проводимость, предсердная и желудочковая гетеротопия. Около 50% пациентов умирают внезапно, без предшествующих кардиальных симптомов. Ранние проявления – блокада проведения. Заболевание прогрессирует медленно, примерно 10% больных перестают самостоятельно ходить к 30 годам.

Диагноз устанавливается на основании клинических данных, повышение уровня креатинфосфокиназы (в 3-10 раз от нормы), генетическом тестировании и гистологическом исследовании.

Наблюдение детей с миодистрофией Эмери - Дрейфуса должно осуществляться неврологом, ортопедом и кардиологом. Причем необходимым является суточное холтеровское мониторирование в динамике для выявления аритмий. Для данной группы предусмотрено хирургическое лечение (установка искусственного водителя ритма), что значительно снижает риск внезапной смерти. В некоторых случаях отмечаются эпизоды ночной гиповентиляции, что выявляется при проведении полисомнографии. Таким пациентам необходима респираторная поддержка во время сна. Следует отметить, что в группу риска входят носители гена и члены семьи пациента, которые должны обследоваться кардиологом. Паллиативная помощь требуется при прогрессировании сердечной недостаточности.

2.1.3 Конечностно-поясные формы

Гетерогенная группа заболеваний с преимущественной локализацией дистрофического процесса в мышцах плечевого и тазового пояса. Характер клинических проявлений, тяжесть заболевания и степень прогрессирования крайне вариабельны. Дифференцировано около 20 генных локусов, типы наследования аутосомно-рецессивный, аутосомно-доминантный. Описаны клинические варианты Лейдена-Мебиуса, Эрба, квадрицепс-миопатия, редкая аутосомно-рецессивная форма, ассоциированная с буллезным эпидермолизом. Наиболее часто встречается конечностно-поясная форма мышечной дистрофии (ювенильная миопатия Эрба) – 1,5:100 000 населения. Передается по аутосомно-рецессивному типу наследования. Начало заболевания в большинстве случаев относится к середине второго десятилетия жизни (14-16 лет), однако имеется довольно широкий возрастной диапазон. Описана так называемая ранняя, или псевдодюшенновская, форма, когда первые симптомы проявляются в возрасте до 10 лет и течение заболевания более тяжелое. Течение заболевания может быть быстро-прогрессирующим или более мягким, в среднем полная обездвиженность наступает через 15-20 лет от начала появления первых симптомов. В большинстве случаев миодистрофия Эрба начинается с поражения мышц тазового пояса и проксимальных отделов ног, где появляются слабость и похудание мышц. Процесс в дальнейшем распространяется на плечевой пояс. В некоторых случаях плечевой и тазовый пояса поражаются одновременно. Довольно значительно страдают мышцы спины и живота. У больных имеется характерная «утиная» походка, затруднено вставание из положения лежа и сидя, подчеркнут поясничный лордоз. Мышцы лица в большинстве случаев не страдают. Для этой формы

миодистрофии сравнительно не характерны значительные контрактуры и псевдогипертрофии. Могут иметь место сухожильные ретракции. Интеллект у больных обычно сохранен. Сердечная мышца большей частью не поражена. Уровень ферментов в сыворотке крови, как правило, повышен, однако далеко не столь резко, как при X-сцепленной миодистрофии. Есть указания, что у больных мужского пола уровень креатинфосфокиназы выше, чем у больных женщин. Имеется значительная разница в экспрессивности мутантного гена у разных членов семьи – наряду с тяжелой клинической картиной могут быть сравнительно легкие и даже стертые клинические симптомы. На ЭМГ находят изменения миогенного типа со снижением амплитуды биопотенциалов.

2.1.4 Лицеопаточно-плечевая форма миодистрофии (тип Ландузи-Дежерина)

Встречается реже, чем предыдущие формы (0,9-2 на 100000 населения). Заболевание передается по аутосомно-доминантному типу с высокой пенетрантностью и несколько вариабельной экспрессивностью (FSHD1, 4q35-qter). По данным некоторых исследований женщины болеют в три раза чаще мужчин. Миодистрофия Ландузи-Дежерина – сравнительно благоприятно текущая форма мышечной патологии. Начинается она чаще в возрасте около 12-20 лет, иногда имеется ранний дебют. Однако в семейных случаях заболевания, когда можно проследить за младшими членами семьи, в динамике удастся выявить некоторую слабость мышц, например лица, в более раннем возрасте.

По-видимому, вначале слабо выраженные симптомы длительное время остаются стабильными, а затем наступает прогрессирование заболевания.

Мышечная слабость и атрофии вначале появляются в мышцах лица или плечевого пояса. Постепенно эти нарушения распространяются на мышцы проксимальных отделов рук, а затем и на нижние конечности. Характерно, что в большинстве случаев вначале поражаются мышцы передней поверхности голеней, затем мышцы проксимальных отделов ног. Значительно страдают круговые мышцы глаза и рта, большая грудная, передняя зубчатая и нижние отделы трапецевидной мышц, широкая мышца спины, двуглавая, трехглавая мышцы плеча. Характерен внешний вид таких больных: типичное лицо «маскообразное», затруднены все мимические движения, резко выраженные «крыловидные лопатки», своеобразная деформация грудной клетки за счет мышечного скелета

с уплощением ее в переднезаднем направлении и ротацией внутрь плечевых суставов. Нередко имеется асимметрия поражения даже в пределах одной мышцы (например, круговой мышцы рта). Псевдогипертрофии не характерны. Функция икроножных, дельтовидных мышц сохранна. Контрактуры и ретракции выражены умеренно. Сухожильные рефлексy длительное время бывают сохранены.

Признаки поражения сердечной мышцы выявляются редко, и они практически не отличаются от таковых в общей популяции, хотя нарушения атриовентрикулярной проводимости описаны. Дополнительным клиническим проявлением является ретинальная ангиопатия и нейросенсорная тугоухость. Уровень активности сывороточных ферментов увеличен незначительно, может быть даже нормальным. Интеллект у больных при этой форме не страдает. Представляет интерес тот факт, что ЭМГ у больных миодистрофией Ландузи - Дежерина нередко не типична для мышечного уровня поражения. У некоторых больных (членов одной семьи) может наблюдаться характерное снижение амплитуды биопотенциалов, интерференционный тип кривой, у других, наоборот, уменьшение частоты и гиперсинхронная активность, иногда с типичным ритмом частотола. Диагноз должен подтверждаться результатами гистохимического и электронно-микроскопического исследований.

Имеются данные, что физические перегрузки, интенсивные занятия спортом, а также нерационально проводимая лечебная физкультура могут способствовать прогрессированию болезни.

Динамическое наблюдение должно осуществляться неврологом, ортопедом, сурдологом и офтальмологом. Ортопедическая коррекция и физиотерапия – основные способы лечения.

2.2 Врожденные миопатии

Это гетерогенная группа наследственных мышечных заболеваний с ранним дебютом, симметричной мышечной слабостью, преимущественным поражением мышц плечевого и тазового пояса, мышечной гипотонией, снижением сухожильных рефлексов. Некоторые врожденные миопатии имеют четко идентифицированные генные мутации, для диагностирования остальных необходимо исследование биоптата мышечной ткани. При врожденных миопатиях повреждены гены, экспрессирующиеся в раннем эмбриогенезе и кодирующие белки, отвечающие за рост, дифференцировку и пролиферацию миобластов.

Как правило, при врожденных миопатиях нормальный или умеренно повышенный уровень КФК, наличие структурных аномалий скелетной мускулатуры, ЭНМГ признаки первично миогенного характера нарушений. Клинические проявления типичны – синдром «вялого ребенка», поза «лягушки» из-за выраженной мышечной гипотонии, слабое сопротивление при пассивных движениях, гипермобильность суставов с увеличением объема движений, снижение общей двигательной активности, в дальнейшем – задержка моторного развития.

2.2.1 Болезнь центрального стержня

Ген заболевания картирован, локус 19q12-q13. Тип наследования – аутосомно-доминантный. Известны аутосомно-рецессивные варианты заболевания с тяжелым прогрессирующим течением. Протеин и ген – рецепторы рианодина (контролирует выход кальция в саркоплазму, вызывая мышечное сокращение). Первые симптомы обычно выявляются при рождении, в неонатальном периоде в виде диффузной мышечной гипотонии и слабости, чаще выраженной в проксимальных группах мышц нижних конечностей, гипотрофии, гипорефлексии. Дети отстают в моторном развитии в среднем на 6-12 месяцев, отмечается недостаточная мышечная масса, мышечная слабость, непрогрессирующая или медленно прогрессирующая при отсутствии инвалидизации. Костно-суставные деформации проявляются в первые 5 лет жизни – кифосколиоз, дислокация бедер, сгибательные контрактуры пальцев. Диагноз устанавливается на основании наличия центральных стержней в биоптате скелетных мышц и первично-мышечного характера изменений при проведении ЭНМГ (снижение амплитуды и длительности мышечного потенциала). Следует отметить, что в ряде случаев болезнь центрального стержня сочетается со злокачественной гипертермией, обусловленной дефектами в системе окислительного фосфорилирования, что клинически проявляется повышенной чувствительностью к анестезии.

2.2.2 Миотубулярная миопатия (центронуклеарная)

Наследование – X-сцепленное-рецессивное. Протеин и ген – миотубуларин (хромосомный локус Xq28). Дебют внутриутробно, характерным является многоводие. В анамнезе у матери отмечаются невынашивание и гибель младенцев мужского пола. Слабое шевеление плода во время беременности, с рождения генерализованная мышечная слабость и гипотония с преобладанием в проксимальных отделах конечностей, лицевая диплегия, расстройства дыхания и глотания, двигательное развитие формируется с задержкой, появляются мышечные атрофии (преимуще-

ственно мышц шеи, тазового и плечевого пояса), снижение сухожильных рефлексов. Выражен миопатический симптомокомплекс (гипотония, гипотрофия, гипорефлексия и миопатические приемы). Типичны атрофии мышц шеи, плечевого и тазового пояса. Нередко отмечается слабость глазодвигательных мышц, приводящая к косоглазию и птоз. Диагноз подтверждается при наличии миотубулярных включений в биоптатах скелетных мышц – преобладание волокон I типа с центрально расположенными ядрами, напоминающие фетальные миотубы и данных ЭНМГ. Характерно медленно прогрессирующее течение. Развиваются вторичные скелетные деформации (сколиоз). Аутосомно-рецессивная форма центронукулярная миопатия, редкая форма, с неонатальным дебютом, респираторным дистресс-синдромом, гипотонией, нарушением сосания и глотания. Течение заболевания прогрессирующее, к подростковому периоду пациенты не способны самостоятельно ходить.

2.2.3 Немалиновая (нитчатая) миопатия

Наиболее часто встречающаяся врожденная миопатия. Тип наследования – аутосомно-доминантный и аутосомно-рецессивный (чаще). Протеины и гены – альфа-тропомиозин (хромосомный локус -1q 21-23), скелетный мышечный альфа-актин (1q42.1), бета-тропомиозин (9p13.2), небулин (2q21.2), тропонин (19q13.4). Чаще манифестирует в дошкольном возрасте, на фоне задержки моторного развития. Выраженные поражения мышц, иннервируемых черепными нервами, черепно-лицевая дизморфия позволяют предположить данное заболевание. У детей удлинённый лицевой череп, низко расположенные ушные раковины, готическое небо, гипоплазия нижней челюсти. Костные деформации (грудной клетки и позвоночника), преобладание мышечной слабости, нарушение речи, гиповентиляция, слабость в проксимальных группах мышц, диффузные мышечные гипотрофии. Диагноз подтверждается при наличии немалиновых включений в биоптатах скелетных мышц при окраске Гомори и первично миогенными изменениями ЭНМГ. Характер течения непрогрессирующий или медленнопрогрессирующий. Дыхательная мускулатура поражается у всех детей. Данные нарушения могут протекать субклинически, но в некоторых случаях требуют искусственной дыхательной поддержки.

Таким образом, диагностика врожденных миопатий основана на данных клинического обследования, результатах электронейромиографии и данных молекулярно-генетического исследования. В отличие от прогрессирующих мышечных дистрофий, чаще используется гистологиче-

ский метод (полиморфизм клинических проявлений и большое количество заболеваний с неидентифицированными генными локусами).

К сожалению, не существует достаточно эффективных способов лечения врожденной миопатии, клинические проявления сохраняются в течение всей жизни больного. Лечение врожденных миопатий основано на комплексном подходе, позволяющем повысить качество жизни ребенка. Если врожденная миопатия сопровождается значительным снижением мышечной силы, в первые месяцы жизни медицинские мероприятия заключаются в борьбе с дыхательной недостаточностью, обеспечении питания через желудочный зонд, лечении бронхо-легочных осложнений. Физиотерапевтическое лечение, бальнеологические процедуры показаны пациентам всех возрастных групп. Массаж и лечебная гимнастика включаются в комплексное лечение с разработкой индивидуальной программы с учетом двигательных возможностей пациента. В старшем возрасте основной является ортопедическая коррекция имеющихся нарушений и социальная адаптация пациентов. Медикаментозная терапия направлена на улучшение метаболизма мышечной ткани, активацию периферического кровообращения. Применяют L-карнитин, являющийся активатором обмена жирных кислот, обеспечивающий перенос жирных кислот через мембрану из цитоплазмы в митохондрии, с образованием большого количества метаболической энергии в форме АТФ, коэнзим Q10, который активизирует перенос электронов в дыхательной цепи, является антиоксидантом, интенсивным поставщиком электронов в дыхательной цепи, поддерживающим транспорт кальция, комплекс витаминов группы В (тиамин, пиридоксин, цианкобаламин), янтарную кислоту – антиоксидант, интенсивный поставщик электронов в дыхательной цепи, поддерживающую транспорт кальция. Несмотря на относительно доброкачественный характер заболевания, выше приведены формы врожденных миопатий с быстрым прогрессированием, приводящим к значительному ограничению моторных функций, нарушению дыхания и питания, требующим паллиативной помощи.

3. ЗАБОЛЕВАНИЯ НЕРВНО-МЫШЕЧНЫХ СИНАПСОВ

Данные аутоиммунные и генетические заболевания рассматриваются в главе нервно-мышечных нарушений, так как их клинические проявления характеризуются слабостью и утомляемостью при физических нагрузках. Приводим клиническую классификацию миастении:

I. Генерализованные формы

1. миастения новорожденных
2. врожденная миастения
3. юношеская миастения
4. генерализованная миастения взрослых

II. Локальные формы

1. глазная
2. глоточно-лицевая (бульбарная)
3. скелетно-мышечная

По характеру течения

1. миастенические эпизоды
2. миастеническое состояние
3. прогрессирующая форма
4. злокачественная форма

3.1 Миастения новорожденных или транзиторная неонатальная миастения

Миастения новорожденных или транзиторная неонатальная миастения наблюдается примерно у 10% детей, рожденных больными миастенией женщинами. Механизмом ее развития является проникновение от матери к плоду антител к ацетилхолиновым рецепторам. Клинические проявления наблюдаются в первые сутки после рождения в виде диффузной мышечной гипотонии, нарушением сосания и глотания, гипомимией, птозом. Респираторный дистресс-синдром может потребовать экстренной дыхательной поддержки. В случае, если заболевание не диагностировано у матери, требуется дифференцировать данное состояние от других нервно-мышечных нарушений с ранним дебютом. Симптомы регрессируют через 4-6 недель, однако в редких случаях возможны рецидивы заболевания, развитие контрактур на фоне гипотонии мышц.

3.2 Врожденные миастенические синдромы

Это генетически детерминированные заболевания. Выделяют пресинаптические расстройства – врожденные миастенические синдромы с эпизодами апноэ и со снижением выброса ацетилхолина, аутосомно-рецессивные, связанные с мутацией гена холин-ацетилтрансферазы. У детей наблюдаются эпизоды апноэ, как правило на фоне вирусной инфекции, во втором случае – симптомы атаксии и нистагма. Диагностически значимым является декрементный ответ при ЭНМГ, эффективна терапия блокаторами холинэстеразы. Синаптические расстройства – недостаточность мембранной ацетилхолинэстеразы, аутосомно-рецессивное заболевание, мутация гена, кодирующего коллагеновый участок ацетилхолинэстеразы. Проявляется тяжелой офтальмоплегией и генерализованной мышечной слабостью. При стимуляции нерва выявляется повторяющийся и декрементный ответ. Постсинаптические расстройства связаны с недостаточностью рецепторов. Мутация генов субъединиц ацетилхолиновых рецепторов вызывает аутосомно-рецессивное заболевание с ранним дебютом, выраженными клиническими проявлениями (офтальмоплегия, мышечная слабость), ведущими к инвалидизации. Аномалии кинетики рецепторов (синдром медленных каналов, синдром быстрых каналов), как правило, аутосомно-доминантные заболевания, с различными мутациями. Дебют в детском возрасте с локальной слабостью мышц шеи, лопаточных и предплечий. Описаны и другие формы (недостаточность мембранного рапсина, натриевых каналов, мышечной рецепторной тирозинкиназы), при которых мышечная слабость сочетается с респираторными нарушениями, бульбарными расстройствами, птозом.

3.3 Ювенильная миастения

Частота заболевания 0,5 на 100000. Патогенетическая основа заболевания – связывание антителами ацетилхолиновых рецепторов постсинаптических мембран мышц. Заболевание имеет наследственную предрасположенность, доказана связь с HLAB3,B8. Роль тимуса, как мест продукции антител к ацетилхолинэстеразным рецепторам, объясняется антигенной общностью данных рецепторов и клеток вилочковой железы. Дебют заболевания наблюдается в возрасте старше 12 месяцев, как правило, в 7-10 лет. Чаще болеют лица женского пола. Отличительной чертой мышечной слабости при миастении является ее нарастание после нагрузки, как в работающих, так и в интактных мышцах. Начало заболевания может быть постепенным или внезапным, однако, для детей характерно моносимптомность. Чаще наблю-

дается птоз, диплопия, ограничение объема глазных яблок. Типичная слабость мимической, глоточной мускулатуры, жевательных мышц и языка. Для детского возраста характерна генерализация процесса, прогрессирующее течение. По данным различных авторов только 12-20% детей имеют локальные формы миастении. Раннее поражение дыхательной мускулатуры требует неотложной помощи.

Диагноз миастении подтверждается пробами, с применением антихолинэстеразных препаратов (неостигмин), данными электромиографии (интерационная стимуляция нерва со снижением амплитуды ответа), определением антител к ацетилхолиновым рецепторам (положительны у 60-80% детей). Для уточнения характера поражения тимуса проводится лучевая диагностика.

Лечение миастении у детей предполагает сочетание медикаментозных методик – улучшение нервно-мышечной проводимости с применением блокаторов холинэстеразы, кортикостероиды, иммунотерапию короткими курсами (азатиоприн), внутривенное введение иммуноглобулина и методы экстракорпоральной детоксикации (плазмаферез). Оперативное лечение применяется у детей с тяжелым течением миастении, наличием тимомы, непереносимостью антихолинэстеразных препаратов. Показано, что тимэктомия повышает частоту ремиссии до 60-80%, особенно при ее раннем проведении.

Таким образом, миастения у детей является прогрессирующим заболеванием. Консервативное лечение возможно в амбулаторно-поликлинических условиях, однако необходимо учитывать, что возможны неотложные состояния – холинергический и миастенический кризы, требующие экстренной госпитализации. Холинергический криз связан с избыточным холинергическим воздействием (чаще передозировка антихолинэстеразных препаратов). Холинергический криз развивается в течение нескольких суток, типичны фасцикулярные подергивания, брадикардия, бледность кожных покровов, миоз, психомоторное возбуждение, гиперсаливация, диарея, нарушение дыхания, судороги. Пациента необходимо госпитализировать. Неотложная помощь заключается в отмене антихолинэстеразных препаратов, введении атропина, противосудорожных препаратов и механической вентиляции легких. Миастенический криз возникает при низкой дозе антихолинэстеразных препаратов. Это внезапно развившееся критическое состояние у больных миастенией, которое свидетельствует не только о количественном, но и о качественном изменении характера процесса. Патогенез криза связан с уменьшением плотности хо-

линорецепторов постсинаптической мембраны вследствие комплемент опосредованного их разрушения и с изменением функционального состояния оставшихся рецепторов и ионных каналов. Тяжелые генерализованные миастенические кризы проявляются различной степенью угнетения сознания, выраженными бульбарными нарушениями, нарастающей дыхательной недостаточностью, резкой слабостью скелетной мускулатуры. Расстройства дыхания неуклонно прогрессируют на протяжении часов, иногда – минут. Вначале дыхание становится частым, поверхностным, с включением вспомогательных мышц, затем – редким, прерывистым. В дальнейшем развивается явление гипоксии с гиперемией лица, сменяющейся цианозом. Появляется тревога, возбуждение. Развивается двигательное беспокойство, затем полная остановка дыхания, спутанность и утрата сознания. Нарушение сердечно-сосудистой деятельности в момент криза выражается учащением пульса до 150-180 в минуту и повышением АД до 200 мм. рт. ст. В дальнейшем давление понижается, пульс становится вначале напряженным, затем аритмичным, редким, нитевидным. Усиливаются вегетативные симптомы – саливация, потоотделение. При крайней степени тяжести потеря сознания сопровождается непроизвольным мочеиспусканием и дефекацией. При тяжелых миастенических кризах развиваются явления гипоксической энцефалопатии с появлением пирамидной симптоматики (симметричное повышение сухожильных рефлексов, появление патологических стопных знаков).

Лечение кризов

По современным представлениям, патофизиологические механизмы развития кризов при миастении связаны с различными вариантами изменения плотности и функционального состояния холинорецепторов вследствие их аутоиммунного поражения. В соответствии с этим, лечение кризов должно быть направлено на компенсацию нарушений нервно-мышечной передачи и коррекцию иммунных расстройств. Развитие кризов в качестве первого мероприятия предполагает необходимость обеспечения адекватного дыхания с помощью ИВЛ. Вопрос о переводе пациента на ИВЛ решается на основании данных клинической картины (нарушение ритма и глубины дыхания, цианоз, возбуждение, потеря сознания, участие в дыхании вспомогательной мускулатуры, изменение величины зрачков, отсутствие реакции на введение антихолинэстеразных препаратов), а также объективных показателей, отражающих газовый состав крови, насыщение гемоглобина кислородом, кислотно-основное состояние. В период проведения искусствен-

ной вентиляции легких полностью исключается введение антихолинэстеразных препаратов. Через 16 - 24 часа после начала ИВЛ, при условии ликвидации клинических симптомов холинергического или смешанного кризов, следует провести пробу с введением калимина-форте или прозерина. При положительной реакции на введение калимина-форте или прозерина можно прервать ИВЛ и, убедившись в возможности адекватного дыхания, перевести больного на прием пероральных антихолинэстеразных препаратов. При отсутствии положительной реакции на введение антихолинэстеразных препаратов необходимо продолжить ИВЛ, повторяя пробу с введением калимина-форте или прозерина через каждые 24-36 часов.

Наиболее эффективным лечебным мероприятием при развитии миастенических и холинергических кризов является проведение обменного плазмафереза. Метод плазмафереза основан на заборе крови из локтевой или одной из центральных вен с последующим центрифугированием ее, отделением форменных элементов и заменой плазмы либо на донорскую, либо на искусственную плазму. Эта процедура приводит к быстрому – иногда в течение нескольких часов – улучшению состояния больных. Противопоказанием к применению плазмафереза является наличие пневмонии или других воспалительных процессов. Иммуноглобулины при внутривенном введении могут вызывать быстрое временное улучшение течения миастении. Следует отметить, что часто используемые в клинической практике препараты (антибактериальные – аминогликозиды, фторхинолоны, ампициллин, эритромицин, тетрациклины, холиноблокаторы, верапамил, препараты магния, бензодиазепины, трициклические антидепрессанты, миорелаксанты и рентгеноконтрастные вещества) могут привести к ухудшению состояния больного миастенией. К ухудшению состояния детей могут привести инсоляция, физические нагрузки.

4. МИОТНИЧЕСКИЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ

Миотония – особое состояние мышц, которое сводится к тому, что мышца, пришедшая в состояние сокращения, не расслабляется, а затем расслабление происходит чрезвычайно медленно. Явление это чаще наблюдается в поперечнополосатой мускулатуре, но может иметь место и в гладкой мускулатуре.

4.1 Миотоническая дистрофия (болезнь Штейнера)

Миотоническая дистрофия (болезнь Штейнера) – встречается по данным различных авторов от 2,5 до 13,3 на 100000 живых новорожденных. Ген локализован 19q13.2-q13.3, протеин – миотонин-протеинкиназа. Тип наследования – аутосомно-доминантный. Дебют в детском возрасте, однако прогрессирование заболевания наблюдается на втором десятилетии жизни.

Клинические проявления представляют собой сочетание миотонии, миопатии, кардиальных нарушений, эндокринных, вегетативных расстройств и поражения глаз (катаракта). Первые проявления – миотонический спазм (затруднение расслабления мышц после резкого сокращения), симптом миотонического «ровика», наиболее отчетливо выявляемый на дельтовидной мышце, мускулатуре языка. Возможно отставание в психомоторном развитии, в дальнейшем – интеллектуальный дефицит. Затем нарастает мышечная слабость и атрофия, максимально выраженная в мимической мускулатуре, жевательных, височных и грудинно-ключично-сосцевидных мышцах. Затем вовлекаются мышцы конечностей (плечелучевая и перонеальные). Глубокие рефлексy снижаются и постепенно развивается арефлексия. Поражение гладкой мускулатуры проявляется в нарушении моторной функции желудочно-кишечного тракта. Эндокринные расстройства представлены нарушением секреции соматотропного гормона, гипогонадизмом, гиперинсулинемией. Серьезными состояниями являются поражения дыхательной мускулатуры и высокий риск аспирационных осложнений, гиперсомния и апноэ во сне, а так же нарушения сердечного ритма, что может привести к внезапной смерти.

Диагностика основана на данных молекулярно-генетического исследования, электромиографии. Регистрируется миотоническое последствие: низкоамплитудная, высокочастотная электрическая активность в течение длительного времени после прекращения произвольного мышечного сокращения с медленным постепенным угасанием. При игольчатой ЭМГ регистрируется повышенная возбудимость мышечных волокон – серия потенциалов действия одинаковой амплитуды в ответ на введение электрода. В диагностически трудных случаях (при проведении дифференциального диагноза с первично миогенными нарушениями) необходимо исследование уровня креатинфосфокиназы или биопсия мышц.

Дети с дистрофической миотонией должны наблюдаться кардиологом с ежегодным выполнением холтеровского мониторирования с целью выявления нарушений сердечной проводимости, эндокринологом – исследование уровня глюкозы и содержания гликозилированного гемоглобина для раннего выявления диабета. Пациенты перестают самостоятельно ходить в старшем возрасте (через 20-30 лет от начала заболевания), на продолжительность жизни влияют респираторные инфекции, дыхательная недостаточность или сердечно-сосудистые нарушения.

4.2 Врожденная миотония

Это заболевания, связанные с нарушением работы хлорных каналов с аутосомно-доминантным (болезнь Томсена) и аутосомно-рецессивным типом наследования (болезнь Беккера).

Врожденная миотония Томсена встречается с частотой 0,7-0,7 на 100000. Ген 5q12.2-q13, лица мужского пола болеют в три раза чаще. Дебютирует в младенческом возрасте. Первые признаки обычно расцениваются как задержка моторного развития. Наблюдается скованность в покое, исчезающая при движениях, болезненные спазмы икроножных мышц, усиливающиеся при переохлаждении. Выражены миотонические феномены – повышенная механическая возбудимость («ровик» при перкуссии мускулатуры). В результате длительного мышечного сокращения пациентов развивается гипертрофия мышц. Течение заболевания медленно прогрессирующее. Витальный прогноз благоприятный, для адаптации детей важна правильная профессиональная ориентация. Врожденная миотония Беккера встречается чаще, чем доминантная форма и характеризуется тяжелым течением. Заболевание начинается в возрасте от 3 до 12 лет. Мышечная скованность выражена, сопровождается слабостью, наблюдаются дистальные атрофии, которые могут сочетаться с гипертрофией.

При лечении миотонических спазмов используются антипараболитики (хинин, дифенин, нифидипин, хлорид или глюконат кальция, новокаиномид). Возможно применение диакарба. Мексилетин, препарат для лечения экстрасистолии, применяется ограничено из-за выраженного инотропного эффекта. Токаинид в детской практике не применяется (препарат для лечения нарушений сердечного ритма, обладает токсичностью в отношении костномозгового кровообращения). При дистрофической миотонии описано применение анабо-

лических стероидных гормонов. Физиотерапевтические методики позволяют уменьшить выраженность спазмов (амплипульсофорез с лидокаином). Больным миотонией не показано употребление больших количеств калийсодержащих продуктов (курага, картофель, чернослив) и препаратов калия, переохлаждение и физические нагрузки. С осторожностью следует проводить наркоз, симптомы миотонии могут нарастать при использовании калийсберегающих диуретиков, калия, бета-адреноблокаторов и препаратов, снижающих уровень холестерина в крови.

Учитывая, что нервно-мышечные заболевания имеют нередко сходные клинические проявления (мышечную слабость, гипотонию, ограничение объема активных движений и вторичные скелетные деформации) и требуют дифференциальной диагностики, приводим основные причины развития синдрома мышечной гипотонии у детей (по схеме Dubowitz, 1995). В таблице 2 приведены основные заболевания у детей, протекающие с синдромом мышечной гипотонии.

Таблица 2

Заболевания	Основные диагностические критерии
Спинальные мышечные атрофии • Болезнь Верднига-Гоффмана • Хронические спинальные мышечные атрофии • СМА с респираторным дистресс-синдромом • Редкие формы (с артрогрипозом, множественными переломами, понтocerebellарной гипоплазией)	Клинические особенности – признаки периферического паралича, отсутствие чувствительных расстройств, нормальное интеллектуальное развитие Критерии диагноза: 1. ЭМГ – увеличение параметров потенциалов двигательных единиц, спонтанная активность – потенциалы фасцикуляций, фибрилляций и положительных острых волн. Скорости проведения по моторным и сенсорным нервам в норме, амплитуды М-ответов могут быть снижены. F-волны – часто встречаются повторные, гигантские ответы и выпадения F-волн. 2. ДНК-диагностика 3. Биопсия мышцы

Заболевания	Основные диагностические критерии
Врожденные мышечные дистрофии (недостаточность ламинина-альфа2, болезнь Фукуямы, Уокера, Ульриха)	Мышечная слабость и гипотония с рождения, ранние контрактуры, нормальный уровень КФК, диагноз подтверждается гистологически
Прогрессирующие мышечные дистрофии	Клинические особенности – псевдогипертрофии, прогрессирующая мышечная слабость Критерии диагноза: 1. ЭМГ – изменение потенциалов двигательных единиц по первично-мышечному типу, спонтанная активность (фибрилляций, положительных острых волн). 2. Повышение уровня КФК 3. ДНК-диагностика
Врожденная миотоническая дистрофия	Множественные врожденные контрактуры, дыхательные расстройства, миотонический компонент, типичные изменения ЭМГ (миотонический разряд) с 4-5 лет
Врожденные структурные миопатии	Клинические особенности – сочетание непрогрессирующей/медленно прогрессирующей мышечной слабости и гипотонии мышц с кардиальными нарушениями, дыхательными расстройствами, деформациями скелета Критерии диагноза: 1. ЭМГ – первично-миогенный характер поражения 2. КФК в норме или повышена 3. Биопсия мышцы

Заболевания	Основные диагностические критерии
Врожденная и неонатальная миастения	Неонатальный дебют, нарушение глотания и сосания, дыхательные расстройства. Молекулярно-генетическая диагностика
Врожденные невропатии	Демиелинизирующие заболевания с неонатальным дебютом, врожденной гипотонией, периферическим параличом, мышечными атрофиями и нарушением дыхания. Врожденная сенсорная невропатия проявляется отсутствием болевой и температурной чувствительности
Перинатальное поражение ЦНС (атоническая форма ДЦП)	Данные перинатального анамнеза, нейровизуализации, ЭМГ
Нарушения метаболизма Аминоацидурия, органические ацидурии Митохондриальные болезни Пероксисомные болезни Нарушение гликозилирования	Биохимическая и ДНК диагностика Уровень лактата/пирувата, ЭМГ, ССВП Биохимическая (снижение активности ферментов и повышение длинноцепочечных жирных кислот в плазме), ДНК диагностика, биопсия печени Клинические проявления – миопатии или мультисистемные аномалии. Диагноз – изоэлектрическое фокусирование сывороточного трансферрина. МРТ-гипоплазия мозжечка и ствола. ДНК-диагностика.
Дегенеративные заболевания (лейкодистрофии)	Клинические проявления в сочетании с данными нейровизуализации, биохимической и ДНК-диагностики

Заболевания	Основные диагностические критерии
Хромосомные болезни (синдром Дауна, Прадера-Вилли)	Типичные фенотипические проявления в сочетании с цитогенетическим методом
Нарушение питания и эндокринные расстройства	Клинико-лабораторные данные
Заболевания соединительной ткани	Клинические, электрофизиологические (ЭКГ, ЭМГ) и лучевые методы диагности- ки (ЭХоКГ)

Таким образом, этиологические факторы, приводящие к сходной клинической картине, крайне вариабельны, основными методами диагностики являются электрофизиологические, биохимические и молекулярно-генетические исследования. Учитывая особенности течения нервно-мышечных заболеваний у детей, в таблице 3 приведены основные состояния, требующие паллиативной помощи.

Таблица 3

Основные проблемы у детей с нервно-мышечными заболеваниями и возможные способы их коррекции

Возможные клинические симптомы	Способы коррекции
Боль	Фармакологические и нефармакологические методы обезболивания
Нарушения дыхания	Неинвазивная вентиляция легких, ИВЛ

Возможные клинические симптомы	Способы коррекции
Двигательные нарушения ● снижение мышечной силы ● ограничение объема активных движений ● мышечная гипертония ● фибрилляции и фасцикуляции	Препараты, улучшающие метаболизм мышц, поливитамины Использование ходунков, колясок Баклофен, тизанидин Баклофен, тизанидин, карбамазепин
Бульбарные расстройства ● нарушения глотания ● гиперсаливация и гиперсекреция ● нарушения фонации ● нарушения артикуляции	Диета (протертая пища), коррекция обезвоживания, профилактика аспирации, гастростомия Санация полости рта, использование отсоса, бронхолитиков и муколитиков Физиотерапевтические методики Логопедическая коррекция
Трофические нарушения	Профилактика пролежней, сухости кожных покровов, лечение трофических язв
Деформации скелета	Ортопедическая коррекция – ортезы, ортопедическая обувь, головодержатели, корсеты. Физиотерапия и бальнеотерапия

Кроме выше перечисленных необходимыми являются психологические методы обследования пациента и его семьи, включающие оценку и документирование беспокойства, депрессии, поведенческих расстройств. Используются доступные стандартизованные шкалы, и проводится коррекция выявленных нарушений. Социальная помощь детям должна учитывать их бытовые и юридические потребности и потреб-

ности лиц, осуществляющих уход за ними, включая социальные взаимоотношения, порядок принятия решений, коммуникацию, обстановку в школе и на работе, финансовые обстоятельства, наличие лиц, осуществляющих уход, либо стресс, связанный с их отсутствием, а также доступ к медикаментозному лечению и оборудованию.

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Айкарди Ж. Заболевания нервной системы у детей. Том 2. – Москва: БИНОМ, 2013. – 1036 с.
2. Горбунова В.Н., Савельева-Васильева Е.А., Красильников В.В. Молекулярная неврология. Заболевания нервно-мышечной системы. Часть 1. – Санкт-Петербург: «Интермедика», 2000. – 318 с.
3. Петрухин А.С. Детская неврология. Том 2. – М.; ГЭОТАР- Медиа, 2012. – 560 с.
4. Неврология. Национальное руководство. Под ред. Е.И. Гусева, А.Н. Коновалова, В.И. Скворцовой, А.Б. Гехт. – М: ГЭОТАР-Медиа, 2009. – 1040 с.
5. Притыко А.Г., Корсунский А.А., Сонькина А.А. Паллиативная и хосписная помощь детям в Москве: состояние и перспективы развития // Вестник Росздравнадзора. 2011, № 3.

ОРГАНИЗАЦИЯ ПОМОЩИ ДЕТЯМ СО ЗЛОКАЧЕСТВЕННЫМИ НОВООБРАЗОВАНИЯМИ

Ю. А. Пунанов

Злокачественные новообразования поражают все виды растений, животных и людей. Они известны с древних времен и встречаются у человека во все периоды жизни, однако частота опухолей и структура заболеваемости существенным образом зависят от возраста пациентов.

Проведение полноценного лечения больных злокачественными новообразованиями невозможно без точного учета впервые заболевших и оценки отдаленных результатов. Регистрация пациентов, заболевших злокачественными опухолями, в России и за рубежом осуществляется Раковыми регистрами. Первый в Российской Федерации Популяционный Раковый Регистр (городской) создан в Санкт-Петербурге в 1993 году. В настоящее время все онкологические стационары и диспансеры страны проводят учет больных с онкологическими заболеваниями, имея госпитальные регистры. Ряд территорий имеет раковые регистры, в задачи которых входят регистрация, учет и мониторинг больных со злокачественными опухолями в течение длительного периода наблюдения. Однако необходимо отметить, что, в целом, в России учет больных с онкологическими заболеваниями, в том числе и детей, налажен пока недостаточно хорошо, поэтому в дальнейшем изложении материала будут использованы и данные западных регистров.

ЧАСТОТА ЗЛОКАЧЕСТВЕННЫХ ОПУХОЛЕЙ У ДЕТЕЙ И ПОДРОСТКОВ И СТРУКТУРА ЗАБОЛЕВАЕМОСТИ

В 2010 году Международное агентство по изучению рака (МАИР, IARC) совместно с ВОЗ представили проект GLOBOCAN 2008, в котором собраны основные эпидемиологические показатели онкологических заболеваний по 184 странам и регионам мира. Ряд показателей по некоторым странам представлен в таблице 1.

Таблица 1

Заболеваемость и смертность от злокачественных новообразований населения некоторых территорий мира (С00-96, кроме меланомы, на 100.000 населения)

Страна	Мужчины		Женщины	
	Заболеваемость	Смертность	Заболеваемость	Смертность
Российская Федерация	315,6	233,9	298,4	173,7
Белоруссия	347,6	264,9	300,2	161,5
Финляндия	494,4	217,7	469,3	194,6
Норвегия	557,8	234,6	474,9	209,2
Великобритания	505,8	268,6	488,3	242,6
Германия	648,0	286,7	521,2	230,3
США	484,8	191,4	438,1	171,9
Япония	582,9	332,1	389,1	208,7
Израиль	357,6	150,2	371,3	147,1
Китай	232,6	175,2	184,5	113,7
Индия	70,4	52,6	90,9	54,7

Как видно из табл 1, в большинстве развитых стран, в которых хорошо налажены регистрация и наблюдение за онкологическими больными, заболеваемость злокачественными новообразованиями превышает 400 случаев на 100.000 населения. В 2008 году в мире зарегистрировано около 13 млн. новых случаев злокачественных новообразований и 7,6 млн. смертей от них. При этом среди впервые выявленных новообразований у взрослых, наиболее часто регистрируются злокачественные опухоли трахеи, бронхов и легкого – 12,7% от общего числа, рак молочной железы – 10,9% и толстой кишки – 9,7%. Высок удельный вес рака желудка, предстательной железы и рака печени. В структуре смертности у взрослых больных первое место занимает рак легкого – 18,2% от общего количества, рак желудка – 9,7% и рак печени – 9,2%. Высок этот показатель при раке толстой кишки, пищевода,

молочной железы и раке шейки матки. В мире по абсолютному показателю смертности от онкологических заболеваний лидируют Китай, Россия, Индия, США и Япония.

Специалисты проекта GLOBOCAN 2008 представили прогноз заболеваемости злокачественными опухолями в мире к 2030 году, предположив, что темпы роста заболеваемости раком не изменятся в ближайшие десятилетия. Их данные свидетельствуют, что к 2030 году число ежегодно выявляемых злокачественных новообразований достигнет 21.4 млн., а смертность от них составит около 13,2 млн. случаев.

Заболеваемость злокачественными новообразованиями у детей, как в России, так и в других странах находится на значительно более низком уровне, чем у взрослых. Этот показатель в большинстве экономически развитых стран составляет 13-16 первичных случаев на 100.000 детского населения. В табл. 2 представлены данные о заболеваемости злокачественными опухолями детей России в возрасте до 14 лет за 20-летний период времени.

Таблица 2

*Динамика заболеваемости детского населения России (0-14 лет) злокачественными новообразованиями (1990-2010 гг.)**

Год	Абс. число	Заболеваемость на 100.000		
		мальчики	девочки	оба пола
1990	2893	9,6	7,4	8,5
1995	3007	10,5	9,1	9,8
2000	2802	11,6	10,4	11,0
2005	2382	11,8	10,3	11,1
2007	2393	12,3	10,6	11,5
2010	2763	14,3	11,5	12,9

Как видно из табл 2, за анализируемый период времени отмечается медленный рост заболеваемости, хотя отчасти эту динамику можно связать с улучшающимся с течением времени учетом больных. В мире также наблюдается медленный рост заболеваемости детей, в основном обусловленные увеличением числа случаев опухолей ЦНС и злокачественных лимфом.

* Аксель Е.М., Горбачева И.А., 2010 г

В 2011 году в России зарегистрировано 3152 пациента со злокачественными новообразованиями в возрасте от 0 до 17 лет, в том числе 2621 ребенок в возрасте до 14 лет. Показатели распределения больных по стадиям процесса составили: I стадия – 10,4%, II стадия – 18,6%, III стадия – 12,4%, IV стадия – 8,8%. Высокий удельный вес больных с неустановленной стадией заболевания обусловлен тем, что около половины от всех злокачественных новообразований у детей составляют гемобласты.

Структура злокачественных новообразований у детей существенным образом отличается от структуры у взрослых больных. Среди онкологических заболеваний у взрослых преобладают раки – опухоли эпителиальной природы (рак легкого, рак молочной железы, рак желудка и т.д.). У детей опухоли в подавляющем большинстве случаев имеют неэпителиальную природу, а раки встречаются чрезвычайно редко. В табл. 3 приведены данные о структуре заболеваемости злокачественными новообразованиями детей и подростков в США.

Таблица 3

Структура заболеваемости злокачественными новообразованиями у детей и подростков (по данным Национального Института Рака, США, в 1973-2006 гг.)

Возраст	0-14 лет	15-19 лет
Вид новообразования	(в %)	(в %)
О. лимфобластный лейкоз	25,4	7,3
О. миелобластный лейкоз	5,0	4,2
Лимфома Ходжкина	4,0	16,2
Неходжкинские лимфомы	5,9	7,9
Опухоли ЦНС	20,6	9,8
Нейробластома	7,0	0,3
Ретинобластома	2,9	0
Опухоль Вилмса	5,4	0,2
Гепатобластома	1,2	0

Возраст	0-14 лет	15-19 лет
Вид новообразования	(в %)	(в %)
Остеосаркома	2,5	4,2
Опухоль Юинга	1,5	2,2
Рабдомиосаркома	3,4	1,8
Другие опухоли мягких тканей	3,5	6,0
Герминогенные опухоли	3,5	12,5
Рак щитовидной железы	1,3	8,0
Меланома	1,2	7,4

В структуре заболеваемости злокачественными новообразованиями у детей первое по частоте место занимают лейкозы, среди которых наибольший удельный вес имеет острый лимфобластный лейкоз – 25,4%. Другие виды лейкозов встречаются значительно реже. Второе по частоте место занимают опухоли центральной нервной системы (ЦНС) – 20,6 %, третье – злокачественные лимфомы (неходжкинские и лимфома Ходжкина). Наиболее частыми солидными опухолями у детей в возрасте до 14 лет (без учета опухолей ЦНС) являются нейробластома – 7,0% и опухоль Вилмса – 5,4%. Реже встречаются рабдомиосаркомы (3,4%), герминогенные опухоли (3,5%). Среди опухолей костей у детей этого возраста наиболее часто встречаются остеосаркома (2,5%) и опухоли семейства саркомы Юинга (1,5%). Подобные данные о структуре онкологической заболеваемости детей дает и Российская статистика (рис 1).

У подростков в возрасте 15-18 лет (табл 3) структура заболеваемости изменяется, являясь как бы переходной между детьми и взрослыми больными. Наиболее частыми злокачественными новообразованиями в этом возрасте являются злокачественные лимфомы – лимфома Ходжкина (16,2%) и неходжкинские лимфомы (7,9%). Значительно увеличивается доля пациентов с герминогенными опухолями (12,5%), опухолями мягких тканей (6,0%) и костей (с остеосаркомой – 4,2%, опухолью Юинга – 2,2%). В этом возрасте значительно реже встречаются лейкозы (острый лимфобластный лейкоз – 7,3%) и опухоли центральной нервной системы (9,8%) и чрезвычайно редко регистрируются эмбрио-

нальные опухоли – нейробластома, опухоль Вилмса, гепатобластома. В тоже время появляются опухоли характерные для взрослого возраста – рак щитовидной железы, меланомы.

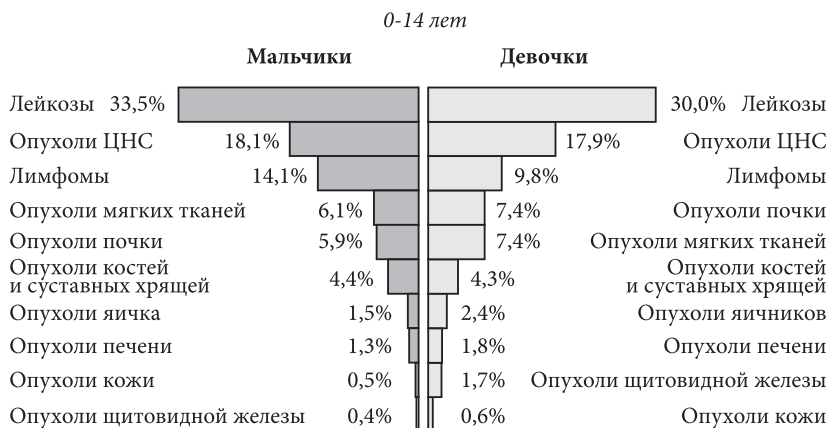


Рис. 1

Структура заболеваемости злокачественными новообразованиями детей России в возрасте 0-14 лет, в 2010 году.

ВЫЖИВАЕМОСТЬ И СМЕРТНОСТЬ ДЕТЕЙ ОТ ЗЛОКАЧЕСТВЕННЫХ НОВООБРАЗОВАНИЙ

Выживаемость детей со злокачественными новообразованиями, существенно увеличилась в 90-е годы прошлого века благодаря использованию агрессивных программ полихимиотерапии (протоколов комбинированного лечения), разработанных в детских онкологических клиниках стран Европы и США. Улучшение результатов лечения особенно выражено у детей с лейкозами и неходжкинскими лимфомами. Так в России, в 70-80-е годы 5 летняя выживаемость детей с острым лимфобластным лейкозом не превышала 15-20 %, а при использовании современных протоколов лечения она составляет более 70%. В настоящее время данные Раковых регистров экономически развитых стран (Германии, Великобритании, США и др.) свидетельствуют о том, что средние показатели 5-летней выживаемости у детей с различными злокачественными новообразованиями составляют

около 70-80 %. Наиболее высокие отдаленные результаты имеют дети с ретинобластомой (95-97%), лимфомой Ходжкина (90-95 %), опухолью Вилмса (85-92%), наиболее низкие – пациенты с некоторыми опухолями ЦНС (АТРО-атипичная тератоидно-рабдоидная опухоль, глиомы) – 40-50%, острым миелолейкозе – 60-65%, нейробластоме – 60-70%. К сожалению, в публикациях Отечественных Раковых регистров и сводных данных по стране на отдаленных результатах лечения больных с онкологическими заболеваниями (кроме смертности), внимание не акцентируется. Ориентируясь на публикации детских онкологических и гематологических Институтов и отделений страны можно думать, что показатели выживаемости детей с онкологической патологией в России схожи с западными.

В 2011 году в России от всех причин умерло 23.350 детей и подростков в возрасте от 0 до 17 лет. Основными причинами смерти являлись травмы и отравления – 27,2%, отдельные состояния, возникающие в перинатальном периоде – 26,7%, врожденные аномалии и хромосомные нарушения – 17,2%, болезни органов дыхания – 5,9%, болезни нервной системы – 4,9 %. На шестом месте среди причин смертности находятся злокачественные новообразования -4,5 %. Но у детей старше одного года, смертность от злокачественных опухолей в России и в экономически развитых странах занимает второе место, уступая лишь смертности от травм и несчастных случаев. По данным ВОЗ на 100 умерших пациентов в возрасте 1-14 лет и 15-18 лет на злокачественные новообразования приходится 9,3% и 15,8% соответственно. Динамика смертности детей России от онкологических заболеваний представлена в табл 4.

Таблица 4

*Динамика смертности от злокачественных новообразований детского населения России (1990-2010 гг.)**

Год	Абс. число	Заболеваемость на 100.000		
		мальчики	девочки	оба пола
1990	2313	7,4	6,2	6,8
1995	1812	6,3	5,2	5,8
2000	1329	5,6	4,8	5,2
2005	981	5,0	4,1	4,6
2007	890	4,6	4,0	4,3
2010	837	4,2	3,6	3,9

* Аксель Е.М., Горбачева И.А., 2010 г

Как видно из табл 4, смертность детей от злокачественных опухолей в России неуклонно снижается, что связано с более эффективным лечением, но не с ранней диагностикой новообразований. Наиболее высокие показатели детской смертности в России в 2011 году отмечены от злокачественных новообразований кроветворной и лимфатической ткани (1,4 на 100.000 детского населения, в том числе от лейкозов – 1,2) и от опухолей ЦНС (1,1 на 100.000).

ФАКТОРЫ ПРОГНОЗА ИСХОДА ЗЛОКАЧЕСТВЕННЫХ НОВООБРАЗОВАНИЙ У ДЕТЕЙ

В настоящее время в лечении детей со злокачественными новообразованиями широко используются принципы так называемой риск-адаптированной терапии, при которой интенсивность лечения зависит от числа и «тяжести» факторов прогноза исхода заболевания у конкретного больного. Иными словами, пациенты, имеющие большое число неблагоприятных факторов прогноза нуждаются в проведении более агрессивного лечения, а больные с минимальным числом неблагоприятных факторов могут быть излечены стандартной терапией.

К неблагоприятным факторам прогноза при любых злокачественных новообразованиях относят наличие отдаленных и регионарных метастазов, большую местную распространенность процесса, резистентность к лекарственной терапии и рецидив заболевания. При отдельных видах опухолей выделяют собственные неблагоприятные факторы прогноза. Так, при костных саркомах неблагоприятно коррелирует с прогнозом аксиальная локализация первичного очага; при нейробластоме – возраст старше 1 года, наличие амплификации онкогена *p*-тус; при рабдомиосаркоме – альвеолярный гистологический тип опухоли; при опухоли Вилмса – двухстороннее поражение почек и анапластический тип опухоли; при новообразованиях центральной нервной системы – нерадикальное хирургическое пособие; при остром лимфобластном лейкозе – возраст младше 1 года или старше 10 лет, гиперлейкоцитоз, поражение ЦНС и аномалии кариотипа лейкозных клеток. Кроме того, в выборе лечебной тактики следует учитывать, что чем большее число неблагоприятных факторов имеет пациент, тем более пессимистичен прогноз заболевания. С другой стороны, совершенствование протоколов лечения злокачественных новообразований у детей и приближение показателей выживаемости к 100% снижает до минимума значимость факторов прогноза исхода болезни.

СИСТЕМА ОКАЗАНИЯ ПОМОЩИ ДЕТЯМ СО ЗЛОКАЧЕСТВЕННЫМИ НОВООБРАЗОВАНИЯМИ

Система оказания помощи детям со злокачественными новообразованиями в России организована значительно лучше, чем у взрослых больных, но и она имеет слабые звенья, о чем свидетельствуют низкое число больных, выявленных на ранних стадиях опухолевого процесса, проблемы оказания помощи инкурабельным больным и др. Доля активно выявленных больных детей при профилактических осмотрах не превышает 3-5%, что может быть обусловлено рядом причин, среди которых наиболее важными являются: низкая онкологическая настороженность врачей, быстрое течение злокачественных опухолей у детей, малое число визуально наблюдаемых новообразований, расположение большинства опухолей в труднодоступных для физикального осмотра областях.

Первичная диагностика новообразований входит в задачи участковых педиатров, врачей узких специализаций поликлиник и детских стационаров. Правильнее сказать, что эти врачи первичного звена должны при соответствующей клинической картине лишь заподозрить наличие онкологического заболевания у ребенка и направить его на консультацию детского онколога или гематолога (если подозревается новообразование кроветворной системы). На сегодняшний день в Российской Федерации работает более 40 детских онкологических и гематологических Учреждений (Институтов, Центров, отделений – численностью от 10 до 30 коек), где детям оказывается высокотехнологическая помощь с использованием современных протоколов лечения. Консультативная помощь, а при необходимости и лечебная может проводиться в крупных Институтах Москвы, Санкт-Петербурга и территориальных центрах. Высокодозная химиотерапия с ауто-, а тем более с аллогенной трансплантацией гемопоэтических клеток от неродственного или гаплоидентичного донора у пациентов высоких групп риска проводится преимущественно в крупных клиниках Федерального значения, что оправданно как с медицинских, так и с экономических позиций. Расширенные полостные оперативные пособия, органосохраняющие операции при новообразованиях опорно-двигательного аппарата также выполняются преимущественно в крупных центральных учреждениях.

Представляется, что хорошим примером организации онкологической помощи детям может служить система, организованная в Санкт-Петербурге и Северо-западном регионе страны. В городе, имеющем

около 800 тыс. детского населения работают 4 учреждения, в которых проводят современное лечение пациентов со всеми видами злокачественных новообразований. Два отделения (по 30 коек), располагающиеся в многопрофильных стационарах, оказывают помощь жителям города, при этом одно из отделений ориентировано на лечение детей с лейкозами. Детское отделение в НИИ онкологии им. Н. Н. Петрова МЗ РФ (25 коек), занимается преимущественно лечением больных с лимфомами и солидными опухолями, проживающих в Ленинградской области и близлежащих Псковской, Новгородской областях. В Архангельске, Вологде, Сыктывкаре, Петрозаводске, Мурманске есть собственные детские онкологические и онко-гематологические отделения численностью до 20 коек. Высокодозную химиотерапию с ауто- и аллогенной трансплантацией гемопоэтических клеток проводят специалисты Института детской онкологии, гематологии и трансплантологии им. Р. М. Горбачевой МЗ РФ (60 коек). Детские онкологи и гематологи обоих Институтов оказывают не только консультативную помощь, как в собственных поликлиниках, так и в стационарах города, но и занимаются лечением наиболее тяжелых категорий больных. Регистрацию и учет пациентов проводят госпитальные Регистры и Популяционный раковый регистр Санкт-Петербурга, отличительной особенностью которого является возможность оценки выживаемости больных. Реабилитационное лечение дети получают в многопрофильном детском санатории «Солнечный», находящемся в курортной зоне, на берегу Финского залива. В штате отделения рассчитанного на 60 коек работают детские онкологи, педиатры, учителя, воспитатели, музыкальный работник, психолог, психотерапевт. Дети находятся в отделении вместе с родителями и членами семьи, которым также оказывается психологическая и социальная помощь. Заботу об инкурабельных больных берет на себя Детский Хоспис, в котором все виды помощи, включая многомесячное сопровождение семьи потерявшей ребенка, могут быть оказаны как на дому (выездными бригадами), так и в условиях собственного стационара на 18 коек.

ПАЛЛИАТИВНАЯ ПОМОЩЬ ДЕТЯМ С ОНКОЛОГИЧЕСКИМИ ЗАБОЛЕВАНИЯМИ

Паллиативная помощь – это всесторонняя помощь пациентам, у которых болезнь или врожденная патология не поддается излечению в настоящее время. Это также всесторонняя помощь родным и близким этих пациентов. Слово паллиативная происходит от латинского *pallium* – плащ, покрывало, образно обозначающее покрывающая, оку-

тывающая заботой, помощью. ВОЗ определяет паллиативную помощь, как подход, направленный на улучшение качества жизни пациентов и членов их семей, находящихся перед лицом жизнеугрожающего заболевания, путем предупреждения и облегчения страданий благодаря раннему выявлению, точной оценке и лечению боли и других проблем физического, психического, психосоциального и духовного характера.

Паллиативная помощь показана пациентам со злокачественными новообразованиями (или злокачественно текущими доброкачественными опухолями, например, центральной нервной системы). В ней нуждаются больные независимо от стадии заболевания и вида проводимого лечения, так как эта помощь способствует улучшению качества жизни и оказывает позитивное влияние на течение заболевания. Кроме больных с онкологическими заболеваниями в паллиативной помощи нуждаются дети с прогрессирующими неврологическими заболеваниями (врожденными и приобретенными, вследствие инфекционных процессов или травм), пациенты с тяжелой недостаточностью внутренних органов (почечной, печеночной, легочной и др.) и другими угрожающими жизни хроническими заболеваниями (например, генетическими). Паллиативную помощь необходимо начинать на ранних стадиях процесса, вместе с другими видами лечения – до того момента, когда симптомы заболевания или состояния станут неконтролируемыми. При этом идеальным следует считать вариант, когда паллиативной помощью у детей со злокачественными новообразованиями занимаются специалисты Детского Хосписа, решающие задачу не продлить жизнь ребенка, а сделать её комфортной и значимой.

В структуру хосписа могут входить – выездная служба, дневной стационар, стационар на дому и стационар круглосуточного пребывания. Применительно к условиям оказания помощи в регионе, структура хосписа может изменяться и каждый из вариантов может существовать самостоятельно.

Важным звеном работы хосписа является выездная служба, которая обычно начинает общение с пациентом и его семьей. В состав бригад этой службы входят врачи, медицинские сестры, социальные работники, психолог, юрист, волонтеры. Могут привлекаться узкие специалисты. Необходимыми чертами работы являются постоянство (непрерывность) помощи, взаимодействие и преемственность. Паллиативный уход за больным включает гигиену тела, уход за кожей и полостью рта, организацию питания и кормление, переодевание, обработку разнообразных ран, в том числе пролежней, опорож-

нение кишечника, дачу лекарств в том числе проведение капельных и парентеральных введений.

Дневной стационар – промежуточная форма между амбулаторной и стационарной службой (предназначена для транспортабельных больных). В нём оказывают психологическую, социальную, правовую и медицинскую помощь, организуют досуг (обучение, занятия по интересам, «арттерапия», «трудотерапия», концерты, встречи, выставки, праздники и т.д.).

Показанием к пребыванию в круглосуточном стационаре является невозможность оказания помощи в условиях дома как с медицинских, так и социально-психологических позиций. В целом, форма пребывания ребенка в хосписе зависит от желания ребенка и родителей, состояния пациента, социальных проблем в семье и её полноты, материальной обеспеченности.

Лечение боли

По мнению экспертов ВОЗ, около 70 % пациентов больных неизлечимыми новообразованиями страдают от боли различной интенсивности. Не следует ограничивать понятие боли чисто физиологическими её аспектами. При выборе метода обезболивания и составлении схемы необходимо оценить боль по интенсивности, характеру, продолжительности, определить роль психосоциальных и духовных факторов в палитре восприятия боли. Препараты с целью купирования боли назначаются строго через определенные промежутки времени, а не по требованию пациента или «на пике» болевых ощущений. ВОЗ рекомендует трехступенчатую схему противоболевой терапии. При этом на первой ступени используют ненаркотические анальгетики и адъювантные препараты. На второй – ненаркотические анальгетики, кодеинсодержащие препараты (слабые опиоиды) и адъювантные средства. На третьей ступени – наркотические анальгетики и адъювантные препараты. Из неопиоидных анальгетиков у детей часто применяют ибупрофен, ацетоминофен, кеторолак, целекоксиб. Из слабых опиоидов (на второй ступени) чаще используют трамадол. Хорошие результаты обезболивания дает сочетание препаратов первой и второй ступеней с нестероидными противовоспалительными препаратами (вольтарен, диклоран, диклонак и др.). В целом, при проведении паллиативной помощи предпочтение отдадут неинвазивным

способам введения любых препаратов, в том числе и анальгетиков, используя таблетированные формы, свечи и трансдермальные системы (пластыри с фентанилом и бупренорфином). Для купирования боли, вызванной метастатическим поражением костей, используют лучевую терапию, бисфосфонаты, кортикостероиды. Возможно использование частных методик противоболевой терапии – электроаналгезии, лазеротерапии, проводниковых блокад, нейрוליлиза, рефлексотерапии.

Симптоматическая терапия

Кроме боли у детей с неизлечимыми онкологическими заболеваниями часто встречаются такие симптомы и состояния как анорексия, кахексия, интоксикация, страх, депрессия, нарушение функции дыхания, задержки отхождения мочи, нарушение функции кишечника (запоры часто связаны с использованием наркотических анальгетиков), нарушение сна, кровотечения различной локализации и др. В связи с этим, больные нуждаются в проведении полноценной симптоматической терапии. В лечении метаболических расстройств и детоксикации наряду с инфузионной терапией и плазмаферезом с успехом используют энтеросорбцию, позволяющую связывать токсические вещества в пищеварительном тракте и вывести их из организма. Для этих целей используют полифепан, энтеросгель, лактофильтрум, злаковые отруби. Применение гидразин сульфата улучшает самочувствие, аппетит, повышает двигательную активность и в ряде случаев уменьшает боль, позволяя сократить дозы анальгетиков.

Медико-психологическая поддержка

Важную роль в системе оказания паллиативной помощи имеет медико-психологическая поддержка. В общении с больным, покидающим этот мир, необходимо профессиональное умение. Нужно не только уметь говорить с больным, но и с пользой для больного применять невербальные способы общения – прикосновение, умение слушать, выбирать позу при разговоре и др. Этими качествами должны обладать не только медицинский персонал, но и социальные работники, и волонтеры. Не менее значимо оказание психологической и психосоциальной помощи близким пациента – умение снять острое чувство вины перед ребенком, помочь избежать лжи в общении, сохранить теплые отношения с друзьями и близкими.

Социальная помощь

Социальная помощь занимает промежуточное положение между медицинской и правовой поддержкой. Основными задачами социальных работников являются:

- установление и поддержание связи с трудовыми коллективами родителей ребенка;
- помощь в оформлении необходимых документов;
- организация питания, покупка продуктов и кормление;
- чтение книг, помощь в общении с родственниками и друзьями ребенка;
- поддержание благоприятного климата в семье и т.д.

Духовная поддержка

Душевное благополучие не менее важно для человека, чем хорошее физическое состояние. В поддержании духа больного, оказавшегося на грани перехода от жизни земной к вечной, трудно переоценить значение служителей Русской Православной Церкви. Духовная поддержка детей и родителей должна оказываться независимо от их отношения к вере и религии. Укрепление духовности имеет цель побороть страх смерти и страданий, обрести согласие и гармонию между умирающим человеком и «жестоким» миром, который он покидает, решить вопросы о смысле жизни, значении происходящих вокруг событий с радостями и бедами, любви, семье, дружбе и т.д.

Самоотверженная работа всего персонала хосписа, требует кроме профессиональных навыков бесконечного душевного тепла, предельной искренности, сопереживания и «лечения собой» по образному выражению А. В. Гнездилова, главного врача первого в стране хосписа для взрослых больных в Санкт-Петербурге.

Необходимо еще раз подчеркнуть, что наиболее квалифицированно и полноценно паллиативная помощь детям с неизлечимыми онкологическими заболеваниями может быть оказана специалистами Хосписов. В тех регионах страны, в которых подобная служба отсутствует, помощь детям в зависимости от их состояния и желания ребенка и родителей оказывают врачи и медицинские сестры поликлиник (если ребенок находится дома) или специализированных и соматических отделений.

Зарубежный и отечественный опыт свидетельствует, что решение проблем паллиативной помощи пациентам, страдающим злокачественными новообразованиями, невозможно без привлечения внебюджетных средств коммерческих и общественных учреждений, фондов, религиозных организаций. В свою очередь, привлечение внебюджетных средств возможно лишь при понимании в обществе необходимости оказания качественной паллиативной помощи различным категориям больных.

ТЯЖЕЛЫЕ ТРАВМЫ ОПОРНО-ДВИГАТЕЛЬНОГО АППАРАТА У ДЕТЕЙ. ОРГАНИЗАЦИЯ СПЕЦИАЛИЗИРОВАННОЙ ПОМОЩИ

А. Г. Баиндурашвили, К. С. Соловьева

Одними из важнейших показателей здоровья детского населения являются показатели детского травматизма и детской инвалидности вследствие травм. Они отражают социально-экономическое благополучие в обществе и санитарно-гигиеническое состояние окружающей среды. Показатели детского травматизма характеризуют качество ухода за ребенком в семье, зависят от общепринятых этических норм поведения в общественных местах, на улице и в школе, отражают случаи агрессии и насилия при взаимоотношениях взрослых и детей, а также в детских коллективах. По этим показателям можно судить о доступности и о качестве медицинской помощи, об эффективности профилактики травм, о полноте реабилитационных мероприятий при неблагоприятных последствиях травм и о возможностях интеграции ребенка в общество после тяжелой травмы.

РАСПРОСТРАНЕННОСТЬ И СТРУКТУРА ПОВРЕЖДЕНИЙ КОСТНО-МЫШЕЧНОЙ СИСТЕМЫ У ДЕТЕЙ

На 1 января 2012 года в Санкт-Петербурге проживало 690 тысяч детей в возрасте от 0 до 17 лет, что составило 14% к общему числу населения. Из них 579 тысяч детей были в возрасте от 0 до 14 лет, 12 тысяч – от 15 до 17 лет. Число мальчиков было на 1,5% больше, чем девочек.

Ежегодно в лечебно-профилактические учреждения Санкт-Петербурга (СПб) обращаются 116 – 118 тысяч детей с травмами, отравлениями и другими последствиями воздействия внешних причин, что составляет 5,4% от числа всех обращений детей в ЛПУ. Показатель травматизма детей от 0 до 17 лет на 1000 соответствующего населения составил в 2011 г. 170, 24, в 2012 г. – 170,74. При этом у мальчиков он был в полтора раза больше, чем у девочек. У детей от 0 до 14 лет показатель травматизма увеличился за 5 лет с 155,6 до 161,3

на 1000 соответствующего населения, у детей 15 – 17 лет показатель травматизма уменьшился от 227,6 до 211,7.

Структура травматизма по характеру повреждений и в зависимости от места получения травмы представлена в таблицах 1 и 2.

Таблица 1

Структура травматизма у детей СПб от 0 до 17 лет в зависимости от места получения травмы в 2011, 2012 гг. (в процентах).

	Бытовые	Уличные	Транспортные	Школьные	Спортивные	Прочие	Всего в %
2011 г.	31,3	37,4	1,0	11,8	7,2	11,3	100
2012 г.	32,8	34,9	0,9	11,7	7,2	12,5	100

Из представленных показателей наиболее тяжелыми являются транспортные травмы, большая часть которых квалифицирована как автодорожная. В СПб и Ленобласти ежегодно от 10 до 12% от всех ДТП происходит с участием детей. Более половины детей, пострадавших в ДТП, пешеходы, до 20% – велосипедисты и подростки, управляющие мотосредствами, около трети – дети-пассажиры транспортных средств. Следует отметить, что 60% травм у детей-пассажиров относятся к повреждениям высокой степени тяжести.

Возраст пострадавших преимущественно от 7 до 17 лет. Группа риска ДТП – мальчики 12-14 лет. Анализ транспортных травм позволяет прогнозировать большинство из них как имеющих неблагоприятный исход. За 2012 г в результате дорожно-транспортных происшествий в СПб погибло 14 детей, из них 10 – на месте ДТП. Двое пострадавших умерли в учреждениях здравоохранения в первые семь суток, двое – в сроки от 8 до 30 суток. Причиной смерти явились травма головы (10), шеи (1), грудной клетки (1) и внутренних органов (1). Индекс тяжести (отношение числа погибших к 100 пострадавшим) составил 1,53, что выше показателя за 2011 г.

Причинами тяжелых травм и смертельных исходов кроме дорожно-транспортных происшествий достаточно часто являются

падения с высоты, травмы от обрушения зданий, криминальные случаи насилия над детьми. Эти повреждения по статистике относятся к бытовым, уличным или к прочим травмам. Причинами смертности от травм могут также быть обширные глубокие ожоги, утопления, отравления.

Таблица 2

Структура детского травматизма по характеру повреждений на 1000 соответствующего населения и в процентах к абсолютному количеству травм в 2011 и 2012 г..

	На 1000 соответств. населения	% к абсолютн. числу травм	На 1000 соответств. населения	% к абсолютн. числу травм
Всего	170,2	100%	170,8	100%
в том числе				
Поверхностные травмы	68,4	41,69	70,8	41,5
Открытые раны	18,0	9,40	18,1	10,6
Переломы черепа и лицевых костей	2,0	0,77	1,9	1,1
Травма глаза и глазницы	2,4	1,28	2,4	1,4
Внутричерепные травмы	8,9	5,42	8,9	5,5
Переломы костей верхней конечностей	24,8	12,50	24,8	12,7
Переломы костей нижней конечностей	9,2	5,10	9,4	4,7
Переломы позвоночника и костей туловища	2,5	1,58	2,5	1,4
Вывихи, растяжения	24,7	16,22	25,8	15,1
Травмы нервов и спинного мозга	0,1	0,08	0,1	0,07

	На 1000 соответств. населения	% к абсолютн. числу травм	На 1000 соответств. населения	% к абсолютн. числу травм
Размозжения, ампутации	0,08	0,04	0,08	0,07
Травмы внутренних органов	0,4	0,08	0,4	0,08
Термические и химические ожоги	3,6	2,26	3,4	2,0
Отравления	0,09	0,06	0,1	0,5
Осложнения вмешательства	0,7	0,51	0,8	0,44
Последствия травм	0,6	0,38	0,5	0,3
Прочие	3,9	2,63	5,1	3,0

Анализ характера и локализации повреждений показал, что в большинстве случаев регистрируются травмы достаточно легкие, которые не представляют опасности для жизни пострадавших. Группу риска представляют мальчики школьного возраста, у которых в 2 раза чаще, чем у девочек, наблюдались переломы костей черепа, лицевых костей, переломы костей верхних и нижних конечностей, размозжения и травматические ампутации, в 1,5 раза чаще – внутричерепные травмы, раны, ожоги и неблагоприятные последствия травм.

Из нозологических форм наиболее тяжелыми и прогностически неблагоприятными является небольшая группа повреждений, когда изолированные или множественные переломы костей сочетаются с внутричерепной травмой или с травмами внутренних органов, переломы позвоночника осложняются повреждением спинного мозга, когда следствием травмы являются размозжения и ампутации конечностей. В статистических показателях тяжелые травмы не выделяются отдельной строкой. Однако они могут локализоваться в любой области. Группа пострадавших с тяжелой степенью травмы требует наибольшего внимания медицинского персонала, более длительного пребывания в стационаре, больших затрат на хирургическое и медикаментозное лечение, более совершенного восстановительного лечения.

АМБУЛАТОРНАЯ СПЕЦИАЛИЗИРОВАННАЯ ПОМОЩЬ ДЕТЯМ ПРИ ТРАВМАХ

Большая часть травм костно-мышечной системы имеет благоприятный прогноз, и оказываемая помощь приводит к полному излечению пострадавшего. 84% детей получают первую помощь в амбулаторных условиях и практически все пострадавшие заканчивают лечение в травматологических и хирургических отделениях детских поликлиник СПб. Объем оказываемой амбулаторной травматологической помощи включает осмотр всех обратившихся вне зависимости от места жительства, рентгенографическое обследование (в среднем у 30% пациентов), наложение и смену гипсовых повязок (22-25% пациентов). В оперативных вмешательствах нуждаются – 9-12% впервые обратившихся. Объем оперативной деятельности в амбулаторных условиях: первичная обработка ран, первичный шов сухожилий разгибателей кисти, новокаиновые блокады, анестезия с последующей репозицией отломков костей и вправлением вывихов. Около 16% пациентов, из первично обратившихся в поликлинику, были госпитализированы в стационары СПб. Часто показанием к госпитализации служит возраст ребенка и необходимость проведения манипуляций под наркозом в приемном покое.

За 2011 году на 212 травматологических койках детских городских больниц было пролечено 7834 пациента, из которых 91% поступили по экстренным показаниям, средний койко-день составил 7,8. При переломах костей средний койко-день был 9,6, при внутричерепных травмах – 4,5. Возможно, короткий койко-день при лечении внутричерепных травм косвенно свидетельствует о гипердиагностике внутричерепных травм. Случаев с летальным исходом не было. Структура госпитальной травмы представлена в таблице 3. Обращает на себя внимание большая частота внутричерепных травм и ожогов у пациентов первого года жизни.

Таблица 3

Структура госпитальной травмы в ЛПУ России в 2011 г..

	Структура госпитальной травмы				Средник койко-день	
	Переломы	Внутри черепные травмы	Ожоги	Отравления	Переломы	Внутри черепные травмы
Дети 0 – 17 лет	25,8	16,3	7,7	8,5	10,4	7,4
Дети первого года жизни	9,3	28,7	20,9	7,3	-	-

Заканчивается лечение травмы в амбулаторных условиях. По показаниям пациенту назначают лечебную гимнастику, массаж, физиотерапевтическое лечение.

ЭТАПЫ ЛЕЧЕНИЯ ДЕТЕЙ С ТЯЖЕЛОЙ ТРАВМОЙ

Оказание первой помощи на месте происшествия

При тяжелых травмах, когда состояние ребенка представляет опасность для его жизни, очень важным является оказание своевременной первой доврачебной помощи на месте происшествия свидетелями несчастного случая, родителями. Около пострадавших могут оказаться посторонние люди, не имеющие навыков оказания первой помощи или не решающиеся оказывать помощь. При отсутствии помощи на месте происшествия дети с шоком и кровопотерей более чем в половине случаев не доживают до приезда скорой медицинской помощи.

Всероссийская служба медицины катастроф, работники аварийно-спасательных формирований и служб, водители транспортных средств проходят специальную подготовку по оказанию первой помощи и проведению реанимационных мероприятий при жизнеугрожающих состояниях. Однако уровень подготовки различен и не всегда гарантирует правильность реанимационных мероприятий. Обучение широких слоев населения основам оказания первой помощи на месте происшествия при травмах является важным условием по сохранению жизни пострадавшего и профилактики неблагоприятных последствий травм.

В комплекс первой помощи входят: оценка ситуации и вызов медицинской службы, при отсутствии у пострадавшего дыхания и пульса – искусственное дыхание «рот в рот» и непрямой массаж сердца, остановка наружного кровотечения, иммобилизация подручными средствами при возможных переломах и вывихах.

Отдельные случаи множественных и сочетанных повреждений, несовместимы с жизнью и неминуемо приводят к смерти. В такой ситуации нельзя обвинять окружающих и достоверно утверждать, что была возможность предотвратить смерть пострадавших на догоспитальном этапе за счет оказания пострадавшему первой помощи и ускорения его доставки с места происшествия в стационар.

Оказание помощи ребенку с тяжелой травмой бригадами скорой помощи

Эвакуация пострадавшего с места происшествия осуществляется выездными бригадами скорой медицинской помощи с проведением во время транспортировки мероприятий с применением медицинского оборудования. Объем помощи включает оказание сердечно-легочной реанимации, обезболивание, остановку кровотечения и защиту ран от загрязнения и инфицирования, иммобилизацию мест возможных переломов и вывихов, инфузионную терапию. Следует учитывать особенности детского организма. Применение грубых приемов искусственного массажа сердца может осложниться переломами ребер, а интенсивное дыхание рот в рот – привести к разрыву легочной ткани. С ребенком трудно наладить контакт и можно пропустить повреждение внутренних органов, поставить неполный диагноз. Отдельные авторы отмечают, что из детей, погибших на догоспитальном этапе, 75% умирает на месте происшествия, а 25% – в процессе транспортировки.

Для врача скорой помощи особенно важно определить в какое лечебное учреждение надо вести пострадавшего, учитывая с одной стороны состояние ребенка и время транспортировки, а с другой качество лечебного учреждения, стандарт его оснащения и наличие подготовленных кадров. Это предотвратит необходимость перевода пострадавшего ребенка из одного лечебного учреждения в другое. В 2012 г. медицинская помощь бригадами скорой помощи была оказана 900 детям, пострадавшим при ДТП в СПб и Ленобласти.

Оказание экстренной помощи ребенку с тяжелой травмой в специализированном стационаре

Детей с тяжелыми множественными и сочетанными повреждениями, с травмами, осложненными шоком и кровопотерей, доставляют в детские стационары города, которые имеют в своем составе круглосуточную медицинскую помощь по профилям «травматология и ортопедия», «хирургия» и «анестезиология и реанимация». К оказанию экстренной помощи готовы детские многопрофильные больницы СПб №№ 1, 2, 5, 18 и 22., имеющие в своем составе специализированные травматолого-ортопедические отделения. В первые сутки для оказания помощи при тяжелой травме, осложненной шоком, необходим междисциплинарный подход. Главная роль принадлежит анестезиологу-реаниматологу, детскому хирургу, травматологу-ортопеду, нейрохи-

рургу. Задачи этого этапа лечения: установление диагноза, выведение из шока, остановка наружного и внутреннего кровотечения, обезболивание области переломов, иммобилизация отломков, ранние оперативные вмешательства по жизненным показаниям. Последовательность и объем оказания помощи зависят от диагноза и состояния ребенка.

В ожоговом отделении детской клинической больницы №1 применением комплекса реанимационных мероприятий уменьшена смертность от ожогового шока при критических ожогах более 30% поверхности тела. По вызову детской больницы могут быть приглашены работники выездной консультативной бригады скорой медицинской помощи.

Оказание специализированной помощи ребенку с тяжелой травмой в стационаре

После устранения угрожающих жизни состояний больные переводятся в отделения детских больниц для уточнения диагноза, лечения и предупреждения осложнений с использованием специальных методов и сложных медицинских технологий, а также для медицинской реабилитации. Пациенты с травмами костно-мышечной системы получают лечение в травматологических отделениях многопрофильных больниц. Более 25% пациентов травматологического стационара имеют переломы костей и требуют консервативного или оперативного вмешательства для репозиции и адекватной иммобилизации отломков. Изолированные и множественные переломы костей конечности в целом имеют благоприятный для жизни прогноз. При сопутствующих повреждениях к лечению привлекаются хирурги, педиатры, нейрохирурги.

В ряде случаев тяжелых травм высокотехнологичная помощь детям оказывается в федеральных учреждениях СПб.

В клинике Медицинского педиатрического университета в первые часы после происшествия принимают сложную травму кисти с обширным повреждением различных анатомических образований (костей, связок, сухожилий и нервов) с отрывом и размождением пальцев. Раннее хирургическое лечение с использованием микрохирургической техники позволяет полнее восстанавливать анатомию кисти, предупредить развитие грубых кожных рубцов, максимально сохранить функцию кисти.

Бригада травматологов и нейрохирургов научно-исследовательского детского ортопедического института им. Г. И. Турнера круглосуточно оказывает консультативную помощь врачам города в плане лечения детей с травмами позвоночника и спинного мозга. В зависимости от ситуации бригада выезжает в медицинское учреждение для оперативного лечения или принимает решение о переводе пострадавшего в отделение патологии позвоночника и спинного мозга. Раннее (в течение первых суток) оперативное вмешательство стабилизирует поврежденный сегмент позвоночника, ликвидирует источники компрессии спинного мозга и его корешков, воссоздает нормальные взаимоотношения между позвоночником, спинным мозгом, оболочками и корешками, оптимизирует кровоснабжение спинного мозга. Такая форма совместной работы НИИ и больниц СПб позволила у детей с нестабильными повреждениями позвоночника купировать болевой синдром, воссоздать нормальную анатомию позвоночного канала, предупредить развитие спинальных расстройств, что является профилактикой детской инвалидности. На основе опыта работы в г. Санкт-Петербурге на базе ФГБУ «НИДОИ им. Г. И. Турнера» Минздрав России создал Федеральный детский центр для оказания консультативной и ранней хирургической нейро-ортопедической помощи детям Российской Федерации с повреждениями позвоночника и спинного мозга.

В ожоговом отделении детской клинической больницы №1 при глубоких и обширных ожогах выполняется ранняя или отсроченная, тангенциальная или радикальная некрэктомия с последующим пластическим закрытием раневой поверхности. Используется широкий спектр фармацевтических препаратов, предупреждающих развитие инфекционных осложнений.

После завершения стационарного этапа оказания помощи пациенты выписываются под наблюдение травматолога-ортопеда в детскую поликлинику для дальнейшего лечения и медицинской реабилитации.

Амбулаторный этап лечения тяжелых травм после стационара

Задачами травматолога-ортопеда амбулаторного отделения является диспансерное наблюдение детей, выписанных из стационара, и проведение вторичной профилактики осложнений и прогрессирующего течения последствий травм костно-мышечной системы. Детям назначают консервативное восстановительное физио-функциональное лечение в поликлиниках или в стационарах СПб, в Восстановительном

центре ортопедии и травматологии «Огонек», детско-подростковом отделении больницы № 40 и в других ЛПУ реабилитации.

По показаниям детей направляют для повторного хирургического лечения в стационары, в том числе в федеральные специализированные учреждения.

Дети с тяжелыми травмами и с последствиями сочетанных травм опорно-двигательного аппарата принимаются на диспансерное наблюдение ортопеда (а по показаниям также невролога или хирурга) детских поликлиник с выполнением плана реабилитации. Совместное наблюдение и лечение у невролога и ортопеда значительно повышает эффективность оказания медицинской помощи.

Инвалидность детей вследствие повреждений опорно-двигательного аппарата и их последствий

Дети с неблагоприятными последствиями травм, имеющие статодинамические нарушения функций организма и нарушения жизнедеятельности, направляются на медико-социальную экспертную комиссию (МСЭК) для освидетельствования. МСЭК устанавливает категорию «Ребенок-инвалид» и срок ее действия. Вследствие травм и их последствий у 142 детей СПб была установлена категория «ребенок – инвалид». Травмы, отравления и некоторые другие последствия воздействия внешних причин составили 1% от общего числа детей-инвалидов. Показатель детской инвалидности 2,1 на 10 000 соответствующего населения. Среди всех причин детской инвалидности травма занимает 11 место. Преобладают мальчики (61%) в возрастных группах от 10 до 17 лет.

Специалисты МСЭК также предлагают индивидуальную программу реабилитации (ИПР). В ИПР включаются по показаниям следующие мероприятия:

1. Консервативное восстановительное физио-функциональное лечение в поликлиниках и стационарах СПб, в восстановительном центре детской ортопедии и травматологии «Огонек», в детско-подростковом отделении больницы № 40 и в других санаторно-курортных организациях, проводящих реабилитацию детей с повреждениями опорно-двигательного аппарата.

2. Хирургическое реконструктивно-восстановительное лечение по показаниям в специализированных учреждениях на этапах лечения, в том числе плановая высокотехнологичная помощь в федеральных клиниках Детского ортопедического института им. Г. И. Турнера», Медицинского педиатрического университета, Научного центра протезирования им. Альбрехта.
3. Обеспечение ребенка с ограниченными возможностями техническими средствами для облегчения интеграции в общество и оказание помощи в приобретении технических средств (Изготовление ортопедических аппаратов по индивидуальному проекту, съемные шины, шинно-кожаные аппараты, корсеты, ортопедическая обувь и стельки, костыли, ходилки, коляски для передвижения).

Контролируют и выполняют ИПР амбулаторные специалисты – ортопеды в процессе диспансеризации ребенка-инвалида.

Медицинская реабилитация детей – инвалидов приводит к положительной динамике. Число детей-инвалидов, повторно признанных инвалидами по поводу последствий травм, меньше по сравнению с первичной инвалидностью по поводу травм, что объясняется эффективностью реабилитационных мероприятий.

Плановая госпитализация в связи с осложнениями и неблагоприятными последствиями тяжелых травм

Неблагоприятными последствиями повреждений костно-мышечной системы являются болезни культи при разможджениях и травматических ампутациях дистальных отделов конечностей, замедленное сращение отломков, дефекты и ложные суставы костей, укорочение и нарушение оси конечности, деформации и контрактуры суставов, деформирующие рубцы и другие осложнения различной локализации. Последствия тяжелых травм требуют повторной госпитализации в травматолого-ортопедические отделения больниц, длительного пребывания в стационаре и неоднократных оперативных вмешательств, регулярного повторения этапов амбулаторной и стационарной медицинской реабилитации.

В клинике научно-исследовательского детского ортопедического института им. Г. И. Турнера детям с последствиями травм оказывают плановую высокотехнологичную помощь. Для устранения анатомиче-

ских и функциональных нарушений, возникших вследствие неблагоприятных последствий повреждений костей и суставов любой локализации, производятся реконструктивно-восстановительные операции, корригирующие остеотомии, костная пластика, органосберегающие операции и эндопротезирование суставов. Проводится реконструкция кисти и стопы после травмы с использованием микрохирургической техники, пересадка кожи и комплексов тканей, перенос пальцев со стопы на кисть. Неблагоприятные последствия глубоких и обширных ожогов требуют многократных кожно-пластических операций на поверхности тела для устранения грубых деформирующих рубцов мягких тканей, изъязвлений и дефектов кожных покровов.

Оперативные вмешательства на костно-мышечном аппарате у большинства детей, имеющих инвалидность по поводу травмы, и активно проводимая медицинская реабилитация позволяют получать удовлетворительные результаты. Качество жизни ребенка улучшается, дети получают среднее и профессиональное образование.

Реабилитация при нейро-ортопедических осложнениях тяжелых травм – как часть курсового восстановительного лечения

Частыми последствиями сочетанных травм являются нейро-ортопедические проблемы. Среди пациентов выделяются две группы.

1. Последствия черепно-мозговых травм, приведшие к ортопедическим осложнениям (геми- и тетрапарезы), поражения периферической нервной системы (вялые и спастические параличи).
2. Травмы костно-мышечной системы в сочетании с неврологическими нарушениями той или иной степени (последствия позвоночно-спинно-мозговой травмы, неврологические последствия переломов костей и вывихов суставов, контрактуры Фолькмана и др.).

Дети со статодинамическими нарушениями и ограничениями жизнедеятельности имеют категорию «ребенок-инвалид» и в соответствии с индивидуальной программой реабилитации находятся на диспансерном наблюдении ортопеда (хирурга, невролога) в детской поликлинике получают комплекс восстановительного лечения 1 – 2 раза в год в амбулаторных или в стационарных условиях. В комплекс входят медикаментозная терапия, по показаниям различные виды физиотерапевтического лечения (электрофорез, магнитотерапия, ультразвук-

вая терапия (фонофорез), миостимуляция, светолечение), парафино-озокеритотерапия, водолечение (вихревые и контрастные ванны на верхние и нижние конечности), массаж, лечебная гимнастика. Действенным методом лечения при двигательных нарушениях является механотерапия. Для восстановления активных движений проводится роботизированная механотерапия с использованием аппаратов «Локомат» для нижних конечностей и «Армео» для тренировки движений в суставах верхней конечности. Программа лечения с включением механотерапии осуществляется в отделении реабилитации ФГБУ «НИДОИ им. Г. И. Турнера» Минздрава России.

Проблема паллиативной помощи детям с последствиями тяжелой сочетанной травмы

Всемирная организация здравоохранения определяет паллиативную помощь детям с заболеваниями, приводящими к преждевременной смерти, как активную всестороннюю заботу о теле ребенка, его психике и душе, а также направленную на поддержку членов его семьи. Паллиативная помощь оказывается детям с нозологическими заболеваниями, угрожающими жизни (злокачественные опухоли, травмы головного мозга). В настоящее время происходит становление службы паллиативной помощи с расширением доли неонкологических заболеваний, то есть с ориентацией не на диагноз, а на характер страдания больного. Потребность в паллиативной помощи испытывают дети с состояниями, при которых нет надежды на излечение, а имеется прогрессивное ухудшение, приводящее ребенка к тяжелой инвалидизации и к полной зависимости от родителей или опекунов. Наиболее труден вопрос о предполагаемой длительности ухода за пациентом.

У пострадавших от травмы наиболее неблагоприятный прогноз имеют последствия обширных и глубоких ожогов, последствия тяжелых сочетанных травм, когда на первый план выступают болевой синдром, парезы и параличи, нейропатии, патология кожи и мягких тканей (пролежни, трофические язвы), нарушается функция внутренних органов и органов малого таза, прогрессируют двигательные нарушения. Такие состояния часто имеют отрицательную динамику и укорачивают продолжительность жизни пострадавшего. Паллиативное лечение позволит поддерживать жизнедеятельность ребенка, максимально избавить его от страданий. Стандартов приема детей с последствиями травм в системе паллиативной помощи пока нет. Проблема пребывания ребенка в детском хосписе или в отделениях паллиативной помощи детских многопрофильных больниц может быть решена только индивидуально.

ВЫВОДЫ

1. Показатели травматизма у детей СПб 0-14 лет 161,3, у детей 15-17 лет 211,7 на 1000 соответствующего населения превышают средние показатели в целом по России и сопоставимы с таковыми в мегаполисах. Половозрастной состав пострадавших, структура травматизма в зависимости от места получения травмы и по характеру повреждений на протяжении 10 лет имеет определенное постоянство.
2. Тяжелые травмы и случаи смерти являются следствием ДТП, падений с высоты, криминальных случаев. Из нозологических форм наиболее тяжелыми и прогностически неблагоприятными являются множественные переломы костей, сочетающиеся с травмами внутренних органов, с повреждениями головного и спинного мозга. Причинами смертности от травм могут быть обширные глубокие ожоги, утопления, отравления.
3. На этапах помощи детям с тяжелой травмой следует выделить помощь на месте происшествия, которую могли бы оказывать свидетели травмы. Необходимо создание программы и обучение парамедиков, то есть людей наиболее часто являющихся свидетелями травмы (сотрудников МВД, водителей автотранспортных средств, учителей, тренеров и др.), методам оказания первой доврачебной помощи при повреждениях.
4. Организация медицинской помощи детям с изолированными и сочетанными травмами опорно-двигательной системы на этапах помощи в СПб соответствует требованиям нормативных документов Минздрава России. Имеется положительный опыт междисциплинарного подхода для оказания помощи при тяжелой сочетанной травме в первые сутки и опыт ранних хирургических вмешательств для профилактики осложнений и инвалидизации пациентов. Имеется преемственность в лечении и реабилитации детей с травмами между амбулаторными и стационарными учреждениями. Доступна высокотехнологичная помощь детям СПб с неблагоприятными последствиями изолированных и сочетанных травм опорно-двигательного аппарата.
5. Есть необходимость в расширении паллиативной помощи детям с последствиями тяжелой нейротравмы и обширных ожогов, с состояниями, при которых нет надежды на излечение, а имеется прогрессирующее ухудшение, приводящее ребенка к инвалидности и к полной зависимости от родителей или опекунов.

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Приказ Минздрава России от 12 ноября 2012 г. № 901н «Об утверждении Порядка оказания медицинской помощи населению по профилю «травматология и ортопедия»/ Регистрационный номер Минюста России 26374 от 25 декабря 2012.
2. Баиндурашвили А.Г., Соловьева К.С., Залетина А.В. Инвалидность детского населения России вследствие травм и заболеваний костно-мышечной системы./ Гений ортопедии. 2013. №1. С. 5-8.
3. Баиндурашвили А.Г., Калева Т.А., Афоничев К.А. Профилактика последствий ожогов у детей. / Российский вестник детской хирургии, анестезиологии и реаниматологии. 2012. Приложение. С. 25-26.
4. Бялик М.А., Бухны А.Ф., Волох С.А., Цейтлин Г.Я. О создании системы паллиативной помощи детям с онкологическими заболеваниями (лекция)/ Опубликовано в Интернете. www.palmedfund.ru/ 2013 г. 18 с.
5. Виссарионов С.В., Мушкин А.Ю., Белянчиков С.М., Кокушин Д.Н. Хирургическое лечение множественных нестабильных неосложненных переломов позвоночника у детей./Хирургия позвоночника. 2010.№3. С.8 – 13.
6. Икоева Г.А., Кивиенко О.И., Полозенко О.Д. Роботизированная механотерапия и реабилитация детей с церебральным параличом после комплексного ортопедо-хирургического лечения./Ортопедия, травматология и восстановительная хирургия детского возраста. 2013. Т.1. С. 44-47.

ОКАЗАНИЕ ПАЛЛИАТИВНОЙ ПОМОЩИ ДЕТЯМ С НАСЛЕДСТВЕННЫМИ БОЛЕЗНЯМИ

О. П. Романенко, Д. К. Верлинская, Л. В. Лязина

В последнее десятилетие во многих странах мира, в том числе и в России, отмечают увеличение частоты наследственных болезней (НБ) и врожденных пороков развития (ВПР). Это связывают со многими факторами – со снижением частоты инфекционных и алиментарных заболеваний, с улучшением медицинского обслуживания и увеличением продолжительности жизни больных и возможностью оставить потомство. Прогресс лабораторной и инструментальной медицины и улучшение диагностики наследственных болезней и синдромов также способствует увеличению частоты этой патологии.

В то же время, научно-техническому прогрессу XX века сопутствовало повышение в окружающей среде тератогенных и мутагенных факторов, ранее никогда не встречавшихся в процессе эволюции, которые способствуют увеличению частоты врожденных и наследственных заболеваний. К этим факторам относят загрязнение атмосферы, химические вещества на производстве и в быту, некоторые лекарственные препараты, радиационные воздействия и др.

По данным ВОЗ, частота НБ и ВПР составляет 5% среди новорожденных. Наследственные болезни разделяют на генные, хромосомные и болезни с компонентом наследственной предрасположенности. Число нозологических форм при моногенных болезнях достаточно велико – по разным данным число их достигает 5000-6000. Однако, частота их, как правило, невелика – от 1 на 2-3 тысячи до 1 на 10-20 тыс. новорожденных и менее (1:100 000 – 200 000). В сумме у новорожденных частота генных болезней составляет 1%.

Хромосомные болезни человека, связанные с изменением числа хромосом или их структуры, составляют 0,5% среди новорожденных. В настоящее время насчитывают около 800 вариантов хромосомных нарушений.

На болезни с компонентом наследственной предрасположенности или мультифакторные болезни, к которым относится большинство наиболее распространенных болезней человека, приходится 3-3,5% среди детей до 5 лет, причем 2-2,5% приходится на врожденные пороки развития. [1]

Генные, хромосомные болезни и значительная часть ВПР, как правило, тяжелы по течению и дают высокую младенческую смертность и инвалидность. Согласно статистике Минздравсоцразвития РФ доля врожденных и наследственных заболеваний (НВЗ) в структуре перинатальной и младенческой смертности достигает 35-40%, что представляет собой не только медицинскую, но и острую социальную проблему. Ежегодно в РФ на каждую тысячу новорожденных приходится от 40 до 50 детей с НВЗ.

Клинические проявления наследственных болезней крайне разнообразны. Наследственная патология встречается у врачей всех специальностей. Существует классификация НБ и ВПР по системному принципу – болезни нервной системы, эндокринной, сердечно-сосудистой, мочевыделительной систем, желудочно-кишечного тракта, органов зрения, слуха и др. В зависимости от поражения той или иной системы лечение больных осуществляется врачами соответствующих специальностей.

Выраженный клинический полиморфизм и генетическая гетерогенность затрудняют раннюю диагностику НБ и следовательно назначение раннего патогенетического лечения, что и приводит к инвалидности и летальности. Но даже при ранней диагностике для большинства наследственных болезней не существует эффективного лечения. Подавляющее большинство наследственных болезней встречаются не часто и их относят в группу редких (орфанных) болезней. В Российской Федерации установлено считать редкими те болезни, которые встречаются с частотой не более, чем 1:10 000.

Среди наследуемой патологии выделяют наследственные синдромы и наследственные нарушения обмена веществ (НБОВ). Наследственные синдромы характеризуются сочетанием множественных пороков развития и микроаномалий развития. В группе моногенных болезней особое место занимают наследственные болезни обмена веществ, насчитывающие около 2000 нозологических форм. Для НБОВ обычно характерно отсутствие клинической картины при рождении и прогрессирование патологии в динамике. При НБОВ клиническая картина

варьирует от проявлений в раннем возрасте с высокой летальностью и инвалидизацией до манифестации в позднем возрасте с мягким течением. Только 25% наследственных болезней проявляется в период новорожденности, остальные выявляются позже, в детском, подростковом или уже во взрослом состоянии.

Эффективность лечения таких больных зависит от сроков его начала. Очень важно выявить болезнь еще у новорожденных. По государственной программе в Санкт-Петербурге проводится массовое обследование новорожденных на 5 редких наследственных болезней. Используемые методы раннего выявления позволяют начать лечение больных детей до 16 дней жизни. За 2006-2011 годы обследовано 308918 новорожденных и выявлено 169 детей с 5 наследственными болезнями обмена, а всего в 2012 году на учете в Медико-генетическом центре состоит 368 таких детей. Современные методы обследования, в том числе метод тандемной масс-спектрометрии, проводимый в МГЦ, расширяют возможности диагностики и позволяет выявить еще 30 наследственных болезней обмена у детей до 1 года. Данные методы диагностики позволяют выявить ряд редких (орфанных) болезней, входящих в перечень жизнеугрожающих и хронических прогрессирующих редких (орфанных) заболеваний, приводящих к сокращению продолжительности жизни больных или их инвалидности, утвержденных Постановлением Правительства РФ. Для ряда этих болезней существует эффективное лечение. Это может быть диетотерапия или лекарственные препараты, как правило, дорогостоящие. Для лечения этой группы больных выделяются специальные средства из федерального и регионального бюджетов. Для этих целей создается специальный Федеральный регистр, где будут учтены больные, нуждающиеся в лечении. В настоящее время в этот регистр вносятся данные о 24 редких болезнях. Список этот будет постоянно расширяться.

Сведения о некоторых НБОВ, выявленных в Медико-генетическом центре Санкт-Петербурга приведены в таблице 1.

Таблица 1*Число детей с выявленной наследственной патологией*

Наименование заболевания	Число больных детей
Болезнь Гоше	1
Мукополисахаридоз I типа	4
Мукополисахаридоз II типа	5
Мукополисахаридоз VI	1
Фенилкетонурия кофакторная	1
Болезнь кленового сиропа	1
Лейкодистрофия Краббе	2
Витамин Д-резистентный рахит	50
Витамин Д-зависимый рахит	4
Почечный канальцевый ацидоз	12
Галактоземия (дефицит галактозо-1-фосфат-уридилтрансферазы)	12
Болезнь Фабри	1
Несовершенное костеобразование	18
Синдром умственной отсталости, сцепленной с ломкой хромосомой X	7
Синдром Лоу	1
Мукополисахаридоз III тип	1
GM2-ганглиозидоз 1 типа (болезнь Тея-Сакса)	1
Болезнь Марфана	27
Синдром Элерса Данлоса	24
Синдром Стиклера	2
Нейрофиброматоз I типа	118
Туберозный склероз	10
Болезнь де Тони-Дебре-Фанкони	6
Синдром Ретта	17
Гипераммониемия с дефицитом орнитинкарбомойлтрансферазы	1

Для небольшого числа НБОВ существует патогенетическое лечение, которое при раннем начале дает положительный эффект. Однако, для большинства заболеваний лечение не разработано.

Хромосомные болезни относят к врожденной патологии. Хромосомные синдромы разделяют на следующие группы: полные трисомии аутосом, числовые аномалии половых хромосом, частичные анеуплоидии и микроцитогенетические аномалии. Для пациентов с хромосомными аномалиями характерны множественные врожденные пороки развития и нарушения функционирования систем организма, снижающие жизнеспособность. Среди хромосомных болезней наиболее частыми являются трисомии, обусловленные присутствием дополнительной хромосомы 21 при синдроме Дауна, 18 при синдроме Эдвардса и 13 при синдроме Патау. Число рождений детей с этими болезнями в Санкт-Петербурге за 2011-2013 годы представлены в таблице 2.

Таблица 2

Число детей с выявленной хромосомной патологией

год	2011	2012	2013
Синдром Дауна	58	52	53
Синдром Эдвардса	1	2	1
Синдром Патау	1	1	1

При синдромах Эдвардса и Патау больные имеют множественные врожденные пороки развития, и продолжительность их жизни обычно не превышает года. У больных с синдромом Дауна, помимо задержки умственного развития и характерного фенотипа нередко наблюдаются врожденные пороки сердца, желудочно-кишечного тракта и другие. Для них характерна малая жизнеспособность и чрезвычайная чувствительность к инфекциям, что также повышает смертность в раннем возрасте.

Врожденные пороки развития (ВПР) среди причин детской инвалидности в Санкт-Петербурге занимают 4-е место после психических расстройств, инфекционных и соматических заболеваний и болезней

нервной системы. Их доля составляет 19,6%. К тяжелым порокам развития, дающим высокую младенческую смертность и инвалидность детей, относят врожденные пороки сердца, пороки центральной нервной системы, болезнь Дауна и множественные пороки развития. Они составляют более 50% всех регистрируемых ВПР. На долю этих заболеваний от всех ВПР в структуре младенческой смертности приходится около 80%.

ВПР других органов и систем – костно-мышечной, расщелины губы и/или нёба, желудочно-кишечного тракта, пороки развития органов зрения и слуха, кожи и других относят к нетяжелым порокам, однако они нередко являются причиной инвалидности детей.

Распределение врождённых пороков развития у детей инвалидов (возраст 0 - 14 лет) Санкт-Петербурга представлено в таблице 3.

Таблица 3
Распределение ВПР у детей инвалидов

ВПР	%
Костно-мышечная система	25,7
Врождённые пороки сердца	23,4
Расщелины губы и нёба	14,2
Центральная нервная система	10,1
Мочеполовая система	3,7
Желудочно-кишечный тракт	6,9
Другие пороки	16,0
Всего	100,0

Как видно из приведённых данных, наиболее значимый вклад в структуру инвалидности дают пороки развития костно-мышечной системы и врожденные пороки сердца, на долю которых приходится половина из общего числа ВПР, являющихся причиной ограничения жизнедеятельности.

В Санкт-Петербурге в структуре младенческой смертности наследственные болезни составляют 30%. На долю генных болезней приходится 6%. Значительная часть младенческой смертности приходится на пороки развития – 22% (2010-2011гг.). ВПР занимает 2-е место после болезней перинатального периода. Частота их в 2011 г. составила 3,1%.

В 2010-2011 годах в структуре младенческой смертности от ВПР наибольшее место занимали множественные пороки развития – 36,1%, пороки сердечно-сосудистой системы – 21,2%. 27,2% приходится на хромосомные болезни, в том числе на синдром Дауна – 15,1%, другие хромосомные болезни – 12,1%.

Структура детской смертности значительно отличается от младенческой. На долю синдрома Дауна приходится 46,1%, по 15-16% на ВПР костно-мышечной и сердечно-сосудистой систем, множественных ВПР. Возраст умерших детей с синдромом Дауна – от 1 до 6 лет. Дети находились в домах ребенка или в психоневрологических интернатах.

Лечение пациентов с наследственной и врожденной патологией включает в себя хирургическую коррекцию, назначение дорогостоящих лекарственных препаратов, специализированных продуктов лечебного питания. Хирургическая помощь оказывается в детских больницах Санкт-Петербурга, преимущественно на базе ДГБ №1. Комитетом по здравоохранению Санкт-Петербурга проводятся закупки дорогостоящих препаратов для лечения пациентов с мукополисахаридами I, II и VI типов, болезнью Фабри и др. и специализированных продуктов лечебного питания для детей, страдающих редкими НБОВ.

В Санкт-Петербурге создана система мер по улучшению качества жизни детей с наследственной и врожденной патологией. В зависимости от преимущественного поражения той или иной системы лечение больных осуществляется врачами соответствующих специальностей. Например, при лизосомных болезнях накопления (мукополисахаридозы) лечение проводится на базе СПб государственного медицинского педиатрического университета. Лечение пациентов с муковисцидозом осуществляется в специализированном центре при ДГБ Святой

Ольги, а с несовершенным остеогенезом в НИИ детской ортопедии им. Г. И. Турнера. В реабилитации детей принимают участие специалисты медицинских учреждений города: городские поликлиники, стационары, диагностические центры. В Санкт-Петербурге созданы 16 отделений реабилитации детских поликлиник, 17 отделений абилитации детских поликлиник, 9 реабилитационных центров, 18 детский санаториев.

Этиологическое лечение наследственных болезней – генотерапия – до недавнего времени представляло собой чисто теоретическую дисциплину. Однако в последние годы в некоторых странах генная терапия успешно используется для лечения редкого наследственного заболевания – иммунодефицита, обусловленного недостаточностью фермента аденозиндезаминазы. Начаты также клинические испытания генотерапии ряда моногенных болезней – миодистрофии Дюшенна, муковисцидоза, семейной гиперхолестеринемии, болезни Гоше и других.

В настоящее время для хромосомных болезней и большинства наследственной патологии методов этиологического и патогенетического лечения не разработано. Семья испытывает тяжелую психологическую травму, особенно, если жизненный прогноз для ребенка неблагоприятный. В таких ситуациях паллиативная помощь неизбежна. Паллиативная помощь оказывается детям, чей срок жизни ограничен.

Паллиативная помощь включает в себя систему мер по улучшению качества жизни пациентов с угрожающими жизни и сокращающими жизнь заболеваниями, преимущественно в терминальной стадии развития, и представляет собой активный и целостный подход к оказанию помощи, начинающийся с момента постановки диагноза и покрывающий физические, эмоциональные, социальные и духовные аспекты вплоть до смерти. В 1990 году Всемирная организация здравоохранения (ВОЗ) впервые определила паллиативную помощь как активную помощь больному, чье заболевание не отвечает на специальное лечение. Она направлена на повышение качества жизни ребенка и помощь его семье и включает устранение симптомов, обеспечение социального отдыха (коротких передышек) и помощь в периоды умирания и переживания утраты. Паллиативный уход охватывает психологическую, социальную и духовную заботу о пациенте и членах его семьи. Паллиативная помощь повышает качество жизни и может, таким образом, позитивно влиять на состояние пациента и течение заболевания.

В хосписе у детей с выраженным болевым синдромом первоочередной задачей является проведение противоболевой терапии. Однако, у детей с наследственной и врожденной патологией болевой синдром встречается крайне редко.

Всем семьям, находящимся на хосписном попечении, предоставляется высококвалифицированная психологическая помощь. Ее основная цель — помочь детям и их родственникам, оказавшимся в трудной жизненной ситуации, научиться максимально осознанно и эмоционально полно проживать каждую минуту жизни, создать и сохранить близкие и доверительные отношения друг с другом.

В хосписе уже получили помощь семьи, где дети имеют хромосомную патологию (синдром Эдвардса), НБОВ (мукополисахаридоз и др.), нейромышечную патологию (миопатия Дюшенна и др.).

Медико-социальную помощь больным оказывают как учреждения здравоохранения, так и учреждения социальной защиты и учреждения образования.

Особую роль в помощи детям с редкими болезнями играют общественные организации. Таких организаций создано много. Например, в Санкт-Петербурге уже 20 лет функционирует общество объединений родителей детей-инвалидов (ГАООРДИ), куда входят 82 общественные организации (15000 семей), в том числе и с редкими наследственными болезнями. В ГАООРДИ осуществляется социальная реабилитация, восстановление социального статуса ребенка с отклонениями в развитии, его социальная адаптация, помощь в трудоустройстве, организация отдыха, социокультурная реабилитация и другие мероприятия, а также проведение родительских школ и семинаров.

ГАООРДИ являлась организатором программы по взаимодействию врачей родильных домов, детских городских больниц, медико-генетический центр и родителей детей, страдающих синдромом Дауна по предоставлению первичной информации семьям, имеющим детей с нарушениями развития. Обучающие семинары проводились при участии Финской Ассоциации Организаций для лиц с нарушениями интеллектуального развития. Проект проходил в рамках реализации программы «Создание модели службы первичной социально-консультативной помощи семье» под руководством Комитета по здравоохранению. Участие в проекте не только врачей,

но и родителей, воспитывающих детей с нарушениями развития, позволило по-иному взглянуть на существующие приоритеты.

Для семей выявленных больных необходимо медико-генетическое консультирование в целях профилактики повторного рождения больных детей в этих семьях и получения информации о возможностях пренатальной диагностики. Всё это будет способствовать снижению доли этих болезней в младенческой и детской смертности, и особенно в детской инвалидности.

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Генетика в практике врача/Под ред. В.Н. Горбуновой, О.П. Романенко. – СПб:ООО «Издательство ФОЛИАНТ», 2013. – 456с. : ил.
2. Лечебная тактика коррекции метаболических расстройств у детей с наследственными заболеваниями обмена веществ./ Под ред. П.В. Новикова.-м.: издательство «Оверлей», 2011 – 262 стр.
3. Медико-генетическая служба Санкт-Петербурга (к 35-летию медико-генетического центра). – СПб.ГУЗ МГЦ, 2004. – 336 с.:ил.
4. Современные технологии профилактики наследственных болезней и детской инвалидности (к40-летию медико-генетического центра). СПб. ГУЗ МГЦ.: «Феникс», 2009 – 368 с.:ил.
5. <http://xn--dlacjaee4ainecd7b.xn--plai/o-detskom-hospise.html>

ХРОНИЧЕСКАЯ БОЛЕЗНЬ ПОЧЕК

М. В. Эрман

Болезни почек входят в число основных 16 причин болезней и смертей, занимая среди них 14-е место. Заболеваемость детей Санкт-Петербурга болезнями мочеполовой системы за 5 лет с 2007 по 2011 годы возросла у детей до 15 лет с 58,45 до 67,09 на 1 000 детского населения; у подростков 15-18 лет – с 79,38 до 127,3; у взрослых – 94,18 до 108,4 на 1 000 взрослого населения. За последние пять лет в Российской Федерации, по официальным данным Министерства здравоохранения, отмечен рост только заболеваемости инфекцией мочевой системы у детей первого года жизни на 23%.

При анализе 9 321 протокола вскрытий детей Санкт-Петербурга за период с 1974 по 1993 года установлено, что умерли от заболеваний почек 695 детей (7,46% всех аутопсий в возрасте от 0 до 15 лет). Заболевания мочеполовой системы за 1 год были причиной смерти более 34 детей в год. За 10 лет с 2002 по 2011 годы умерли 1 984 ребенка в возрасте до 18 лет, в том числе 6 детей от болезней мочеполовой системы (0,3%).

В последние десятилетия в нефрологии отчетливо обострились, по крайней мере, три проблемы:

- Увеличение количества больных с хроническими заболеваниями почек.
- Результаты лечения ряда хронических заболеваний почек не приносят удовлетворения.
- Все больше возрастает потребность в заместительной терапии, в том числе, в трансплантации почек.

В Википедии приводится следующее определение: «Хроническая болезнь почек (ХБП) – повреждение почек либо снижение их функции в течение 3 месяцев и более».

Таблица 1*Критерии определения хронической болезни почек*

Критерии	Описание
1.	Повреждение почек продолжительностью ≥ 3 месяцев, которое проявляется в виде структурных или функциональных нарушений деятельности органа со снижением или без снижения СКФ. Данные повреждения манифестируют либо: – патоморфологическими изменениями почечной ткани, либо: – сдвигами в составе крови или мочи, а также изменениями при использовании методов визуализации структуры почек
2.	СКФ < 60 мл/мин/1,73 м ² в течение 3 и более месяцев, при наличии или отсутствии других признаков повреждения почек

Как подчеркивается в Национальных рекомендациях «Хроническая болезнь почек: основные положения, определение, диагностика, скрининг, подходы к профилактике и лечению» [Клиническая нефрология. 2012;4: 4–26], признаки повреждения почек или умеренное/выраженное снижение скорости клубочковой фильтрации ожидаются у каждого десятого жителя нашей планеты. В то же время ХБП зарегистрирована у 17,6% жителей Нидерландов, 15% – США, 14% – Китая. В России исследования о распространенности ХБП не проводились. В мире нет достоверных данных о распространенности ХБП у детей. В связи с различными темпами прогрессирования и переходом из одной стадии в другую, оценка распространенности на ранних стадиях ХБП затруднена.

Постоянно увеличивающееся число больных с почечной недостаточностью и невозможность обеспечить диализными местами и органами для трансплантации всех нуждающихся в заместительной терапии настоятельно поставили вопрос тщательного осмысли-

вания всех аспектов оказания специализированной нефрологической помощи пациентам еще до существенного снижения функции почек.

К 2002 году специалистами Национального Почечного Фонда США (National Kidney Foundation – NKF) была завершена разработка концепции *хронической болезни почек* (ХБП), которая получила широкое одобрение нефрологов многих стран, в том числе России. В 2012 году опубликованы Национальные рекомендации «Хроническая болезнь почек: основные положения, определение, диагностика, скрининг, подходы к профилактике и лечению» [Клиническая нефрология. 2012;4: 4–26]

В 2003 году R.J. Hogg et al. в журнале «Pediatrics» впервые использовали термин ХБП в детском возрасте. Следует подчеркнуть, что отечественные педиатры–нефрологи используют концептуальный подход к хронической болезни почек уже достаточно длительный период.

Хроническая болезнь почек и общепринятые номенклатуры болезней:

- Хроническая болезнь почек может быть самостоятельным диагнозом – например, «Мочевой синдром в виде эритроцитурии и протеинурии» продолжительностью более 3–х месяцев; ХБП – первичный диагноз.
- Понятие «хроническая болезнь почек» не отменяет нозологического подхода к диагностике, особенностям патогенетической терапии при каждом конкретном заболевании; «Поликистозная болезнь почек».

В то же время понятие «хроническая болезнь почек» обобщает состояние пациента и возможность прогрессирования патологического процесса – например, «ХБП. Хронический мембранозно-пролиферативный гломерулонефрит».

ФАКТОРЫ РИСКА РАЗВИТИЯ ХРОНИЧЕСКОЙ БОЛЕЗНИ ПОЧЕК

Факторы, влияющие на развитие хронической болезни почек:

- семейный анамнез, отягощенный ХБП;
- снижение размеров и объема почек;
- низкая масса при рождении или недоношенность;
- низкий социальный статус и образовательный уровень

Факторы, инициирующие развитие хронической болезни почек:

- острые заболевания почек и мочевой системы (гломерулонефрит и др.);
- аутоиммунные заболевания;
- гипертензия;
- инфекции мочевых путей;
- мочекаменная болезнь;
- обструкция мочевых путей;
- токсическое воздействие препаратов

Факторы, приводящие к прогрессированию хронической болезни почек:

- сохраняющаяся активность дебютного заболевания почек;
- протеинурия;
- гипертензия;
- анемия;
- гиперфосфатемия;
- гиперлипидемия;
- кардиваскулярные заболевания

Факторы конечной стадии хронической болезни почек:

- позднее начало диализа;
- анемия;
- низкий уровень альбумина;
- низкая диализная доза

Таблица 2*Классификация хронической болезни почек*

Стадия	Характеристика	СКФ (мл/мин/1.73 м ²)	Рекомендуемые мероприятия
	Наличие факторов риска	≥ 90	Наблюдение, мероприятия по снижению риска развития патологии почек
I	Поражение почек с нормальной или повышенной СКФ	≥ 90	Диагностика и лечение основного заболевания для замедления темпов прогрессирования и снижение риска развития сердечно-сосудистых осложнений
II	Повреждение почек с умеренным снижением СКФ	60–89	Оценка скорости прогрессирования
III	Средняя степень снижения СКФ	30–59	Выявление и лечение осложнений
IV	Выраженная степень снижения СКФ	15–29	Подготовка к почечной заместительной терапии
V	Почечная недостаточность	< 15 или перевод на диализ	Почечная заместительная терапия (при наличии осложнений)

ТАКТИЧЕСКИЙ АЛГОРИТМ ПРИ ХРОНИЧЕСКОЙ БОЛЕЗНИ ПОЧЕК [K/DOQI, 2004]

Диагностика

Пациентов с хроническим заболеванием почек следует обследовать для выявления:

- Диагноза (типа заболевания почек);
- Сопутствующих состояний;
- Тяжести, оцениваемой по уровню функции почек;
- Осложнений, связанных с уровнем почечной функции;
- Риска потери функции почек;
- Риска сердечно-сосудистой патологии.

Лечение

Лечение хронического заболевания почек должно включать:

- Специфическую терапию в зависимости от диагноза;
- Обследование и лечение по поводу сопутствующих состояний;
- Замедление потери функции почек;
- Предотвращение и лечение сердечно-сосудистой патологии;
- Предотвращение и лечение осложнений снижения функции почек
- Подготовка к этапу почечной недостаточности и заместительной почечной терапии;
- Замещение функции почек диализом и трансплантацией, если присутствуют симптомы и признаки уремии.

АЛГОРИТМ ДЕЙСТВИЙ ПРИ ХРОНИЧЕСКОЙ БОЛЕЗНИ ПОЧЕК У ДЕТЕЙ

- Выявление групп риска и постоянное диспансерное наблюдение за детьми с ХБП;
- Назначение специфической терапии, направленной на коррекцию первичного заболевания, которое привело к развитию ХБП;
- Своевременное оперативное лечение пациентов с врожденными аномалиями развития почек и мочевыводящих путей (в большинстве случаев предотвращает развитие ХПН);
- Выявление и лечение сопутствующих заболеваний;
- Замедление утраты функции почек – ренопротекция;
- Профилактика и лечение проявлений или осложнений ХБП (гипертензия, протеинурия, анемия, ацидоз, задержка физического развития, рахитоподобные деформации скелета);
- Начало подготовки к терапии терминальной почечной недостаточности (креатинин более 0,35 ммоль/л).

РЕНОПРОТЕКЦИЯ

Для каждого пациента с ХБП необходимо составление плана ренопротекции с учетом индивидуальных особенностей ребенка (наследственность, развитие, заболевание основное и сопутствующие, эффективность проводимой ранее терапии) и стадии ХБП.

Схема ренопротекции

- Диета и коррекция конечных продуктов белкового обмена
- Режим физических нагрузок
- Коррекция гипертензии
- Коррекция или ликвидация протеинурии
- Коррекция анемии
- Коррекция свертывающей системы крови
- Коррекция роста
- Коррекция кальций-фосфорного обмена
- Коррекция холестерина
- Коррекция оксидативного стресса
- Коррекция сниженной относительной плотности мочи (синдром Фанкони)
- Образовательные мероприятия для ребенка и родителей
- Психологическая подготовка родителей и ребенка

ПРИНЦИПЫ ДИЕТОТЕРАПИИ

Низкобелковая диета (белок 0,6 г/кг/сутки) + кетостерил при скорости клубочковой фильтрации 25–13 мл/мин/1,73 м² + рекомендации к III стадии ХБП.

Ограничение поступления калия с пищей (при повышении выше нормы содержания калия в сыворотке крови).

Ограничение поступления фосфора с пищей – до 800-1000 мг/сутки.

– V стадия ХБП

Низкобелковая диета при начале заместительной терапии отменяется.

Количество белка при заместительной терапии:

- гемодиализ – не менее 1,2 г/кг/сутки;
- перитонеальный диализ – не менее 1,5 г/кг/сутки.

Гиполипидемические препараты при:

- холестерин > 6,21 ммоль/л
- триглицериды сыворотки > 2,26 ммоль/л

Детали диеты уточняются в отделении, где осуществляется диализная терапия.

КОРРЕКЦИЯ ПОРАЖЕНИЯ СЕРДЕЧНО-СОСУДИСТОЙ СИСТЕМЫ

Анализ причин смерти более 16 000 нефрологических больных позволил установить, что смертность пациентов от сердечно-сосудистых причин более чем в 4,1 раза превышает число случаев смерти от всех болезней почек, включая терминальную ХПН [Ермаков А.Ю. и соавт., 2004].

Смертность больных с ХПН, получающих диализную терапию, от сердечно-сосудистых причин составляет 43,6% всех причин смертей и в каждой возрастной группе в 10–30 раз выше, чем в соответствующей возрастной группе общей популяции [Foley R. et al., 1998].

В результате анализа 85 клинических исследований, включающих более 550 000 больных, установлена «критическая точка» – скорость клубочковой фильтрации 75 мл/мин/1,73 м²; ниже этого уровня нарастают показатели сердечно-сосудистой заболеваемости и смертности, достигая максимальных значений у больных с терминальной стадией ХПН [Vanholder R. et al., 2005].

Национальный комитет по артериальной гипертензии США рекомендует признать критическим уровнем снижение скорости клубоч-

ковой фильтрации 60 мл/мин/1,73 м² в качестве независимого высокого риска сердечно-сосудистых болезней.

Поражение сердечно-сосудистой системы у пациентов с хронической болезнью почек имеют настолько тесные патогенетические связи, что это нашло отражение даже в терминологии – «кардио-ренальный синдром» (cardiorenal syndrome).

Ведущими патологическими процессами, участвующими в повреждении сердечно-сосудистой системы у пациентов с хронической болезнью почек являются:

- **Гипертензия**

- **Нейрогуморальный дисбаланс** с избыточной активностью ренин-ангиотензин-альдостероновой, симпатико-адреналовой, эндотелиновой и других сосудосуживающих нейрогуморальных систем, которые приводят к пролиферации клеток и ремоделированию сердца, сосудов и почек [Беленков Ю.Н., Мареев В.Ю., 2002]

- **Атеросклеротическое и артериосклеротическое ремоделирование артериальных сосудов.** В их развитии играют роль дисфункция эндотелия, связанная с подавлением продукции и/или биодоступности оксида азота, нарушение метаболизма липопротеидов, вялотекущее воспаление и кальцификация интимы [Кузьмин О.Б., 2007]

- **Уремические токсины:**

- Асимметричный диметиларгинин. Асимметричный диметиларгинин образуется из аргинина. При хронической почечной недостаточности нарушается метаболизм и выведение этого токсичного соединения, что проявляется эндотелиальной дисфункцией, увеличением резистентности тканей к инсулину, ускоренным атеросклеротическим повреждением сосудов. При умеренно выраженной ХПН концентрация асимметричного диметиларгинина выше в 2,6 раза, у диализных пациентов в 3,2–3,4 раза выше, чем у лиц с нормальной функцией почек [Kielstein J. et al., 2002].

- Гомоцистеин. Токсическое влияние метаболитов гомоцистеина, образующегося из серотонина, проявляются в снижении почечного плазмотока и скорости клубочковой фильтрации [Osanni G. et al., 2004], повышенной экскреции белка с мочой [Li N. et al., 2002],

повреждении клеток и ускорении процессов атеросклероза [Miller A. et al., 2002]. На додиализной стадии ХПН гипергомоцистемия выявляется у 90,2%, у диализных больных – 94,7% [Смирнов А.В. и соавт., 2005].

- **Анемия.** Анемия способствует дилатации и гипертрофии левого желудочка, ухудшению сократительной способности левого желудочка и ускорению развития сердечной и почечной недостаточности. У пациентов с хронической болезнью почек при уровнях гемоглобина ниже 100 и 100–109 г/л риск смерти повышается в 1,43 и 1,13 раза [Li S. et al., 2004].

В то же время методики кардиопротективной терапии у детей с хронической болезнью почек практически не разработаны.

КОРРЕКЦИЯ ИЛИ ЛИКВИДАЦИЯ ПРОТЕИНУРИИ

Одним из наиболее неблагоприятных воздействий на почки является *наличие протеинурии*, которая рассматривается в современной нефрологии как нефротоксический фактор.

Схема лечения анемии у детей с ХПН

- При уровне гемоглобина > 90 г/л назначение эритропоэтина в дозе 50 МЕ/кг/неделю подкожно.
- При уровне гемоглобина < 90 г/л у детей с массой тела до 20 кг – эритропоэтин 200 МЕ/кг/неделю; у подростков и детей с массой тела свыше 20 кг – эритропоэтин 100 МЕ/кг/неделю.
- Кратность введения эритропоэтина – от 1 до 3 раз в неделю.
- При достижении целевого уровня гемоглобина переход на поддерживающее лечение:
 - дозу эритропоэтина снижают на 50%;
 - кратность введения эритропоэтина – 1 раз в неделю или 1 раз в 2 недели.

ХРОНИЧЕСКАЯ ПОЧЕЧНАЯ НЕДОСТАТОЧНОСТЬ

М. В. Эрман

Хроническая почечная недостаточность – стойкое необратимое прогрессирующее нарушение функции почек при различных заболеваниях, когда не менее шести месяцев клиренс эндогенного креатинина ниже 20 мл/мин/1,73м²), креатинин сыворотки выше 0,177 ммоль/л, азот мочевины выше 5,8 ммоль/л (Рекомендации IV Европейского конгресса педиатров–нефрологов, Дублин, 1971).

Терминология:

- «Тотальная почечная недостаточность» – вовлечение в патологический процесс всех отделов нефрона.
- «Парциальная почечная недостаточность» – изолированное поражение отдельной почечной функции (концентрационная, фильтрационная и др.).
- «Терминальная почечная недостаточность» – большинство нефронов не функционирует, компенсаторные возможности исчерпаны; синоним – уремия.

Точных данных о распространенности хронической почечной недостаточности нет, так как используются разные критерии оценки степени нарушения функции почек, чаще всего создаются регистры или базы данных по терминальной почечной недостаточности. Итальянские нефрологи учитывают пациентов с снижением скорости клубочковой фильтрации менее 75 мл/мин/1,73 м² (определение по формуле Schwartz) – ежегодно 12,1 новых случаев на 1 000 000 детской популяции [Adrissino G. et al., 2003]; шведские нефрологи – менее 30 мл/мин/1,73 м² – ежегодно 7,7 новых случаев на 1 000 000 детской популяции [Esbjorner E. et al., 1997]. Распространенность терминальной почечной недостаточности у детей США – 66 на 1 000 000 популяции, заболеваемость – 13 на 1 000 000 [Watkins Y. et al., 2006].

Частота новых случаев терминальной стадии ХПН составляет 5–6 случаев в год на 1 000 000 детской популяции в Европе, Японии, Сингапуре [Yap H., 2005]; от 5 до 10 случаев – в Австралии и Новой Зеландии [Walker R., 1999]; 10–11 – в США [McDonald S., Craig J., 2004]. Частота терминальной стадии в Европейских странах составляет 4...7 новых случаев в год на 1 000 000 детской популяции. Всего детей с конечной стадией почечных заболеваний на 1.000.000 детского населения: Италия – 21,0; Испания – 24,5; Германия – 30,2; Англия – 32,2; Франция – 48,2; США – 233,0.

Российский регистр детей с хронической почечной недостаточностью:

Распространенность терминальной стадии ХПН в 2000 г. – 2,17, 2001 г. – 2,56, в 2002 г. – 2,42 человека на 1 миллион общей популяции.

Всего детей в регистре – 966

- Додиализная ХПН – 630
- Заместительная терапия – 336
 - гемодиализ – 184
 - перитонеальный диализ – 54
 - трансплантация почки – 98

В Санкт–Петербурге в 2012 году было 189 детей с хронической почечной недостаточностью; из них пациентов с терминальной стадией, находящихся на заместительной терапии – 28,0 на 1 000 000 детского населения. Для сравнения: всего детей с конечной стадией почечных заболеваний в Италии – 21,0; в Испании – 24,5; в Великобритании – 32,2; во Франции – 48,2; в США – 233,0 на 1 000 000 детского населения. Ведущим методом заместительной терапии при почечной недостаточности в педиатрической практике в Санкт–Петербурге является перитонеальный диализ (перитонеальный диализ – 75,4%, гемодиализ – 24,6%). Для сравнения удельный вес перитонеального диализа в структуре заместительной терапии: Финляндия – 20,3%; Швеция – 24,1%; Новая Зеландия – 35,9%; Гонконг – 80,4%; Российская Федерация – 9,0%.

Таблица 1

Характеристика хронической почечной недостаточности

Стадии и степени ХПН (по современным классификациям)	Симптомы ХПН при		Международный эквивалент терминов стадий ХПН
	гломерулопатиях	тубулоинтерстициальных болезнях почек	
I. Тубулярная почечная недостаточность	Артериальная гипертензия, анемия, ацидоз, повышение концентрации мочевины в крови, ограничение скорости клубочковой фильтрации и тубулярных функций	Остеопатия, анемия, ацидоз, нарушение тубулярных функций	Renal insufficiency; полиурическая стадия
Нормальное содержание креатинина в крови			
II. Тотальная почечная недостаточность (стадии):			
1) при концентрации креатинина в крови 0,17–0,44 ммоль/л	Гипертензия, геморрагический синдром, ацидоз, ограничение скорости клубочковой фильтрации и тубулярных функций	Остеопатия, анемия, ацидоз, ограничение клубочковой фильтрации и тубулярных функций	То же
2) при концентрации креатинина в крови 0,44–0,88 ммоль/л	То же; поражение внутренних органов	То же, поражение внутренних органов, геморрагический синдром	Renal failure; полиурическая стадия
3) при концентрации креатинина в крови выше 0,88 ммоль/л	Симптомы уремии, независимо от этиологии ХПН		End Stage Renal Disease; олигоанурическая стадия

Таблица 2

Классификация хронической почечной недостаточности
[Шабалов Н.П., Архипов В.В., 2007]

Стадия	Клубочковая фильтрация*	Креатинин сыворотки моль/л	Объем почечных функций, %	Остаточное число нефронов, %	Клинические проявления
I (компенсированная, impaired function)	70–50	0,088–0,265	80–50	50–30	Основное заболевание
II (субкомпенсированная, chronic renal insufficiency)	50–30	0,120–0,530	80–50	30	Азотемия, задержка роста
III (декомпенсированная, chronic renal failure)	30–10	0,485–0,800	30	10	Отчетливые проявления
IV (терминальная или конечная, end stage renal disease)	10	0,620–1,1	5	5	Уремия

* мл/мин/1,73 м²

Таблица 3

Клиническая характеристика стадий ХПН и объем основных лечебных мероприятий [Шабалов Н.П., Архипов В.В., 2007; с изм.]

I стадия (компенсированная, impaired function)	Значительного изменения в состоянии пациентов не отмечают, за исключением незначительного увеличения микропротеинурии и АД. Отличительная особенность этого периода – отсутствие клинических симптомов ХПН. Консервативное и оперативное (при необходимости) лечение основного заболевания.
II стадия (субкомпенсированная, chronic renal insufficiency)	Нарушение толерантности к различным пищевым ингредиентам, нарушение всасывания Са. На этой стадии пациенты могут хуже переносить интеркуррентные заболевания, а также такие состояния, как дегидратация, гиперкалиемия, ацидоз; значительно увеличивается риск развития ОПН в случае наличия дегидратации. У детей часто появляется задержка роста. Консервативные мероприятия направлены на сохранение остаточной функции почек.

III стадия (декомпенсированная, chronic renal failure)	Отмечаются остеодистрофия, анемия и гипертензия. Консервативная терапия направлена на коррекцию метаболических нарушений. Пациенты, строго соблюдающие режим консервативной терапии и диету, могут вести обычный режим жизни на фоне остаточной функции почек. Ведется подготовка к терапии диализом или трансплантации почки.
IV стадия (терминальная или конечная (end stage renal disease))	Симптомокомплекс, ассоциированный с анорексией, тошнотой, слабостью. При отсутствии лечения появляются рвота, судороги, кома и желудочно-кишечные кровотечения. Часто отмечают сердечную недостаточность и аритмии. Симптомы частично обратимы при использовании строгой консервативной терапии. Консервативную терапию дополняют диализом и/или почечной трансплантацией.

Таблица 4

Структура хронической почечной недостаточности у детей

	1	2	3
Обструктивная уропатия	39,7%	49%	47%
Гломерулонефрит	22,4%	15%	10,2%
Кистозные болезни почек	6,4%	6%	7,8%
Вторичные гломерулопатии	6,4%	5%	3,6%
Наследственные / Метаболические болезни	5,8%	6%	21,1%
Ренальная гипоплазия/дисплазия	2,8%	16%	7,2%
Этиология неизвестна	11,3%	–	8,4%
Другие причины	–	3%	9,6%
Множественные причины	2,3	–	–

1. Bakkaloglu S. et al. (2005). 514 пациентов на перитонеальном диализе [Турция]

2. Молчанова Е.А. (2004). 296 пациентов на заместительной терапии [Россия]

3. Kamyar Madani et al. (2001). 166 пациентов с ХПН [Иран]

Таблица 5

Синдромы хронической почечной недостаточности, причины их развития и клинические проявления

Синдромы	Причины развития	Клинические проявления
Нарушение роста и развития	Почечный дизэмбриогенез и/или нефросклероз, нарушения гормональных воздействий, дефицит белка, калорий, витаминов, азотемия, ацидоз	Гипостатура, отсутствие или недоразвитие вторичных половых признаков, снижение показателей роста и массы тела
Азотемия (уремия)	Задержка азотистых метаболитов в крови из-за снижения фильтрации, усиленный катаболизм, накопление в крови средних молекул	Астения, анорексия, психоневрологические расстройства, гастроэнтероколит, перикардит
Анемия	Дефицит белка, железа, эритропоэтинов, остеопатия	Бледность, вялость, слабость, дистрофические изменения в органах, анемический шум
Вводно-электролитный дисбаланс	Гломерулотубулярный дисбаланс, внутрипочечные нарушения транспорта электролитов, усиленный катаболизм	Клинические симптомы в зависимости от превалирования гиперкалиемии, гипокальциемии, гипонатриемии, отечный синдром
Нарушение равновесия кислот и оснований (типичный метаболический ацидоз)	Нарушение фильтрации, аммонιο- и ацидогенеза, истощение щелочного резерва	Тошнота, рвота, проявления компенсаторной деятельности органов дыхания
Артериальная гипертензия	Усиленная продукция ренина, угнетение продукции простагландинов, водно-электролитный дисбаланс	Головная боль, гипертонические кризы, ретинопатия
Остеодистрофия	Нарушение продукции активных метаболитов витамина D, гиперпаратиреоз	Боли в костях, рентгенологические и морфологически обнаруживаемые изменения костей
ДВС-синдром	Нарушение тромбообразования, реологических свойств крови	Геморрагические проявления в различных тканях и органах
Иммуно-дефицитное состояние	Белковый дефицит, гормональный дисбаланс, первичный и индуцированный лекарствами, нарушение иммунологического гомеостаза	Частые бактериальные и вирусные инфекции (в том числе гепатит), септические осложнения, предрасположенность к опухолевым процессам

Клинические проявления начальной стадии хронической почечной недостаточности

Жалобы:

- Утомляемость;
- Слабость;
- Снижение и избирательный аппетит;
- Субфебрильная температура;
- Полидипсия.

Клиника:

- Возможно отставание в физическом развитии;
- Возможно уменьшение мышечной массы;
- Сухая кожа, бледно-желтушной окраски;
- Утрата потливости;
- Тошнота, рвота, кишечные дисфункции;
- Полиурия;
- Никтурия.

Лабораторные исследования:

- Нормостенурия, гипостенурия;
- Анемия нормохромная, легкой или средней степени.

Клинические проявления стадии тубулярной недостаточности хронической почечной недостаточности (Renal insufficiency)

Жалобы:

- Быстрая утомляемость;
- Утрата интереса к школьным занятиям и играм;
- Выраженные головные боли;
- Анорексия;
- Полиурия, полидипсия.

Клиника

Симптоматика общая для всех вариантов:

- Выраженная бледность кожи;
- Отложение урохрома в кожных складках;
- Сухость кожи;
- Кишечная дисфункция (гастроэнтероколит, тошнота, рвота);
- Никтурия, полиурия.

Гломерулопатии:

- Гипертензия;
- Отеки.

Тубулопатии:

- Выраженное отставание в физическом развитии;
- Остеопатии;
- Выраженная полиурия с признаками дегидратации;
- Электролитные нарушения:
 - гипонатриемия (головная боль, тошнота, судороги)
 - гипокалиемия (мышечная гипотония, апатия)
- Тенденция к снижению артериального давления.

Лабораторные исследования:

- Снижение величины клубочковой фильтрации;
- Анемия нормохромная или гипохромная легкой или средней степени тяжести;
- Умеренное увеличение мочевины сыворотки (до 10–13 ммоль/л) при нормальном содержании креатинина;
- Небольшой метаболический ацидоз (BE –5... –7);
- Гипостенурия.

Клинические проявления I степени тяжести стадии тотальной хронической почечной недостаточности (Renal insufficiency)

Жалобы

- Выражены более интенсивно, чем при тубулярной недостаточности

Клиника

Симптоматика общая для всех вариантов:

- Желтушно-землистая окраска кожных покровов;
- Геморрагический синдром (носовые и другие кровотечения, геморагии);
- Гастроэнтероколит;
- Гипертензия;
- Остеопороз, деминерализация костей;
- Анемия средней тяжести.

Тубулопатии

- Выраженные изменения костей (боли в костях, нарушение походки, деформация конечностей)

Лабораторные исследования:

- Снижение величины клубочковой фильтрации на 40–50%;
- Анемия гипохромная (гемоглобин 80–90 г/л);
- Увеличение содержания мочевины и креатинина;
- Метаболический ацидоз;
- Гиперфосфатемия;
- Гипокалиемия;
- Гипокальциемия.

Клинические проявления II степени тяжести стадии тотальной хронической почечной недостаточности (Renal failure)

Жалобы и клинические признаки

- Выражены значительно интенсивнее в связи с прогрессированием патологического процесса.

Сердечно–сосудистая система:

- Гипертензия (у 60% – тяжелая);
- Нарушение ритма сердца;
- Перикардит;
- Электрокардиографические изменения (тахикардия, изменение амплитуды зубцов Р, R и Т, смещение сегмента RS–Т ниже изолинии);
- Сердечная недостаточность.

Дыхательная система:

- Банальные пневмонии;
- Специфическое поражение «уремический пневмонит»;
- Фибринозный плеврит;
- Нефрогенный отек легких.

Желудочно–кишечный тракт:

- Анорексия;
- Тошнота;
- Рвота;
- Запах изо рта;
- Гастроэнтероколит;
- Метеоризм.

Нервно-психическая сфера

1. Субклиническая стадия

Замедление проведения электрических импульсов по периферическим нервам. Снижение вольтажа и замедление альфа-активности на электроэнцефалограмме. Укорочение времени ощущения вибрационной чувствительности.

2. Стадия преходящих неврологических расстройств

Неврастенический синдром. Преходящие нервно-мышечные расстройства – подергивания мышц, тремор пальцев, болезненные судороги икроножных мышц, «синдром беспокойных ног». Преходящие расстройства мозгового кровообращения.

3. Стадия стойких неврологических нарушений

Поражение периферической нервной системы и мышц – полинейропатия. Поражение центральной нервной системы – энцефалопатия, инсульт.

Психические нарушения

- Астенические, астенодепрессивные состояния, навязчивые страхи.

Расстройства зрения:

- Снижение остроты зрения;
- Чувство «тумана» перед глазами;
- Синдром «красных глаз» (отложение кальция в конъюнктиву).

Расстройства слуха

- Снижение слуха звуковоспринимающего характера.

Лабораторные исследования:

- Резкое снижение клубочковой фильтрации;
- Тяжелая анемия смешанного генеза.

Клинические проявления III степени тяжести стадии тотальной хронической почечной недостаточности (End Stage Renal Disease)

- Выраженность всех клинических и лабораторных признаков уремии;
- Уменьшение диуреза;
- Мышечная атрофия;
- Тяжелые изменения кожи (пролежни), слизистых (стоматит и др.);
- Декомпенсированный метаболический ацидоз до ацидотической комы.

Проведение диализной терапии в данную стадию приводит к регрессии клинической симптоматики и появлению новых клинических признаков – «диализный синдром нарушенного равновесия», «диализная болезнь костей» и др.

Потенциально обратимые осложнения при хронической почечной недостаточности

- Инфекция мочевой системы;
- Обструкция мочевой системы;
- Уменьшение объема экстрацеллюлярной жидкости;
- Нефротоксические агенты;
- Застойная сердечная недостаточность;
- Артериальная гипертензия;
- Тампонада перикарда;
- Гипокалиемия.

Основные этапы диагностики ХПН

I. Подтверждение хронической природы болезни почек:

- Анамнез заболевания (продолжительность протеинурии, артериальная гипертензия, задержка роста, рецидивирующая мочевиная инфекция и др.);
- Семейный анамнез (синдром Альпорта, поликистоз и другие врожденные и наследственные заболевания);
- Данные осмотра (анемия, артериальная гипертензия, патология глаз, задержка роста, деформация скелета и др.);
- Размер почек (уменьшение размера почек, но нормальный или большой размер почек не исключают ХПН);
- Рентгенологическое подтверждение остеодистрофии.

II. Этиология основного заболевания (УЗИ почек, динамическая нефросцинтиграфия, компьютерная томография, ядерно-магнитный резонанс, микционная цистоуретрография, биопсия почек и др. исследования).

III. Лабораторные и клинические исследования по определению последствий ХПН.

IV. Определение факторов, способствующих снижению функции почек (артериальная гипертензия, пиелонефрит, обструктивная уропатия, дегидратация и др.).

ТЕРАПИЯ

Задачи консервативной терапии

- Замедление темпов прогрессирования ХПН:
 - малобелковая диета
- Устранение факторов, усугубляющих течение ХПН:
 - интеркуррентные инфекции;
 - водно-электролитные нарушения;
 - гиповолемия;
 - нефротоксичность медикаментов.
- Коррекция проявления уремии – гормональные и метаболические нарушения:
 - анемия;
 - гиперфосфатемия;
 - гиперлипидемия.
- Контроль артериальной гипертензии

Таблица 6

Принципы ведения больного с начальными проявлениями хронической почечной недостаточности

Задача	Пути осуществления
I. Устранение факторов, усиливающих ХПН	1. Ликвидация электролитных нарушений (гипонатриемии вследствие диуретической терапии, гипонатриевой диеты или развития сольтеряющего синдрома, гиперкальциемии в результате передозировки витамина D и др.) 2. Устранение нарушенного пассажа мочи 3. Контроль за гипертензией 4. Улучшение микроциркуляции 5. Борьба с мембранолитическими процессами 6. Улучшение функции тубулярного эпителия 7. Иммуномодуляция
II. Использование лекарственных препаратов с учетом функционального состояния	1. Исключение абсолютного и условно нефротоксичных препаратов (таких как индометацин) 2. Проведение коррекции доз медикаментов в зависимости от величины клубочковой фильтрации

Задача	Пути осуществления
III. Контроль за основными синдромами при прогрессировании ХПН: 1. Предотвращение анемии 2. Контроль за гипертензией 3. Контроль за азотемией 4. Предотвращение развития декомпенсированного ацидоза	1. Избегание кровопотерь при взятии анализов, а также неоправданных исследований 2. У девочек старшего возраста контролировать кровопотери при менструации 1. Гипотензивная терапия 2. Контроль за потреблением хлорида натрия, жидкости 1. Диетотерапия 2. Улучшение функции органов компенсации (желудочно-кишечный тракт, кожа, легкие) 3. Использование консервативных методов снижения содержания продуктов азотистого обмена 1. Улучшение функции тубулярного эпителия 2. Ограниченное поступление с пищей кислот валентностей
IV. Профилактика остеопатии	1. Коррекция нарушений фосфорно-кальциевого обмена уменьшением поступления фосфора, назначением препаратов кальция, применением витамина D и его аналогов 2. Контроль равновесия кислот и оснований крови
V. Своевременная информация и подготовка больного и членов его семьи к возможной заместительной терапии	1. Профилактика сосудистых и других осложнений, препятствующих проведению заместительной терапии 2. Разрешение психологических проблем, возникающих у больного и его родственников в связи с необходимостью проведения гемодиализа и трансплантации кожи

ПРИМЕРНОЕ МЕНЮ ДЛЯ БОЛЬНОГО НА ГЕМОДИАЛИЗЕ

[из книги: Лечебное питание при хронической почечной недостаточности: Рекомендации для больных/ А.Г. Кучер и соавт. – СПб.: Эскулап, 1997]

Обратите внимание! Очищенный и нарезанный накануне картофель вымачивать в сменяемых не менее 10 раз порциях воды в течение 24 часов.

Таблица 7

Примерное меню для больного на гемодиализе

1-й завтрак: Белый хлеб, масло, мед, чайная колбаса.	80 г белого хлеба 20 г масла 30 г пчелиного меда 30 г чайной колбасы 20 мл сливок для кофе
2-й завтрак: Рисовый пудинг с яблоками.	100 мл воды 30 г риса 100 г яблок 15 г сахара корица
Обед: Яичница–глазунья, жареный картофель, салат ассорти	5 г подсолнечного масла 150 г вымоченного картофеля 10 г подсолнечного масла 10 г лука перец 50 г вымоченной моркови 50 г вымоченной цветной капусты 3 г подсолнечного масла пряности
Полдник: Бисквитное печенье	50 г бисквитного печенья
Ужин: Белый хлеб, масло, отварной язык, творог с луком, салат из краснокочанной капусты	80 г белого хлеба 25 г масла 100 г языка 70 г творога 30 мл сливок 5 г лука 5 г подсолнечного масла 100 г вымоченной краснокочанной капусты 5 г подсолнечного масла луковица, уксус, перец, сахар

Содержание веществ: белки – 65 г, жиры – 123 г, углеводы – 238 г, энергия – 2400 ккал, натрий – 790 мг, калий – 1540 мг, фосфор – 927 мг, кальций – 270 мг, вода – 975 мл.

Рисовый пудинг с яблоками

Яблоко промыть, очистить и нарезать кружочками, сварить в небольшом количестве сладкой воды, затем перемешать с выпаренным рисом и недолго варить на слабом огне, оставить набухать, приправить корицей и посыпать сахаром.

Жареный картофель

Вымоченный картофель проварить до готовности в достаточном количестве воды, слить воду, картофель остудить и нарезать кружочками. разогреть подсолнечное масло, положить в него кружочки картофеля, нарезанный кубиками лук и, помешивая, поджарить до золотисто-желтого цвета, приправить перцем и небольшим количеством соли.

Салат ассорти

Очищенные овощи отварить во многих водах (до 10 раз). Приготовить маринад из малого количества воды с пряностями и растительным маслом, добавить измельченные овощи. Отвар не использовать!

Отварной язык

Язык промыть, залить кипятком и варить до готовности в подсоленной воде. Быстро обдать холодной водой, снять кожу и нарезать кружочками.

Творог с луком

Творог перемешать с обильным количеством сливок и подсолнечным маслом, подмешать кубики лука, приправить небольшим количеством соли.

Салат из краснокочанной капусты

Приготовленную краснокочанную капусту мелко нарезать, ошпарить, меняя воду 10 раз, оставить настояться и, затем, слить воду из кастрюли. Приправить капусту уксусом, сахаром, перцем и луком. После охлаждения добавить подсолнечное масло.

Рекомендации, которые помогут улучшить аппетит ребенку с ХПН [Архипов В.В. и соавт., 2007; с изм.]

1. Принимайте пищу малыми порциями и часто. Высококалорийные закуски держите под рукой, чтобы всегда можно было перекусить (булочки, пирожки, конфеты, крутое яйцо, отварное мясо, бутерброды, сливочный сыр и др.).
2. Используйте специи, чтобы улучшить вкус и аромат пищи (уксус, перец, горчица, лук, лавровый лист, чеснок, кислый соус).
3. Покидайте кухню во время приготовления пищи, так как резкие запахи могут «отбить» аппетит.
4. Пища должна быть теплой.
5. Украшайте пищу.
6. Принимайте пищу с семьей или друзьями.
7. Больше двигайтесь, гуляйте, выполняйте легкие упражнения и работу по дому.

Горькие настойки:

- Tinctura amara
- Tinctura Absinti

Сборы лекарственных растений для возбуждения аппетита:

- Полынь горькая (трава) – 75.0
Тысячелистник обыкновенный (трава) – 25.0
По 1 столовой ложке настоя за 15–20 мин до еды
- Полынь горькая (трава) – 25.0
Аир болотный (корневище) – 25.0
Вахта трехлистная (листья) – 25.0
Тмин обыкновенный (плоды) – 25.0
По 1 столовой ложке настоя за 15–20 мин до еды

ВОДНО-ЭЛЕКТРОЛИТНЫЙ ДИСБАЛАНС

- В полиурическую стадию введение жидкости должно на 10–15% превышать суточный диурез.
- В олигоанурическую стадию прием жидкости следует ограничить до объема, равного сумме диуреза и экстраренальных потерь.

ГИПЕРКАЛИЕМИЯ

- Диетотерапия (ограниченные количества калия в рационе).

Таблица 8

Терапия гиперкалиемии [по Tolckoff–Rubin N., 1990; с изм.]

Препарат	Механизм	Время начала эффекта	Примечания
Глюконат кальция 10% раствор внутривенно (0,5 мл/кг)	Устранение токсического влияния калия на миокард	Немедленно, но кратковременное действие	Опасность остановки сердца при совместном назначении с гликозидами !
Глюкоза 20% раствор внутривенно (0,3 г/кг или 2–5 мг/кг) с инсулином (1 ЕД на 5 г глюкозы)	Перемещение K^+ внутриклеточно	Минуты, длительность 4–6 часов	Опасность колебаний гипергликемических и гипогликемических состояний
Бикарбонат натрия 2–4% раствор внутривенно (3–4 мэкв/л за 5–10 минут)	Перемещение K^+ внутриклеточно; коррекция ацидоз	Минуты, но кратковременное действие	Нагрузка натрием
Ионообменные смолы (каахелат, 25–50 г) сорбитол, перорально или в клизме	Удаление K^+	1–2 часа	Гастроинтестинальная дисфункция. Повышение уровня натрия
Диуретики	Увеличение секреции K^+	–	Эффективны только при достаточном диурезе; влияют на кровоток и концентрацию натрия

При уровне калия выше 6,5 ммоль/л ставятся показания к экстренному гемодиализу.

Принципы терапии гипертензии

- Диетотерапия (ограничение натрия)
- Гипотензивные препараты

Необходимо назначение антигипертензивной терапии при уровне АД выше 130/85 мм рт.ст.

Целевой уровень АД у детей с ХПН и артериальной гипертензией:

- Протеинурия < 1 г/сутки $\leq$ 130/80 мм рт.ст. [Рекомендации KDOQI, 2007];
- Протеинурия > 1 г/сутки $\leq$ 125/75 мм рт.ст. [Рекомендации ESC и EASD, 2007].

При достижении адекватного контроля АД – переход на пероральную антигипертензивную терапию препаратами с различным механизмом действия (обязательное использование ингибиторов ангиотензинпревращающего фермента; антагонисты ангиотензиновых рецепторов; блокаторы кальциевых каналов; бета-адреноблокаторы).

ЗАМЕСТИТЕЛЬНАЯ ТЕРАПИЯ

Структура заболеваний почек, приведших к терминальной ХПН у детей Европы [EDTA, цит. по Д.В. Звереву, 2006]

- Обструктивные уропатии (почечная гипоплазия, дисплазия и пиелонефрит) – 36 %
- Гломерулопатии – 26 %
- Фокально–сегментарный гломерулосклероз с нефротическим синдромом – 9,4 %
- Наследственные нефропатии (поликистоз почек, нефронофтиз, цистиноз и пр.) – 17,3 %
- ГУС – 4,5 %.

Показания к заместительной терапии

Решение о начале заместительной терапии и методе ее принимает-ся индивидуально.

Показания:

- Скорость клубочковой фильтрации 10–15 мл/мин^{1,73 м²};
- Дистрофия;
- Тяжелый метаболический ацидоз;
- Прогрессирующая остео дистрофия;
- Перикардит;
- Энцефалопатия;
- Выраженная гипергидратация;
- Нарушение питания;
- Периферическая нейропатия;
- Неуправляемая артериальная гипертензия;
- Гиперфосфатемия;
- Гиперкалиемиа.

Методы заместительной терапии:

- Гемодиализ;
- Перитонеальный диализ;
- Трансплантация почки.

Таблица 9

Достоинства и недостатки методов диализа

[Архипов В. В., Берсенева Е. А., Шавкин А. Л. и соавт., 2007]

Гемодиализ	Перитонеальный диализ
Метод требует хирургического вмешательства: формирования артерио-венозной фистулы;	Метод требует хирургического вмешательства: введения в брюшную полость катетера;
Цикличность метода (сеансы диализа 3 раза в неделю по 3 – 4 часа). Возможны перепады в объеме крови с неконтролируемой артериальной гипертензией;	Выведение жидкости и продуктов обмена происходит постоянно, что позволяет избежать резких перепадов в объеме крови и неконтролируемой артериальной гипертензии;
Посещение центра диализа 3 раза в неделю;	Проводится дома и требует около 2 – 2,5 часов ежедневно (4 – 5 смен диализной жидкости по 20 – 30 мин.);

Гемодиализ	Перитонеальный диализ
Ниже риск инфекционных осложнений; Необходимость соблюдения диеты и водного режима; Кровопотери и разрушение эритроцитов во время диализа.	Посещение центра диализа 1 раз в месяц для исследования крови и осмотра врача; Процедура замены диализной жидкости, как правило, безболезненна; Меньше ограничений в диете и водном режиме; Дольше сохраняется остаточная функция почек, анемия менее выражена; Происходит без непосредственного контакта с кровью, не требует введения гепарина; Выше риск инфекционных осложнений.

Противопоказания к проведению гемодиализа

[Зверев Д.В. и соавт., 2006]

- Малый вес ребенка и невозможность в связи с этим осуществить сосудистый доступ с обеспечением адекватного потока крови;
- Сердечно-сосудистая недостаточность;
- Геморрагический синдром (опасность тяжелых кровотечений на фоне гепариназации);
- Показано проведение перитонеального диализа.

Противопоказания к проведению перитонеального диализа

[Зверев Д.В. и соавт., 2006; с изм.]

- Негерметичность брюшной полости (наличие илеостом, дренажей, ближайшие сроки после лапаротомии);
- Наличие спаечного процесса и опухолевых образований в брюшной полости, ограничивающих объем брюшной полости;
- Наличие гнойной инфекции брюшной стенки или перитонита.

Трансплантация

Показание к трансплантации почки – терминальная стадия ХПН.

Противопоказания к трансплантации почки [Сафонов В.В., 2003]:

- **Абсолютные противопоказания** (Наличие заболеваний, которые не могут быть скорректированы и делают трансплантацию почки для таких детей нецелесообразной по биологическому или социальному признакам):
 - порок сердца с грубыми нарушениями кровообращения;
 - системные заболевания (системная красная волчанка и др.);
 - психические заболевания;
 - детский церебральный паралич.
- **Относительные противопоказания** (Состояния, которые могут быть скорректированы при подготовке к трансплантации почки):
 - тяжелая артериальная гипертензия;
 - язвенные поражения слизистой оболочки желудочно-кишечного тракта;
 - инфекционные заболевания;
 - инфекция мочевой системы.

Таблица 10

Рецидив основного заболевания в трансплантате

[Al-Akash S, Ettenger R., 2006]

Заболевание	1-я трансплантация	Повторная трансплантация
Фокально-сегментарный гломерулосклероз	30–40%	50–80%
Синдром Альпорта	5%	–
Мезангиокапиллярный гломерулонефрит I типа	20–70%	30%
Мезангиокапиллярный гломерулонефрит II типа	Рецидивы практически всегда, но без гибели трансплантата.	
IgA-нефропатия	Рецидивы у 50%, гибель трансплантата редко.	
Гломерулонефрит при геморрагическом васкулите	Рецидивы у 30%, гибель трансплантата редко.	

Заболевание	1-я трансплантация	Повторная трансплантация
Антителный гломерулонефрит	Гистологические признаки рецидива – 50%, клинические проявления – 25%. Гибель трансплантата редко.	
Мембранозная нефропатия	Рецидивы редко	
Волчаночный нефрит	Рецидивы редко, протекают легко	

Статистика по трансплантации США

За год – 6 038 трансплантаций детям (54% – от живых доноров).

Официальная статистика по Университету Миннесоты (США):

- Продолжительность «полужизни» трупного трансплантата – 9,3 года;
- Продолжительность «полужизни» трансплантата живого донора – 19,7 лет (к этому времени у 50% больных сохранялась функция трансплантата).

Длительность жизни людей, получивших трансплантацию в детском возрасте продлевается на 20–30 лет.

Орган от живого донора – аллотрансплантат (обычно от родственника):

- Швеция – 80%
- Северная Америка – 50%
- Великобритания – 30%
- Россия – 5%.

Подготовка к трансплантации

- Уровень совместимости в баллах:
 - Группа крови, тканевое типирование (HLA) и определение цитотоксических антител.
- Оценка иммунизации против:
 - дифтерии, коклюша, столбняка (АКДС);

- полиомиелита;
- кори, краснухи, паротита;
- гемофильной палочки b;
- пневмококковой инфекции;
- менингита C;
- гепатита B;
- ветряной оспы (Varicella)

• Оценка маркеров инфекций:

- цитомегаловирусной инфекции;
- гепатита C;
- ВИЧ;
- Эбштейн-Барр инфекций;
- туберкулеза (БЦЖ);
- гриппа

Средняя продолжительность функционирования трансплантата трупной почки около 8–ми лет [Hricik D., 2001].

Долговременная выживаемость среди 1 634 детей, потребовавших заместительной почечной терапии (1 398 – трансплантация почки), составила: 10-летняя – 79% и 20-летняя – 66% [Регистр диализа и трансплантации Австралии и Новой Зеландии (ANZDATA); SP McDonald and JC Craig Long, 2004].

Таблица 11

Показатели ежегодной смертности пациентов, перенесших трансплантацию, и пациентов находящихся на диализе [Hricik D., 2001].

Заместительная терапия	Показатель смертности ежегодно
Диализ	21 – 25%
Реципиенты трупной почки	8%
Реципиенты почки от живого донора	Менее 4%

Летальность людей, у которых начата заместительная терапия в детстве, в 30 раз выше, чем в популяции соответствующего возраста, не имеющих хронической почечной недостаточности [McDonald S., Craig J., 2004].

ОКАЗАНИЕ ПАЛЛИАТИВНОЙ ПОМОЩИ ДЕТЯМ, СТРАДАЮЩИМ МУКОВИСЦИДОЗОМ

А. В. Орлов

Среди хронических бронхолегочных заболеваний особое место занимает муковисцидоз (кистозный фиброз поджелудочной железы) – часто встречающееся генетически детерминированное заболевание, характеризуется поражением всех экзокринных желез жизненно важных органов и систем организма, отличается обычно тяжелым течением и прогнозом, наследуется по аутосомно-рецессивному типу. Это заболевание характеризуется распространенным поражением экзокринных желез, кистозным перерождением поджелудочной железы (ПЖ), поражением желез кишечника и дыхательной системы из-за закупорки их выводящих протоков вязким секретом, что вызвано изменениями функций хлорных каналов мембран эпителиальных клеток.

Частота МВ в разных популяциях, нациях и этнических группах варьирует, составляя в среднем 1:2-4,5 тысячи новорожденных в европейских странах. У представителей негроидной расы частота МВ в среднем ниже и составляет 1:7 тысяч новорожденных, а у желтой расы данное заболевание встречается значительно реже (1:100000 и менее). Распространенность в России ниже, чем в Европейских странах. По данным обследования населения в Москве и Санкт-Петербурге распространенность МВ составляет 1:8-10 тысяч новорожденных. Ежегодно в Санкт-Петербурге рождается 4-6 детей с МВ. По оценкам Всемирной Организации Здравоохранения, ежегодно в мире рождается 45-50 тысяч детей с МВ, а число гетерозиготных носителей заболевания насчитывает десятки миллионов.

Причины столь широкого распространения тяжелого наследственного заболевания в популяции белой расы остаются до конца не изученными. Согласно представлениям популяционной генетики, оно могло быть следствием мутаций этого гена в доисторическую эпоху (после выделения рас) с последующей селекцией и генетическим дрейфом этих изменений в процессе миграции населения

и формирования этнических групп. Предполагается, что особи мужского пола, гетерозиготные по мутантному гену МВ, имеют плодовитость выше средней популяционной. Согласно другому предположению, особи, гетерозиготные по мутациям этого гена, обнаруживают повышенную устойчивость к холере и другим кишечным заболеваниям. Отсюда кажется логичным предположение о том, что именно эпидемии холеры в странах Европы способствовали сохранению и поддержанию на столь высоком уровне мутации гена МВ среди представителей белой расы.

Радикального лечения заболевания до настоящего времени не существует, хотя при отдельных мутациях (их насчитывается более 1500) существуют достаточно эффективные методы, позволяющие поддерживать хорошую работоспособность и высокое качество жизни. В прошлом веке пациентами занимались педиатры (они не доживали до взрослого возраста). В России с 90-х годов XX века до начала XXI века указывался средний срок жизни 16 лет. В 2001 году после создания национального регистра больных МВ построена кривая выживаемости. Медиана выживаемости при мультицентровом исследовании (Москва, Санкт-Петербург, Омск, Ярославль) оказалась равной 25 годам. В 2011 году прогнозируемая средняя продолжительность жизни по Москве и Санкт-Петербургу составила 35 лет. Но даже при таком прогрессе ряд пациентов имеет крайне тяжелое течение заболевания, которое может привести к критическим ситуациям. Определенная часть больных МВ вынуждена использовать кислород до 16 часов в сутки. При значительных нарушениях функции внешнего дыхания эти пациенты ограничены в передвижении и находятся в листе ожидания по пересадке легких, которая является радикальным решением этих грубых нарушений дыхания.

Пациент с МВ получает достаточно большой перечень препаратов (базистая терапия). Для ингаляций используются бета2-агонисты, холинолитики, муколитики, ферменты, кортикостероиды. Практически все пациенты постоянно получают заместительную терапию микросферическими ферментами поджелудочной железы во время еды. При лечении МВ используются антибиотики практически всех групп с различными путями введения (внутрь, внутривенно, ингаляционно), гепатотропные препараты, системные кортикостероиды, препараты теофиллина. Всем больным рекомендуется применение поливитаминов в профилактических дозах круглогодично с дополнительным введением жирорастворимых витаминов и диетотерапия с калоражем на 40-50% выше возрастной нормы (высококалорийные смеси).

Санкт-Петербург располагает достаточными возможностями для обследования и лечения пациентов с муковисцидозом. Основная часть пациентов выявляется на этапе неонатального скрининга (проводится в родильных домах), результаты которого обрабатываются сотрудниками **Медико-генетического центра (МГЦ)**, после чего решается вопрос о дальнейшем обследовании: проведение потовой пробы (в условиях МГЦ), генетического обследования (в условиях МГЦ или лаборатории пренатальной диагностики **Института акушерства и гинекологии**). При установлении диагноза муковисцидоза или высоком риске его пациент направляется в детский городской центр муковисцидоза (**детская городская больница Святой Ольги**). Все дальнейшее обследование и лечение проводится в этом центре. Роль детской поликлиники заключается в выполнении рекомендаций центра по амбулаторному ведению и своевременной госпитализации при признаках обострения бронхолегочного процесса, декомпенсации панкреатической недостаточности или возникновении осложнений (обезвоживание, электролитные нарушения при синдроме псевдо-Барттера, кровохарканье и кровотечение, ателектазы, пневмоторакс, синдром дистальной интестинальной обструкции и другие). В системе комплексного обследования и лечения пациентов с муковисцидозом участвуют пульмонологи, гастроэнтерологи, диетологи, эндокринологи, эндоскописты, хирурги, микробиологи, рентгенологи, необходимо участие психологов социальных работников и статистиков. Сложной задачей является передача пациентов во взрослую сеть. В Санкт-Петербурге взрослой базой является **городская больница № 2**, в которой пациенты могут находиться на отделении пульмонологии, гастроэнтерологии или на хирургическом отделении. Обычно сотрудники ДГБ Святой Ольги передают подробные выписки и все данные обследования детей своим коллегам из ГБ № 2 при достижении пациентами 18 лет. При необходимости проводятся оперативные консультации по определенным методикам лечения сотрудниками обоих центров, совместные обсуждения пациентов.

В Институте акушерства и гинекологии находится Российский центр пренатальной диагностики, где возможно тестирование наличия муковисцидоза у плода на сроках от 7 до 11 недель. Там же возможно проведение тестирования супругов, из которых кто-то является больным муковисцидозом, для решения вопроса коррекции бесплодия семьи. В лаборатории пренатальной диагностики ИАГ проводится секвенирование гена муковисцидоза, что позволяет в сложных случаях подтвердить диагноз при нахождении двух мута-

ций. Все эти структуры (МГЦ, ИАГ, ДГБ Св.Ольги и ГБ № 2) находятся в постоянном взаимодействии при организации диагностики МВ и лечения этих пациентов.

Благодаря помощи общественных организаций (НП «Организация помощи больным муковисцидозом», благотворительный фонд «Острова»), Медицинского учреждения «Детский хоспис», ряду спонсоров (частные лица, банки, строительные организации) в ДГБ Святой Ольги и ГБ № 2 проведена перепланировка и оснащение палат для пациентов с муковисцидозом. Удалось разделить потоки пациентов с разной инфекцией. Во всех палатах имеются душевые кабины, туалет, холодильник, телевизор, ингалятор, микроволновая печь, для ряда палат выделены отдельные стетоскопы и тонометры, в отдельных палатах – разовые халаты. В центре имеется хорошо оборудованный кабинет кинезитерапии, оснащенный современной аппаратурой.

Имеется база методических пособий (общие сведения по муковисцидозу, практическое пособие для пациентов, пособие по кинезитерапии, по питанию), которые раздаются вновь выявляемым пациентам. Проводятся регулярные школы для пациентов и их родителей.

Проводится нутриционная поддержка пациентов в период их госпитализации (сухие и готовые специальные смеси в качестве дополнительного питания). Для ряда пациентов используется энтеральное зондовое питание. Частично пациенты обеспечиваются высококалорийными смесями за счет бюджета больниц, частично – за счет благотворительных организаций. Первая аппаратура и расходные материалы для энтерального зондового питания были закуплены на средства, собранные Медицинским учреждением «Детский хоспис».

С 1993 года за счет средств города проводятся выезды пациентов с муковисцидозом на южные курорты (побережье Черного моря) в сопровождении персонала отделения пульмонологии, которые сопровождают пациентов во время своих отпусков. Программа летнего отдыха разрабатывается медиками совместно с общественной организацией (НП «Организация помощи больным муковисцидозом»), поддерживается городской ассоциацией объединения детей инвалидов и финансируется из городского бюджета. Благодаря этой программе летнего оздоровительного отдыха детей-инвалидов и молодых инвалидов с 1993 по 2013 годы проведено 19 выездов на южные курорты 51 пациентов с муковисцидозом. Возраст пациентов колебался от 2 до 26 лет. Количество поездок у каждого пациента от 1 до 15.

У 9 пациентов регистрировалось легкое течение заболевания, у 32 – среднетяжелое, у 10 – тяжелое. У 8 человек имелась легочная форма заболевания, у 43 – смешанная. Выезды на курорт проводились с конца июля до начала сентября. 11 поездок состоялись в Крым (Феодосия, Евпатория, Песчаное), 4 – на Кавказ (Анапа, Геленджик), 3 – на западное побережье Черного моря (Сергеевка) и 1 поездка в Болгарию (2009 г).

При каждой поездке анализировались лечебные мероприятия, осложнения. 2000-2002 годах проводилась интегральная оценка клинического состояния больных по балльной системе, разработанной в Ялтинском НИИ им. И.М.Сеченова. Кроме того, определялись показатели гемограммы, ряд биохимических показателей, кортизол крови, подвижность грудной клетки, вес и рост пациентов, результаты посевов мокроты. Оценена эффективность по отдаленным результатам (количество госпитализаций и количество дней антибактериальной терапии в год предшествующий курортному лечению и в последующий год). С 2002 года показатели функции внешнего дыхания исследовались в период поездки с помощью портативного спирографа.

У всех пациентов улучшались показатели подвижности грудной клетки, улучшалось отхождение мокроты, у большинства улучшались показатели внешнего дыхания и уменьшалось количество вынужденных госпитализаций в следующие года. Более благоприятной климатической зоной для пациентов с муковисцидозом следует считать Крым, так как отдых там проходил с хорошей акклиматизацией и без таких обострений заболевания, которые случались на Кавказе. Оптимальны неоднократные выезды пациента на курорт, так как акклиматизация при последующих поездках проходит более мягко. Эти данные статистически достоверны и неоднократно публиковались и докладывались на конгрессах педиатров, пульмонологов и конгрессах, посвященных муковисцидозу.

Отдельно следует упомянуть разработку документов по созданию регионального регистра пациентов с муковисцидозом Санкт-Петербурга. За 20 лет собраны данные по всем пациентам города, которые внесены в специальные программы (базы данных), позволяющие быстро рассчитывать все потребности в медикаментах для региона. Оперативное внесение изменений в эти базы при каждом посещении пациентом центра позволяет постоянно иметь последние обновленные данные потребностей. База была составлена

при участии программистов и врачей и поддерживалась благотворительным фондом «Острова». Трудности учета всех особенностей пациентов с оперативной реакцией на них диктуют в дальнейшем выделение специального человека с медицинским образованием и знанием проблемы муковисцидоза, который бы постоянно обновлял эту базу.

МЕДИЦИНСКИЙ УХОД И ЛЕЧЕНИЕ В ТЕРМИНАЛЬНЫХ СИТУАЦИЯХ

В век технического прогресса и огромных успехов медицины любой профессионал, занимающийся проблемой муковисцидоза, тяжело переживает каждый случай смерти своих пациентов. Терминальная фаза болезни может наступить в любой момент от периода новорожденности до старости. Обычно она наступает при прогрессировании респираторных нарушений при значительном увеличении потребности в кислороде. Невозможно точно определить время наступления этой последней фазы и ее длительность. Тем не менее, необходимо заранее знать приближение этого момента не только в диагностическом плане, но и для осознания этого факта.

Для большинства пациентов трагична неконтролируемая инфекция в легких, которая прогрессивно ухудшает их состояние, несмотря на применение новейших технологий в лечении. Трансплантация легких, которая может продлить им жизнь, не всегда возможна по ряду причин. Ситуация нередко драматическая: отсутствие в своем регионе возможности пересадки, невозможность длительно проживать в другом регионе, длительное нахождение в листе ожидания. Интенсивное лечение в ситуациях ожидания пересадки легких может включать неинвазивную вентиляцию легких (инвазивная чаще всего оказывается неэффективной).

В целом сложности терминальной ситуации в жизни пациента включают:

- Трудность определения именно терминальной ситуации;
- Нежелание проведения паллиативной терапии (сопротивление пациента и в ряде случаев медиков);

- В то же время необходимость самого активного лечения вплоть до момента смерти;
- Определение возможности легочной трансплантации;
- Определение возможности использования неинвазивной и инвазивной вентиляции легких.

Лечение болевого синдрома, а также учет психосоциальных и духовных аспектов в паллиативной терапии должно планироваться по рекомендациям ВОЗ и у взрослых, и у детей.

Паллиативное лечение предполагает:

- Облегчение боли и других неприятных симптомов;
- Помощь пациенту во взгляде на жизнь и смерть, как на нормальные процессы;
- Стремление не ускорять и не замедлять наступление смерти;
- Учет психосоциальных и духовных аспектов в системе лечения;
- Помощь пациенту в ведении активной жизни до момента смерти;
- Помощь семье (справиться с тяжелой утратой);
- Использование команды (друзья, родственники, специалисты, психологи);
- Паллиативное лечение проводится как в специализированных центрах, хосписах, так и на дому у пациентов

Пациент и его семья должны получать реалистическую информацию о болезни.

Пациент, который ежедневно борется за жизнь, имеет право умереть безболезненно и достойно. В эти последние дни следует максимально оградить пациента от болезненных процедур (в обычной ситуации режимы терапии при МВ достаточно агрессивны). Насколько это возможно в такой трагичной ситуации следует обеспечить максимальный комфорт пациенту.

Медицинские проблемы заключаются в контроле над следующими симптомами:

- ощущение одышки;
- рвота;
- боль.

В ряде стран для уменьшения одышки применяют морфин (в/в, внутрь или в ингаляциях).

Седацию пациентов проводят следующими препаратами: галоперидол, фенотарбитал, препараты из группы бензодиазепинов.

Для купирования рвоты возможно применение прокинетиков.

Для купирования боли – различные анальгетики.

Кислородотерапию возможно проводить с помощью кислородных концентраторов на дому. На дому возможно использование аппаратов, создающих положительное давление на выдохе, по 15-20 минут 2-3 раза в день. Дома проводится вся базисная терапия заболевания, возможны в/в курсы антибиотиков, проведение психотерапии, ряд мероприятий по купированию болевого синдрома.

В условиях хосписа психологическая поддержка за счет работы профессиональных психологов может быть более эффективной. В этих условиях возможно проведение неинвазивной вентиляции легких, более эффективная терапия болевого синдрома и седация при необходимости.

В условиях стационара помимо эффективного лечения осложнений (различные виды кровотечения, обезвоживание, синдром дистальной кишечной обструкции, пневмоторакс, пневмомедиастинум, ателектазы частей легких, печеночная энцефалопатия, острая почечная недостаточность, острая обструкция дыхательных путей, острая тяжелая гипоксия и гиперкапния) возможно аккуратное и контролируемое проведение кинезитерапии даже в тяжелом состоянии пациента.

Психологические проблемы в терминальной фазе значительно сложнее. Может помочь планирование какой-либо деятельности: встречи с друзьями, покупки и изготовление игрушек. Необходима профессиональная помощь психолога, но основная нагрузка всег-

да ложится на лечащего врача. С родителями пациента необходимо быть предельно внимательными, искренними и честными. При всей занятости медицинский персонал должен находить время для таких пациентов по их просьбе или по просьбе их родителей. Мониторинг состояния пациента должен быть достаточно информативным, но не навязчивым для него и по возможности безболезненным.

В данной ситуации полезно обратиться к помощи общественной организации, в которой обычно состоит пациент. Поддержка членов этих организаций подчас бывает незаменима для семьи.

ОСНОВНЫЕ ПРИНЦИПЫ ИСКУССТВЕННОЙ ВЕНТИЛЯЦИИ ЛЕГКИХ В АМБУЛАТОРНОЙ ПРАКТИКЕ

Ю. С. Александрович, К. В. Пшениснгов

В педиатрической практике наиболее широко используют респираторы, принцип работы которых основан на смене фаз дыхательного цикла в зависимости от времени вдоха и давления в дыхательных путях. Одним из основных условий, предъявляемых к аппаратам ИВЛ, используемых у детей, является и наличие постоянного потока вдыхаемой смеси в контуре аппарата, что дает возможность ребенку сделать вдох, даже если дыхательная попытка не распознана триггером аппарата.

Открытие и закрытие клапана выдоха ведет к смене выдоха и вдоха, соответственно. При достижении определенного давления клапан вдоха открывается, при этом поступление вдыхаемой смеси в легкие прекращается, а продолжается через открытый клапан и выводится из контура аппарата.

У детей наиболее широко используются аппараты искусственной вентиляции легких, работающие по давлению и времени, а не по объему, хотя у детей старшего года (с массой тела более 10 кг) возможно использование аппаратов, работающих по объему.

При проведении искусственной вентиляции легких выделяют принудительные и вспомогательные режимы ИВЛ.

Под принудительной (управляемой) вентиляцией легких подразумевают такой режим ИВЛ, при котором в контуре дыхательного аппарата отсутствует постоянный поток дыхательной смеси и пациент не может дышать самостоятельно. Аппарат делает только повторные принудительные вдохи с частотой и объемом, которые установлены врачом. Синхронизация вдохов аппарата с попытками вдохов пациента отсутствует.

Принудительные режимы при проведении искусственной вентиляции на дому целесообразно использовать только при полном отсутствии дыхательных попыток ребенка, так как в противном случае будет возникать десинхронизация с аппаратом ИВЛ с необходимостью медикаментозной седации пациента.

При вспомогательной вентиляции вентилятор обеспечивает принудительный вдох, который может быть инициирован как пациентом, так и аппаратом, в зависимости от заданных установок вентиляции. Обязательным условием проведения вспомогательной ИВЛ (ВИВЛ) является наличие спонтанной дыхательной активности пациента и специального устройства в аппарате (триггера), распознающего дыхательные попытки пациента. При правильно подобранных параметрах ВИВЛ дыхательные попытки пациента и аппаратные принудительные вдохи должны быть синхронизированы.

Основными параметрами, определяющими эффективность искусственной вентиляции легких, являются: концентрация кислорода во вдыхаемой газовой смеси (FiO_2), дыхательный объем (V_t), положительное давление на вдохе (PIP), положительное давление на выдохе (PEEP), частота дыхания (f) и время вдоха (t_{insp}).

Дыхательный объем (Tidal volume, V_t) – это объем воздуха, который поступает в легкие пациента при каждом принудительном или спонтанном вдохе. Физиологическая величина дыхательного объема равна 4–6 мл/кг, но в ряде случаев он может достигать и 10–15 мл/кг.

Минутный объем вентиляции (Minute volume, MV) равен произведению дыхательного объема на частоту дыхания и в норме составляет 150–200 мл/кг/мин. При установке необходимой скорости потока, следует помнить, что она должна превышать объем минутной вентиляции в 3–5 раз.

Стартовые параметры искусственной вентиляции легких у детей различных возрастных групп представлены в табл. 1

Стоит отметить, что указанные значения параметров могут быть использованы только как ориентировочные, в дальнейшем необходима их коррекция с учетом состояния ребенка, данных пульсоксиметрии и анализа газового состава и кислотно-основного состояния крови.

Таблица 1

Стартовые параметры ИВЛ у детей различных возрастных групп

Параметр	Обозначение	Дети первых 6 месяцев жизни (масса тела не > 5 кг)	Дети старшего возраста	
Фракция кислорода во вдыхаемой воздушной смеси, %	FiO2	Следует стремиться подобрать минимально необходимые концентрации кислорода в дыхательной смеси, не превышающие 60%		
Положительное давление на вдохе, см H2O	PIP	15-20 см H2O		
Положительное давление на выдохе, см H2O		4-5 см H2O		
Дыхательный объем, мл/кг	Vt	4-7 мл/кг (максимум 10 мл/кг!)		
Частота дыхания, число/минуту	f	30-40/минуту	< 5 лет	20-25
			> 5 лет	15-20
Скорость потока га- зовой смеси, инспи- раторный поток газа, л/минуту	flow, Vi	6-9 л/минуту	5-10 л/минуту	
Время вдоха, с	Ti	0,35-0,5 с		
Время выдоха, с	Te	0,7-1,0 с		
Соотношение фаз вдоха и выдоха	Ti:Te,	1 : 2 или 1 : 1.		
	I/E	Оптимальный вариант – 1 : 2 Инверсия дыхательного цикла (фаза вдоха > выдоха) при проведении ИВЛ в амбулаторной практике недопустимы!		

В тоже время, следует подчеркнуть, что у детей с тяжелыми хроническими и неизлечимыми заболеваниями, требующих проведения постоянной инвазивной ИВЛ в амбулаторных условиях, параметры респираторной поддержки должны подбираться только в условиях отделений реанимации и интенсивной терапии или хосписа врачом анестезиологом-реаниматологом. Коррекция параметров в процессе проведения также проводится обученным специалистом.

В экстренной ситуации, непосредственно угрожающей жизни ребенка, возможна самостоятельная коррекция параметров ИВЛ роди-

телями после консультации с врачом анестезиологом-реаниматологом детского хосписа.

Основные принципы подбора параметров искусственной вентиляции легких представлены в табл. 2

Таблица 2

Основные принципы искусственной вентиляции легких у детей

Параметр	Характеристика
Концентрация кислорода во вдыхаемой газовой смеси	Необходимая величина зависит от степени выраженности гипоксии. Следует использовать минимально необходимые концентрации кислорода во вдыхаемой смеси. При выраженном цианозе или какой-то критической ситуации необходимо увеличить FiO₂ до 100% Оптимальная величина FiO₂ может быть определена с помощью пульсоксиметра в зависимости от показателей сатурации гемоглобина кислородом (SpO₂), которая должна составлять не менее 93-94%
Дыхательный объем	Основным показателем, отражающим адекватность дыхательного объема и положительного давления на выдохе, являются достаточная экскурсия грудной клетки, синхронизация пациента с аппаратом ИВЛ и допустимые показатели SpO₂ (92-100%)
Положительное давление на вдохе	При недостаточной экскурсии грудной клетки, частой десинхронизации ребенка с аппаратом ИВЛ и низких показателях SpO₂ следует убедиться в проходимости трахеостомической трубки и дыхательных путей. При отсутствии эффекта от санации дыхательных путей и трахеобронхиального дерева дыхательный объем и положительное давление на вдохе должны быть увеличены под контролем экскурсии грудной клетки и SpO₂
Положительное давление на выдохе	Оптимальной величиной РЕЕР является 4-5 см H₂O, однако, при выраженной гипоксии допустимы и более высокие значения, однако без консультации с лечащим врачом их лучше не использовать.

Параметр	Характеристика
Частота дыхания	Определяется физиологическими возрастными показателями и значениями SpO₂. При прогрессирующей дыхательной недостаточности может потребоваться превышение физиологических показателей, однако лучше этого избегать. При проведении вспомогательной искусственной вентиляции легких подбирается минимально необходимая частота дыхания, соответствующая потребностям ребенка. Если проводится вспомогательная ИВЛ и частота дыхания очень большая, возможно угнетение спонтанного дыхания пациента в результате гипокании (низкого напряжения углекислого газа в крови), поскольку именно углекислый газ является основным стимулятором дыхательного центра.
Время вдоха	Определяется частотой дыхания и соотношением I : E, время вдоха не должно быть больше времени выдоха!

Обязательным элементом инвазивной искусственной вентиляции легких на дому является увлажнение и подогревание вдыхаемой смеси (с помощью штатного увлажнителя или теплообменника, «искусственного носа»), чтобы предотвратить нарушение проходимости дыхательных путей.

Условия, необходимые для оптимального увлажнения и согревания дыхательной смеси:

- Температура вдыхаемой кислородо-воздушной смеси должна быть равна 37°C;
- Относительная влажность 100%;
- На 1 литр кислородо-воздушной смеси требуется увлажнение 45-50 мл воды;
- При проведении ИВЛ с объемом минутной вентиляции, равной 10 л/минуту, вдыхаемая кислородо-воздушная смесь должна быть

увлажнена 600 мл воды/сутки, чтобы влажность слизистой оболочки трахеобронхиального дерева была нормальной.

Мониторинг адекватности искусственной вентиляции легких на дому

1. Полная синхронизация пациента с аппаратом ИВЛ
2. Розовая окраска кожи
3. Показатель сатурации гемоглобина кислородом не ниже 93%
4. Достаточная экскурсия грудной клетки
5. Равномерное участие обеих половин грудной клетки в акте дыхания
6. Равномерное проведение дыхательных шумов при аускультации
7. Отсутствие нарушений микроциркуляции (мраморность кожи, снижение температуры конечностей)
8. Уровень EtCO₂ не более 45 мм рт. ст. (при возможности проведения капнометрии)

Санация трахеобронхиального дерева (ТБД)

Оборудование: отсос, создающий разрежение не более 0,2 кг/см² (0,1 атм.), аспирационный катетер диаметром не более 2/3 диаметра трахеостомической трубки с центральным и двумя боковыми отверстиями.

При проведении манипуляции необходимо соблюдать стерильность!

Методика: Перед манипуляцией необходимо увеличить концентрацию кислорода в дыхательной смеси на 10% в течение 3 минут. Продолжительность манипуляции не должна превышать 20 секунд. Катетер вводится в просвет интубационной трубки, при этом он не должен выходить более чем за 0,5-1 см за ее конец. Если необходимо провести санацию еще один раз, то ее следует выполнить через несколько минут после первой, после стабилизации показателей SpO₂ на фоне аппаратной ИВЛ. После санации катетер необходимо промыть стерильной водой и замочить в дезинфицирующий раствор.

Катетер используется только 1 раз!

После санации трахеобронхиального дерева оценить равномерность участия обеих половин грудной клетки в акте дыхания. Продолжить искусственную вентиляцию легких с повышенной дотацией кислорода в течение 5 минут, после чего вернуться к исходным параметрам.

Осложнения:

1. Травма слизистой оболочки трахеи, кровоточивость слизистой;
2. Бронхоспазм;
3. Обтурация бронха мокротой;
4. Гипоксия при длительном проведении манипуляции;
5. Нарушение ритма сердца (возможны, возникают крайне редко, чаще всего при длительной манипуляции).

Показания к экстренному вызову специализированной бригады скорой медицинской помощи при проведении ИВЛ на дому:

1. Внезапное резкое ухудшение состояния ребенка, независимо от причины;
2. Снижение SpO₂ ниже 88%;
3. Отсутствие эффекта от санации дыхательных путей и замены трахеостомической трубки;
4. Отсутствие эффекта от ИВЛ с помощью саморасправляющегося дыхательного мешка (типа мешка «Амбу»);
5. Отсутствие эффекта от увеличения фракции кислорода в дыхательной смеси и коррекции других параметров ИВЛ;
6. Выделение крови из просвета трахеостомической трубки в большом количестве.

АЛГОРИТМЫ ДЕЙСТВИЙ В КРИТИЧЕСКИХ СИТУАЦИЯХ

При обучении родителей навыкам ухода за ребенком в режиме ИВЛ на дому, помимо навыков, необходимых для выполнения ежедневных рутинных процедур, особую значимость имеют родительские компетенции при неотложных состояниях ребенка.

Ниже излагается минимальный перечень критических ситуаций и соответствующий им объем доврачебной помощи в домашних условиях. Окончательный текст Алгоритма действий в критической ситуации для каждого пациента составляется врачом-реаниматологом с учетом индивидуальных особенностей ребенка и семьи. Текст алгоритма подписывается всеми лицами, которые будут осуществлять уход за ребенком на дому, а также врачом анестезиологом-реаниматологом, проводившим обучение.

Уважаемые родители!

Поскольку искусственная вентиляция легких в домашних условиях не исключает возникновения критических состояний, угрожающих жизни ребенка, даже при правильно организованном уходе за ним и своевременном выполнении всех врачебных рекомендаций, то обязательной частью вашей родительской ответственности является умение действовать в критических ситуациях и правильно оказывать доврачебную помощь. В ряде случаев от ваших действий будет полностью зависеть жизнь ребенка. Наиболее частые неотложные ситуации изложены ниже.

I. Нарушение проходимости дыхательных путей (закупорка мокротой)

Это основная причина возникновения экстренной ситуации у ребенка, находящегося на инвазивной ИВЛ в домашних условиях.

Для профилактики обструкции мокротой следует осуществлять тщательную санацию (очистку от скопившегося отделяемого) верхних дыхательных путей и туалет трахеостомы каждые 4-6 часов или по мере необходимости.

Увеличение продукции мокроты при обычном увлажнении свидетельствует о присоединении инфекции.

Признаки, свидетельствующие о необходимости очистки просвета дыхательных путей от скопившейся мокроты:

1. Снижение уровня SpO₂ на мониторе пульсоксиметра ниже 90%;
2. Нарушение обычной механики дыхания, втяжение межреберий, передней брюшной стенки, раздувание крыльев носа;
3. Беспокойство ребенка, повышенная потливость, гиперемия щек при нормальной температуре тела;
4. Снижение показателей дыхательного объема (Vt) ниже заданных значений при отсутствии сброса воздуха помимо трахеостомической трубки;
5. Синюшность (цианоз) или серый колорит кожи, в первую очередь ногтевых лож, мочки уха, лица.

Признаки обструкции дыхательных путей мокротой включают в себя:

1. Трудность или невозможность отсасывания слизи через трахеостомическую трубку;
2. Возбуждение, беспокойство ребенка, затрудненное дыхание;
3. Неэффективность вспомогательного дыхания с помощью мешка Амбу, которое не приводит к достаточной экскурсии (движениям) грудной клетки;
4. Свистящее дыхание, которое может свидетельствовать о наличии сухих корочек в просвете дыхательных путей;
5. При дыхании ребенка слышны необычные дополнительные звуки;
6. Наличие сигнала тревоги (alarm) аппарата ИВЛ, свидетельствующего о повышенном давлении в дыхательных путях.

Если подобные признаки отмечаются, сразу же произведите отсасывание мокроты с 2-3 мл физиологического раствора, и в случае неэффективности повторите однократно эту процедуру.

Если отсасывание мокроты неэффективно, замените трахеостомическую трубку на чистую. Если эти действия не приводят к улучшению состояния ребенка, немедленно вызывайте скорую медицинскую помощь.

II. Сердечно-легочная реанимация у детей с трахеостомой

Наиболее частая причина смерти детей с трахеостомой на дому – это закупорка дыхательных путей мокротой. Все члены семьи, осуществляющие уход за ребенком, обязаны знать, как выполняется сердечно-легочная реанимация и должны иметь постоянный доступ к телефонной связи. Если ребенок синеет или становится неконтактным, родители должны самостоятельно начать реанимационные мероприятия, как описано ниже.

1. Убедитесь в отсутствии ответных движений при легком встряхивании ребенка за плечи.
2. Если родитель или иное лицо, осуществляющее уход за ребенком, является в данной ситуации единственным взрослым, то ему необходимо самостоятельно вызвать скорую медицинскую помощь после пяти компрессий грудной клетки при отсутствии пульса.
3. При наличии в данной ситуации второго лица в пределах слышимости – просите его криком о вызове скорой медицинской помощи.
4. Расположите ребенка на спине на ровной, твердой поверхности.
5. Убедитесь, что наружное отверстие трахеостомической трубки не заблокировано. Контролируйте визуально движения грудной клетки ребенка, с помощью слуха - возможные звуки дыхания, а также признаки движения воздуха из трахеостомы, рта или носа ребенка.
6. Если имеются сомнения в проходимости трахеостомической трубки, замените ее.
7. Сделайте два дыхательных движения (длительностью одну секун-

ду каждое) при помощи мешка Амбу или с помощью приема «рот в трахеостому», приводящих к движению грудной клетки.

8. Если ручное дыхание при помощи мешка Амбу проводится с затруднением или отсутствуют движения грудной клетки, необходимо отсасывание слизи из трахеостомической трубки. Замените ее, если она заблокирована мокротой.
9. Когда дыхательные пути очищены, сделайте два дыхательных движения с визуальным контролем за перемещениями грудной клетки. Если ребенок не начал дышать, продолжайте поддержку дыхания, с частотой одно дыхательное движение каждые три секунды – около 20 раз в минуту.
10. Проверьте признаки адекватного кровоснабжения: нормальное дыхание, откашливание, двигательную активность.

Показания к проведению закрытого массажа сердца:

1. Отсутствие сознания;
 2. Отсутствие дыхания (патологическое дыхание);
 3. Пульс не определяется в течение 10 с.
11. При проведении закрытого массажа сердца частота компрессий должна быть не менее 100/минуту.
 12. При проведении закрытого массажа сердца руки спасателя должны быть расположены на границе средней и нижней трети грудины ребенка.
 13. Оптимальная глубина компрессий должна составлять не менее 1/3 от поперечного размера грудной клетки.
 14. После компрессии дайте возможность грудной клетки полностью вернуться в исходное положение (не снимая рук).
 15. Оптимальным соотношением компрессий к вентилиции при проведении сердечно-легочной реанимации у детей одним спасателем является соотношение 30:2, а двумя спасателями 15:2.

16. Продолжайте сердечно-легочную реанимацию (искусственное дыхание и закрытый массаж сердца) до приезда бригады скорой помощи, если к тому времени не появятся признаки адекватного кровообращения.

III. Неотложные ситуации, связанные с трахеостомой

Кровянистая слизь

Обычная техника отсасывания секрета из трахеостомы предполагает мягкую осторожную санацию дыхательных путей. Незначительное кровотечение может наблюдаться в результате агрессивной санации или слишком глубокого отсасывания. Кроме того, сухая погода или сухой кондиционированный воздух помещения могут обусловить раздражение слизистой трахеи с последующим ее подкравливанием. Небольшие кровотечения обычно прекращаются самостоятельно в течение 5-10 минут.

Проверьте увлажнитель, чтобы убедиться в достаточном количестве воды в нем. Если мокрота продолжает оставаться кровянистой, это может быть признаком инфекции. Если крови выделяется столько, что она заполняет просвет аспирационного катетера, а также, если примесь крови в мокроте продолжается, вызывайте скорую медицинскую помощь для немедленной транспортировки ребенка в ближайшее реанимационное отделение.

Кровотечение

Продолжающееся кровотечение из трахеостомической трубки является состоянием, угрожающим жизни. Немедленно вызывайте специализированную бригаду скорой медицинской помощи и, ожидая ее прибытия, часто производите отсасывание содержимого из дыхательных путей, чтобы поддерживать их проходимость.

Случайная деканюляция (выпадение трахеостомической трубки)

Если трахеостомическая трубка выпала наружу случайно, либо при кашле, вам необходимо немедленно вставить ее обратно. Предупредить это возможно надежным креплением ремешка или специальной

повязки для трахеостомической трубки на шее, окружность которой с трудом способна пропустить кончик пальца, не более. Поскольку деканюляция не является редкостью при уходе за ребенком на инвазивной ИВЛ, Вам постоянно следует иметь две запасных трахеостомических трубки: одну того же размера, который в настоящее время используется для ребенка, и вторую (на один размер меньше), а также фиксирующие повязки для них.

Аварийное отключение электричества

Несмотря на то, что территориальная жилищно-эксплуатационная служба заранее информирована о том, что Ваш ребенок жизненно зависит от бесперебойности электроснабжения, нет полной гарантии того, что аварийные ситуации в электросетях будут полностью исключены.

При отключении централизованного электроснабжения дома Вам необходимо использовать внутреннюю батарею аппарата ИВЛ, исходя из того, что при необходимости последующей транспортировки ребенка понадобится запас мощности аккумулятора не менее 1 часа. Поэтому, как только вы убедитесь в стабильной работе аппарата ИВЛ вне электрической сети (при помощи его внутренней батареи), необходимо проконсультироваться по телефону с врачом анестезиологом-реаниматологом детского хосписа о необходимости вызова скорой медицинской помощи и госпитализации в ближайший стационар, не вовлеченный в аварийную ситуацию с электроснабжением.

Выход аппарата ИВЛ из строя

В данном случае необходимо начать комплекс реанимационных мероприятий: ИВЛ мешком Амбу, дотация O₂, контроль пульса, сатурации. Одновременно необходимо связаться с врачом анестезиологом-реаниматологом детского хосписа и выполнять его инструкции, данные по телефону. Замена вышедшего из строя аппарата ИВЛ на запасной подменный (находящийся в распоряжении родителей по договору пользования имуществом хосписа) производится после вызова бригады скорой медицинской помощи и госпитализации ребенка в ближайший стационар (отделение анестезиологии-реанимации).

Включение индикатора тревог (alarm)

В этом случае необходимо оценить приоритетность тревоги (один, два или три треугольника). Если Ваши попытки устранить причину сигнала тревоги 1-2 степени опасности безуспешны, либо если имеется тревога высокой приоритетности, свидетельствующая о жизнеугрожающей ситуации, Вам необходимо связаться по телефону с врачом анестезиологом-реаниматологом детского хосписа и выполнить его назначения, в том числе при необходимости вызвать специализированную бригаду скорой медицинской помощи.

ЛЕЧЕНИЕ БОЛИ У ДЕТЕЙ С ОНКОЛОГИЧЕСКИМИ ЗАБОЛЕВАНИЯМИ

Г. Э. Ульрих

Боль – это неприятное ощущение и эмоциональное переживание, связанные с реальным или потенциальным повреждением тканей, либо описываемое в терминах такого повреждения. Такое определение было дано международной ассоциацией по изучению боли в 1979 году и с тех пор считается общепринятым описанием этого специфического состояния.

Боль – одно из ведущих клинических проявлений, сопровождающих развитие онкологического заболевания. На наличие боли жалуется от 20 до 50% пациентов на момент выявления у них онкологического заболевания и около 75% страдают от боли на последних стадиях [6]. Причиной является рост новообразования, вызывающего изменение размера, структуры, кровоснабжения и метаболизма, как самой опухоли, так и окружающих тканей. Поддерживать боль, изменять ее интенсивность и качество может не только сама опухоль, но и совокупность других факторов, влияющих на состояние пациента: изменения в психоэмоциональном статусе, наличие сопутствующих заболеваний, осложнения или специфические эффекты противоопухолевой терапии (хирургического лечения, химиотерапии, рентгенотерапии), патологические переломы, некроз тканей, инфицирование [4].

Появление боли у ребенка специфически влияет на его состояние. Дети, как и взрослые, могут испытывать боль вне явного изменения в области, на которую они жалуются, или демонстрировать переживание боли разной интенсивности при одном и том же уровне повреждения. Нередко активность восприятия боли существенно изменяет эмоциональный статус, окружающая обстановка, отношение к происходящему самого ребенка, родственников. Все перечисленное способно изменять активность системы подавления боли (антиноцицептивной системы). Боль ощущают дети вне зависимости от возраста. Это состояние формирует повышенную тревожность ребенка, вызывает нарушение сна, страх, замкнутость. Дети школьного

возраста и подростки могут знать или догадываться о неизбежности прогрессирования онкологического заболевания и его исходе, что может формировать депрессию, негативное отношение к родственникам, медицинскому персоналу и даже к лечению облегчающему их состояние. Необходимо знать, что человек любого возраста не может привыкнуть к боли и отсутствие обезболивания приводит к серьезным физическим и психическим последствиям. К большому сожалению, даже применение всех современных способов лечения боли не позволяет у ряда пациентов полностью ее ликвидировать. Важным в этом случае является ее снижение до переносимого уровня.

По длительности существования боль разделяют на острую и хроническую. Острая боль является одним из механизмов защиты. Такая боль выполняет сигнальную функцию, предупреждает организм об опасности и защищает его от возможного повреждения или ограничивает его объем. В последующем, боль ограничивает движения в этом месте для облегчения процессов репарации. Заживление места повреждения, лечение острого процесса, ставшего причиной боли, является основной для постепенного уменьшения острой боли и часто полного ее исчезновения. Длительность острой боли обычно не превышает 6 недель. У онкологического пациента это время может составлять до 3 месяцев. Однако, по мнению отечественных физиологов временной параметр не является ведущим в формировании хронического болевого синдрома – «патологической боли» (Крыжановский Г.Н., Кукушкин М.Л.). О патологической боли следует говорить тогда, когда боль перестает нести в себе сигнальную или защитную функцию и начинает негативно влиять на психику, кровообращение, состояние висцеральных органов, иммунитет и приводит к нарушению гомеостаза [2].

В отличие от острой боли, хроническая является патологическим состоянием, существенно ухудшающим течение основного заболевания. Хроническая боль изменяет образ жизни больного, влияя на социальную активность, положение в семье и обществе. У подростков это часто приводит к невозможности выполнения прежде простых функциональных обязанностей (посещение школы, кружков), что сказывается на изменении отношения к себе и окружающим. Возникающая при этом депрессия, является нередким сопутствующим изменением в эмоциональной сфере. Чем больше прогрессирует онкологическое заболевание, тем обычно более интенсивной становится боль. Необходимо помнить, что у ребенка, как и у взрослого, может присутствовать боль не связанная с опухолевым процессом. У детей

более редко, чем у взрослых, существует хроническая боль, предшествующая возникновению онкологического заболевания (головная боль, боль в спине, суставах, миофасциальный синдром и др.). Наличие предшествующей и «сопутствующей» боли должно обязательно учитываться, а терапия корректироваться соответствующими методами и препаратами. Эта боль может «отходить на второй план» на фоне более интенсивной боли, источником которой является опухолевый процесс. Из-за сложности лечения хронической боли и наличия онкологического диагноза больные нередко сменяют врачей, госпитализируются в различные медицинские учреждения, переносят неоднократные оперативные вмешательства и иногда тратят значительные средства и силы на попытки получить избавление от недуга немедицинскими средствами (гадалки, шаманы). Крайне важным является улучшение качества жизни, связанного не только с обезболиванием, но и снижением страданий. Для детей и подростков крайне необходимо создание условий для игр и занятий, соответствующих возрасту и способности к их выполнению на фоне ограничений обусловленных патологическим процессом. При прогрессировании заболевания возрастает роль участия психолога (работа как с пациентом, так и с его родственниками), сестринской помощи и социальных работников. Учреждением, сочетающим такие виды помощи, является правильно организованная хосписная служба. Огромный опыт накоплен зарубежом. Примером эффективного подхода к организации паллиативной помощи детям с прогрессирующими онкологическими заболеваниями в России является детский хоспис в Санкт-Петербурге.

Как острая, так и хроническая боль требует лечения, целью которого является избавление от страдания. У каждого пациента есть право на «облегчение боли, связанной с заболеванием и (или) медицинским вмешательством, доступными методами и лекарственными препаратами».* Несмотря на то, что это право существует наравне с правом больного на установление диагноза и получения лечения, многие пациенты в России не получают адекватного обезбоживания, эффективно реализуемого в большинстве развитых стран [4]. Причин для сохранения этой ситуации много и наличие только статьи закона без единой государственной программы является недостаточным для создания современного подхода к лечению боли [3].

*Федеральный закон от 21 ноября 2011 г. N 323-ФЗ «Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации» (с изменениями и дополнениями). Глава 4. Права и обязанности граждан в сфере охраны здоровья. Статья 19. п.4

ОЦЕНКА БОЛИ

Для создания эффективной схемы лечения боли у конкретного ребенка необходимо оценить ее по нескольким основным параметрам:

1. Интенсивности
2. Патогенезу
3. Характеру
4. Локализации
5. Динамике боли

Оценка интенсивности боли

Боль – субъективное понятие, и ее оценка – это непростая задача. В большинстве случаев человек, жалующийся на боль, может выразить степень ее интенсивности. Несмотря на субъективность такого измерения интенсивности боли, этот способ чаще всего соответствует ее реальному уровню.

Для того, чтобы унифицировать такую оценку и сделать ее понятной для большинства специалистов, существует несколько вариантов шкал. Оценка по таким шкалам дает возможность определять выраженность боли как при первичном осмотре, так и на любом из последующих этапов лечения, позволяя представить эффективность назначенной терапии. Простота шкал позволяет пациентам самостоятельно оценивать боль в течение суток с последующей передачей врачу для представления об изменении боли в определенные промежутки времени (рис. 1). При этом боль в разных участках тела следует оценивать отдельно.

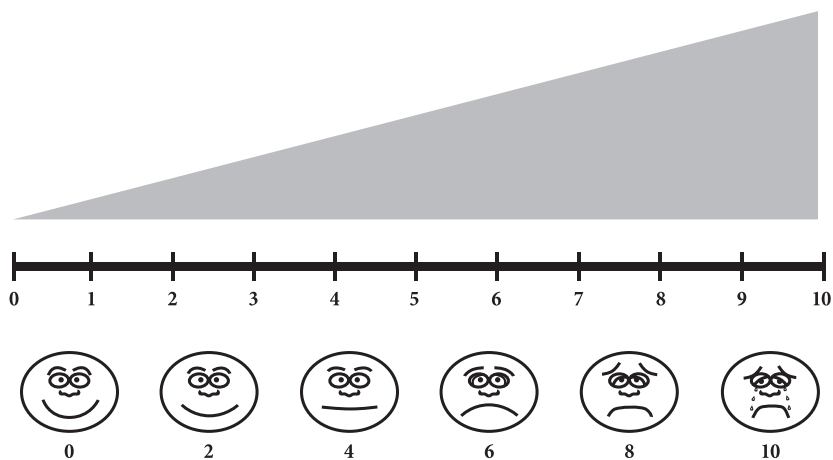


Рис. 1. Шкалы для оценки интенсивности боли.

Левый край шкал – отсутствие боли, правый – нестерпимая боль. Длина шкал соответствует 10 см отрезку линейки.

- Визуально-аналоговая шкала (ВАШ) соотношений испытываемой боли с насыщенностью цвета или высотой неравнобедренного треугольника, наиболее широкая часть которого соответствует самой интенсивной боли. Шкала имеет длину 10 см или 100 мм и оценивается в баллах от 0 до 10 или от 0 до 100 соответственно.
- Числовая оценочная шкала выражает интенсивность боли в цифрах начиная от самой слабой до непереносимой (в баллах от 0 до 10 или от 0 до 100 соответственно).
- Шкала Уонг-Бейкер «Лица» [12].

Еще одним вариантом оценки интенсивности боли, которым часто пользуются онкологи, подразделяя боль на четыре степени, является вербальная шкала, состоящая из слов характеризующих боль («слабая» – «умеренная» – «сильная» – «непереносимая»).

Помимо оценки интенсивности боли у подростков, следует выявить наличие депрессии и при необходимости получить консультацию психолога. Для первичной оценки депрессии и тревожности, являющейся частым спутником пациентов, страдающих хронической болью, можно использовать шкалу HADS [13] (*приложение 1*). После подсчета общей суммы баллов определяют уровень тревоги и депрессии: от 0 до 7 – нормальный уровень; от 8 до 10 – субклинически выраженная; более 11 – клинически выраженная.

Особенно сложной задачей является оценка интенсивности боли у пациентов, с которыми невозможно установить контакт (дети до трех – пяти лет, пациенты с психическими заболеваниями, седатированные пациенты и больные с нарушением сознания). При невозможности выполнить самооценку боли, ее определяют по нескольким критериям, косвенно отражающим это ощущение: повышение артериального давления, тахикардия, увеличение частоты дыханий, гримасы, напряженная поза, малоподвижность. Существующее множество шкал для такой комплексной оценки, косвенно подтверждающих отсутствие идеальной методики измерения боли у этой категории пациентов. В приложении 3 и 4 мы приводим шкалы для детей младше 5 лет и для взрослых пациентов в отделении интенсивной терапии [7]. В сложных для интерпретации случаях можно применить пробное обезболивание.

Патогенез боли

Патогенетическая классификация позволяет выделить три основных типа боли [2]:

1. Ноцицептивная или соматогенная
2. Нейрогенная или неврогенная
3. Психогенная

У пациента может встречаться как один тип, так и любая их комбинация. Каждый из патогенетических типов боли требует специфического подхода к терапии.

1. Ноцицептивная (греч. *посеге* – повреждать, *сереге* – воспринимать) или соматогенная боль возникает в результате раздражения рецепторов (ноцицепторов), обусловленного активацией их при травме, ожоге, отеке, ишемии, воспалении тканей и других изменениях в тканях. Изменение состояния ноцицепторов связано с появлением в зоне повреждения медиаторов воспаления, биологически активных субстанций (альгогенов) обычно не присутствующих в зоне расположения рецепторов.

Лечение такого типа боли, по мнению М. Л. Кукушкина (2009) [1], должно складываться из применения препаратов, подавляющих появление альгогенов, ограничивающих поступление ноцицептивной импульсации из зоны повреждения в центральную нервную систему и активизирующих структуры антиноцицептивной системы.

К препаратам, влияющим на интенсивность соматогенной боли, относятся:

- Ненаркотические анальгетики (неселективные блокаторы цикло-оксигеназы, селективные блокаторы циклооксигеназы 2, парацетамол, метамизол натрия и др.);
- Местные анестетики в составе регионарных блокад;
- Наркотические анальгетики, включающие морфин и близкие к нему алкалоиды (опиаты) и синтетические соединения, обладающие опиатоподобными свойствами (опиоиды).

2. Нейрогенная или неврогенная боль обусловлена повреждением структур периферической или центральной нервной систем, участвующих в проведении ноцицептивных сигналов. Основой патогенеза нейрогенной боли является образование невром и участков демиелинизации в поврежденном нерве, являющихся источниками патологического электрогенеза с возникновением патологической механо-и хемочувствительности и формированием автономных активированных участков ноцицептивных структур в центральной нервной системе. К такому типу боли относятся последствия травмы нервов и нервных сплетений, сдавление и прорастание нервов опухолью, невриты, невралгии, фантомно-болевого синдром, таламическая боль и другие поражения центральной и периферической нервных систем.

В лечении такой боли необходимо применять препараты, подавляющие патологическую активность периферических пейсмейкеров и агрегатов гипервозбудимых нейронов (антиконвульсанты, антидепрессанты), или блокаду передачи этой информации проксимальнее места ее возникновения (блокады местными анестетиками).

По данным различных исследований нейрогенная (нейропатическая) боль является одним из наиболее частых спутников пациентов с онкологическими заболеваниями. Отсутствие успеха в лечении боли связано с применением групп препаратов, хорошо работающих при ноцицептивной боли, но малоэффективных при нейрогенной. Далеко не всегда нейрогенная боль бывает связана с развитием опухоли или появлением метастазов, а может являться следствием предшествующих заболеваний или состояний формирующихся одновременно с онкологической патологией (сахарный диабет, грыжи межпозвонковых дисков, невриты, герпетическая инфекция и т.д.). Для лечения нейрогенной боли у взрослых [10] может быть применен достаточно большой спектр препаратов, включающих средства подавляющие патологический электрогенез – противосудорожные препараты (Карбамазепин, Габапентин, Прегабалин) и препараты подавляющие обратный захват серотонина и норадреналина в нервных окончаниях, влияя на торможение передачи ноцицептивной информации – антидепрессанты (Амитриптилин, Кломипрамин, Нортриптилин). У детей, несмотря на эффективность у взрослых, выбор таких препаратов ограничен в связи с отсутствием необходимых клинических исследований. Из противосудорожных препаратов для лечения нейропатической боли у детей с возраста 1 год можно применять Карбамазепин. Если ребенок не в состоянии проглотить таблетку Карбамазепина целиком, ее можно растолочь и размешать в небольшом количестве воды.

- Начальная доза для детей от 1 года до 5 лет – 100–200 мг/сут, затем дозу постепенно повышают на 100 мг в день до достижения оптимального эффекта.
- Начальная доза для детей от 6 до 10 лет – 200 мг/сут, затем дозу постепенно повышают на 100 мг в день до достижения оптимального эффекта.
- Начальная доза для детей от 11 до 15 лет – 100–300 мг/сут, затем дозу постепенно повышают на 100 мг в день до достижения оптимального эффекта.

- Поддерживающие дозы: для детей 1-5 лет – 200–400 мг/сут (в несколько приемов), 6-10 лет – 400-600 мг/сут (в 2–3 приема); 11-15 лет – 600-1000 мг/сут (в 2-3 приема).

Из трициклических антидепрессантов у детей с шести лет применяют Амитриптилин:

- Для детей 6-10 лет в дозе 10-15 мг/сут;
- Для детей 11-16 лет – 20-30 мг/сут

Необходимо помнить о достаточном количестве побочных эффектов у перечисленных препаратов, с которыми необходимо ознакомиться перед назначением и осуществлять последующий контроль за их возможным развитием во время приема. Антидепрессанты не следует назначать всем пациентам с нейропатической болью, а использовать в качестве дополнения при недостаточной эффективности терапии боли другими средствами (антиконвульсантами).

При резистентной нейрогенной боли к перечисленным выше препаратам могут быть добавлены субанестетические дозы кетамина (0,1-0,2 мг/кг в час), клонидин и регионарные блокады местными анестетиками. Длительно существующая боль из-за формирующихся психоэмоциональных нарушений требует консультации психолога с применением фармакологической и нефармакологической коррекции.

3. Психогенная боль обусловлена психоэмоциональными факторами и возникает вне зависимости от активации ноцицепторов или повреждения различных участков нервной системы. Возможно появление нисходящих влияний симпатических эфферентов на ноцицепторы с последующей сенситизацией при помощи механизмов нейрогенного воспаления. Выброс из периферических терминалей ноцицепторов биологически активных субстанций повышает их возбудимость, вызывая формирование зон гиперальгезии [1]. Эта боль может появляться в результате эмоциональной или мышечной перегрузки, быть частью бреда или галлюцинации или возникать на фоне депрессии. Терапия такой боли требует участия психолога или психиатра.

Характер боли

Боль обозначают различными характеристиками, в ряде случаев позволяющими заподозрить тот или иной ее патогенетический тип. Ноцицептивная боль обычно ноющая, тянущая, сверлящая, скручивающая. Жалобы позволяет выявить нейрогенный тип боли, для которой будут характерны как специфические жалобы (боль: колющая, стреляющая, «как удар током», сопровождающаяся ощущением жжения, покалывания, онемения или зуда, провоцируемая «неболевыми» раздражителями), так и симптомы, выявляемые при осмотре участка тела, отмечаемого пациентом как источник боли (понижение чувствительности к прикосновению, изменение ощущения холода или тепла). Один из кратких опросников, позволяющих выявить нейропатическую боль, приведен в *приложении 5*. Ограничение в диагностике нейропатической боли у детей младше 6-7 лет обусловлены невозможностью правильно описать свои ощущения, однако это не исключает ее наличие.

Локализация боли

Боль у пациента с онкологическим заболеванием может локализоваться как в одном месте, так и быть представлена несколькими зонами в одной или нескольких участках тела. Боль в этих зонах не всегда одинакова по своей интенсивности, характеру и происхождению. Отличия в качественной характеристике боли будет зависеть от патогенеза боли (ноцицептивный, нейрогенный или смешанный тип) конкретной локализации. Для удобства обозначения локализации боли и ее типа врачу следует нанести зоны болезненности на схему тела (*приложение 2*). Различной штриховкой этих участков обозначают тип боли в конкретном месте. Такая паспортизация боли позволяет представить эффективность проводимого лечения при многократной оценке.

Ощущаемая боль не всегда совпадает с ее источником, формируя отраженную или проецируемую боль. Отраженная боль ощущается на поверхности тела соответствующей сегменту спинного мозга, отвечающего за иннервацию пораженного внутреннего органа. Проецируемая боль возникает в зоне иннервации определенного нерва и обусловлена раздражением или повреждением нервных структур ответственных за проведение ноцицептивной информации.

В ряде случаев назначение лекарственной терапии убирает или уменьшает боль не везде, что может быть связано с особенностью патологического процесса (типом боли) в разных участках и соответственно неодинаковой анальгетической способностью препаратов. Назначение дополнительной терапии позволяет повысить эффективность обезболивания.

Динамика боли

Ощущение боли зависит от многочисленных факторов и даже при снижении активности исходного процесса, запустившего ее, может нарастать в результате, например, эмоциональных переживаний. При сборе анамнеза необходимо выяснить, когда и как начиналась боль, с чем ее связывает пациент, какие препараты и в каких дозах применялись для ее уменьшения. Появилась ли эта боль впервые или ощущалась раньше. Следует определить факторы, провоцирующие боль, усиливающие или уменьшающие ее; выявить частоту возникновения эпизодов нарастания интенсивности боли («прорывной» боли).

ПРИНЦИПЫ ЛЕЧЕНИЯ ХРОНИЧЕСКОЙ БОЛИ

Лечение хронической боли должно соответствовать следующим основным правилам:

1. Лечение в соответствии с типом боли (соматогенная, нейрогенная, психогенная);
2. Мультимодальная терапия: основной препарат + адъювант(ы);
3. Применение соответствующей дозы (минимально эффективная доза);
4. Своевременное изменение дозы или замена анальгетика при снижении или отсутствии эффективности;
5. Постоянный прием анальгетика;
6. Если анальгетик неэффективен, то следует назначать более сильный препарат, а не другой аналог этого класса;
7. Методика доставки анальгетика должна быть безболезненной.

Методы лечения боли можно разделить на медикаментозные и немедикаментозные.

Медикаментозные:

- Системное применение препаратов
- Местное применение препаратов
- Регионарная анестезия
- Невролиз (применяют редко, при резистентной к другой терапии)

Немедикаментозные:

- Физикальная терапия
- Поведенческая терапия
- Когнитивная терапия

У детей и подростков, как и у взрослых, следует применять поведенческую, когнитивную и когнитивно-поведенческую терапию. В частности, обучение расслаблению, биологическая обратная связь и когнитивные методы. В возрасте до 7-8 лет дети имеют ограниченные возможности, чтобы быть самостоятельными и участвовать в когнитивных или поведенческих методиках терапии и самостоятельно справиться с постоянной болью или предотвратить ее эпизоды. Наибольшей эффективностью обладает сочетание нескольких методов лечения [9].

Стандартом подхода к медикаментозному методу лечения боли, связанной с онкологическим заболеванием, является назначение препаратов в соответствии со степенью интенсивности боли, соотнесенной с одной из ступеней «лестницы», разработанной Всемирной организацией здравоохранения в 1988 г. и дополненной в 1996 г. Следует понимать, что пациент, испытывающий интенсивную боль на начальном этапе развития опухоли, может сразу потребовать назначения препаратов 3-й ступени. При этом быстрый переход на терапию сильными опиоидами у ряда пациентов не является основанием для полного отказа от применения препаратов второй ступени у детей, когда это эффективно работает.

Лечение слабой боли (1-я ступень):

Неопиоидные анальгетики в сочетании с адъювантами.

Лечение умеренной боли (2-я ступень):

Слабые опиоиды в сочетании с адъювантами (в том числе неопиоидными анальгетиками).

Лечение сильной боли (3-я ступень):

Сильные опиоиды в сочетании с адъювантами (в том числе неопиоидными анальгетиками).

Из неопиоидных анальгетиков у детей применяют:

- Ибупрофен в дозе 5-10 мг/кг через рот, каждые 6-8 часов;
- Ацетаминофен 10-15 мг/кг через рот или ректально с интервалом 4-6 часов (не более 60 мг/кг в сутки у детей до 2 лет и 90 мг/кг в сутки у детей старше 2 лет);
- Кеторолак внутривенно 0,25 мг/кг у детей до 2 лет и 0,5 мг/кг у детей старше 2 лет с интервалом 6-8 часов (длительность приема не более 5 дней);
- Целекоксиб 1-2 мг/кг через рот у детей старше 2 лет с интервалом 12-24 часа (не более 100 мг).

Следует учитывать, что существуют дополнительные возрастные ограничения для детей, связанные с рекомендациями конкретного производителя препарата.

Опиоидные анальгетики для обезболивания детей на 2-й ступени

У детей доза трамадола внутримышечно, внутривенно или через рот по 1-2 мг/кг на 4-6 часов с максимальной суточной дозой 8 мг/кг. При отсутствии эффективности этой дозы трамадола необходим переход на терапию сильными опиоидами.

Комбинация слабых опиоидов с парацетамолом позволяет добиться более эффективного обезболивания при меньших дозах наркотических анальгетиков.

При назначении «слабых» опиоидных анальгетиков следует помнить о наличии у них «потолочного эффекта». Начиная с определенной («потолочной») дозы, побочные эффекты таких препаратов разви-

ваются быстрее, чем анальгезия. Увеличение дозы выше максимально рекомендованной для таких средств не будет сопровождаться существенным нарастанием обезболивания. Наличие боли при достижении максимально рекомендуемой дозы является основанием для замены на препарат без «потолочного эффекта» (морфин, фентанил и др.).

Опиоидные анальгетики для обезболивания на 3-й ступени

У детей доза морфина для внутривенного или подкожного введения составляет 0,05-0,1 мг/кг, для приема через рот или ректального введения 0,15-0,3 мг/кг. Интервал между введениями 3-4 часа. Болюсное внутривенное введение должно осуществляться медленно и разведенным в несколько раз препаратом с целью снижения риска остановки дыхания.

В условиях стационара эффективной методикой для детей является постоянное внутривенное микроструйное введение фентанила с начальной дозой 1,0 мкг/кг в час, после болюса 0,5 мкг/кг (вводить разведенным, медленно из-за риска нарушения дыхания) и последующим титрованием дозы по эффекту. Максимальная доза не ограничена и определяется интенсивностью боли, тахифилаксией и выраженностью побочных эффектов.

Одним из наиболее удобных способов доставки препарата у взрослых является трандермальные терапевтические системы (ТТС). Преимуществом такого способа перед другими путями введения является:

1. Длительный интервал между сменой системы – до 72 часов.
2. Обеспечивается постоянная плазменная концентрации препарата.
3. Введение препарата не зависит от состояния ЖКТ и не требует инъекции.
4. Позволяет достигать анальгезии при тошноте, рвоте или невозможности глотания.

В настоящий момент для взрослых в России доступны два препарата с такой формой доставки: фентанил и бупренорфин. Большие дозы препаратов в ТТС и отсутствие разрешения ограничивают возможность применения их у детей.

При первом использовании трансдермальной терапевтической системы с фентанилом дозу (размер пластыря) подбирают, исходя из предшествующего использования опиоидных анальгетиков, степени толерантности и состояния пациента.

У взрослых пациентов, ранее не принимавших опиоиды, в качестве начальной дозы назначают наименьшую дозу ТТС фентанила – 25 мкг/ч. Для перехода от пероральных или парентеральных форм опиоидов к ТТС фентанила необходимо на основании специальной таблицы (прилагающейся к препарату) пересчитать предшествующую суточную потребность опиоида в эквивалентную дозу фентанила.

Начальная оценка максимального обезболивающего эффекта ТТС фентанил не может быть произведена менее чем через 24 часа после аппликации системы, как у пациентов ранее не принимавших опиоиды, так и у пациентов с толерантностью к опиоидам. Этот промежуток времени обусловлен постепенным повышением концентрации фентанила в сыворотке после аппликации пластыря с ТТС.

Замедленная фармакокинетика фентанила в составе трансдермальной терапевтической системы создает условия для сохранения боли в первые часы перехода на этот вид препарата при отмене предшествующей опиоидной терапии. Пока идет подбор дозы, для минимизации риска опиоидной абстиненции, в первые 16 часов трансдермальной терапии, необходимо назначить опиатный анальгетик быстрого действия каждые 3–4 часа. Доза такого анальгетика должна быть эквивалентна 10–15% суточной дозы опиоидов, которые больной получал до начала терапии фентанилом. Иногда на фоне отсутствия или слабой боли в течении суток возникает один или несколько эпизодов усиления боли. Такие эпизоды называют прорывной болью. Для лечения прорывной боли может потребоваться введение быстродействующего препарата, обычно морфина. Если пациенту требуется более, чем два приема анальгетиков для купирования прорывной боли за 24 часа адекватного обезболивания, то следует увеличить дозу трансдермального фентанила.

Обращаем внимание, что такой мощный анальгетик, как бупренорфин, обладает потолочным эффектом и при достижении дозы 1,2-1,6 мг его следует заменить на сильный опиоид.

При длительном применении опиатов к ним развивается толерантность. Клинически это проявляется тем, что для достижения аналогичного уровня обезболивания с течением времени требуется

увеличивать дозу анальгетика. Появление толерантности не должно ограничивать применение опиатов для лечения соматогенной боли. С увеличением дозы опиата нарастает выраженность некоторых побочных эффектов. Самым опасным является угнетение дыхания, а одним из наиболее неприятных для пациента – появление зуда или запора. Невозможность регулярного опорожнения кишечника иногда настолько мучительна, что может стать причиной прекращения приема препарата.

Существует способность опиоидов формировать физическую и психическую зависимость. Физическая наркотическая зависимость определяется тем, что организм привыкает к препарату и для поддержания его функций требуются повторные введения. При резкой отмене опиоида или назначении антагониста развивается абстинентный синдром. Обычно физическая зависимость развивается через 3-4 недели от начала приема.

Психическая зависимость характеризуется чрезмерной тягой, страстью к препарату из-за особого действия на психику. Онкологический больной нуждается в наркотическом анальгетике не из-за действия на психику, а из-за анальгетического эффекта. В этом заключается коренное отличие между наркоманом и пациентом, страдающим от боли. Толерантность к препарату и физическая зависимость от него не должны ограничивать врача в эффективном применении опиоидов при лечении боли, требующей применения этой группы препаратов.

Современный подход к лечению боли заключается в назначении одного или нескольких основных средств для лечения боли с одновременным сочетанием их с адъювантными средствами – дополняющими препаратами или методиками, обеспечивающими специфическое усиление терапии. Выбор адъювантов базисной терапии боли зависит от сопутствующей боли или поддерживающих ее процессов. Среди таких препаратов могут быть лекарственные средства различных групп:

- антиконвульсанты;
- альфа-2-адреномиметики;
- блокаторы N-метил-D-аспарагиновой кислоты;
- антидепрессанты;
- центральные мышечные релаксанты;
- кортикостероиды;
- местные анестетики;
- ингибиторы остеокластов;
- радифармпрепараты и др.

При правильном подборе противоболевой терапии удастся достичь эффекта в большей части случаев, не прибегая к инвазивным методикам. Тем не менее, инвазивные методики могут оказаться единственно возможными для создания облегчения тем пациентам, у которых не удалось добиться обезболивания другими способами. Перед применением инвазивной процедуры лечения боли следует соотнести потенциальную пользу от этой методики и риск осложнений и побочных эффектов. К таким методикам могут быть отнесены продленные блокады периферических нервов и сплетений местными анестетиками, интерплевральная или эпидуральная анестезии. Длительного обезболивания удастся достичь применением электростимуляции спинного мозга, вертебропластикой при разрушении тел позвонков, радиотерапией. Врач должен стремиться максимально уменьшить страдание от боли. Важной составляющей лечения боли является обеспечение должного ухода и психологической поддержки со стороны окружающих. Однако следует помнить, что применение всего арсенала современных методик обезболивания не позволяет при ряде состояний полностью исключить ощущение боли, а дает только некоторый уровень облегчения.

Рефрактерная боль в конце жизни и психоэмоциональные изменения могут потребовать на определенном этапе не только мощного обезболивания, но и седации пациента, которая может быть достигнута современными гипнотиками.

ВОПРОСЫ ДЛЯ САМОКОНТРОЛЯ

Выберите один или несколько правильных ответов.

1. У пациентов с онкологическим заболеванием может развиваться:
А. ноцицептивная боль
Б. нейрогенная боль
В. психогенная
Г. все типы боли
2. Для нейропатической боли характерны:
А. ноющая боль
Б. жалящая боль
В. тянущая
Г. прострелы по ходу нервов
3. Потолочным эффектом обладают следующие препараты
А. морфин
Б. фентанил
В. трамадол
Г. кодеин
4. Препаратами выбора при нейропатической боли являются:
А. морфин
Б. габапентин
В. прегабалин
Г. кодеин
5. Трансдермальные формы введения опиоидов:
А. не используют у пациентов с тошнотой
Б. разрешены у онкологических пациентов
В. вызывают большее привыкание и зависимость
Г. находятся в свободной продаже без рецепта

Верные ответы: 1 – Г; 2 – Б,Г; 3 – В,Г; 4 – Б,В; 5 – Б.

Приложение 1

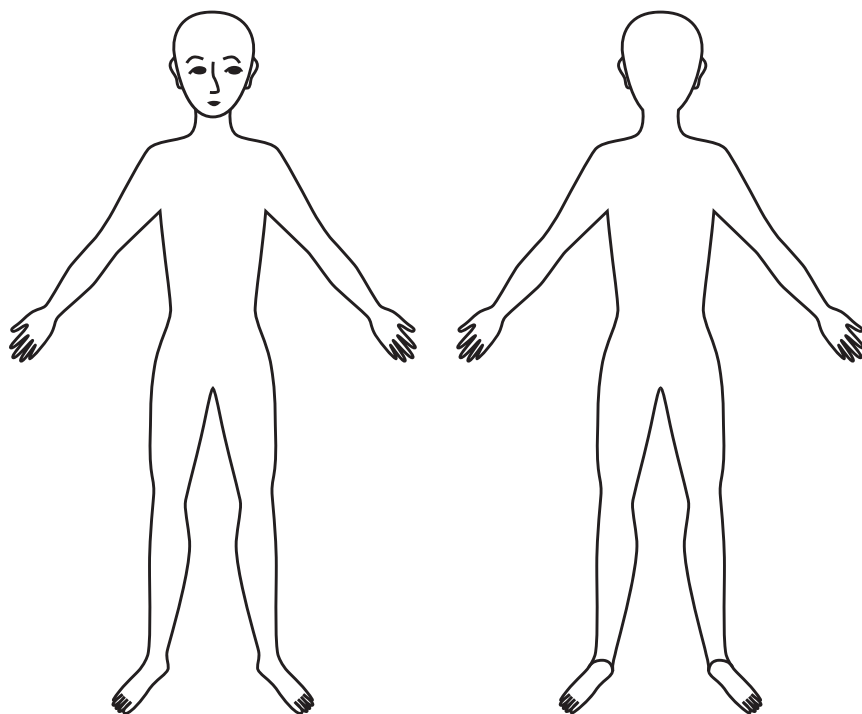
ШКАЛА HADS

Тревога	Депрессия
Я ИСПЫТЫВАЮ НАПРЯЖЕНИЕ, МНЕ НЕ ПО СЕБЕ ☐ 3 - все время ☐ 2 - часто ☐ 1 - время от времени, иногда ☐ 0 - совсем не испытываю	ТО, ЧТО ПРИНОСИЛО МНЕ БОЛЬШОЕ УДО- ВОЛЬСТВИЕ, И СЕЙЧАС ВЫЗЫВАЕТ У МЕНЯ ТАКОЕ ЖЕ ЧУВСТВО ☐ 0 - определенно, это так ☐ 1 - наверное, это так ☐ 2 - лишь в очень малой степени это так ☐ 3 - это совсем не так
Я ИСПЫТЫВАЮ СТРАХ, КАЖЕТСЯ, БУДТО ЧТО-ТО УЖАСНОЕ МОЖЕТ ВОТ-ВОТ СЛУЧИТЬСЯ ☐ 3 - определенно, это так, и страх очень велик ☐ 2 - да, это так, но страх не очень велик ☐ 1 - иногда, но это меня не беспокоит ☐ 0 - совсем не испытываю	Я ИСПЫТЫВАЮ БОДРОСТЬ ☐ 3 - совсем не испытываю ☐ 2 - очень редко ☐ 1 - иногда ☐ 0 - практически все время
БЕСПОКОЙНЫЕ МЫСЛИ КРУТЯТСЯ У МЕНЯ В ГОЛОВЕ ☐ 3 - постоянно ☐ 2 - большую часть времени ☐ 1 - время от времени и не так часто ☐ 0 - только иногда	Я СПОСОБЕН РАССМЕЯТЬСЯ И УВИДЕТЬ В ТОМ ИЛИ ИНОМ СОБЫТИИ СМЕШНОЕ ☐ 0 - определенно, это так ☐ 1 - наверное, это так ☐ 2 - лишь в очень малой степени это так ☐ 3 - совсем не способен
Я ИСПЫТЫВАЮ НЕУСИДЧИВОСТЬ, МНЕ ПО- СТОЯННО НУЖНО ДВИГАТЬСЯ ☐ 3 - определенно, это так ☐ 2 - наверное, это так ☐ 1 - лишь в некоторой степени это так ☐ 0 - совсем не испытываю	МНЕ КАЖЕТСЯ, ЧТО Я СТАЛ ВСЕ ДЕЛАТЬ ОЧЕНЬ МЕДЛЕННО ☐ 3 - практически все время ☐ 2 - часто ☐ 1 - иногда ☐ 0 - совсем нет

Тревога	Депрессия
У МЕНЯ БЫВАЕТ ВНЕЗАПНОЕ ЧУВСТВО ПАНИКИ ☐ 3 - очень часто ☐ 2 - довольно часто ☐ 1 - не так уж часто ☐ 0 - совсем не бывает	Я НЕ СЛЕЖУ ЗА СВОЕЙ ВНЕШНОСТЬЮ ☐ 3 - определенно, это так ☐ 2 - я не уделяю этому столько времени, сколько нужно ☐ 1 - может быть, я стал меньше уделять этому времени ☐ 0 - я слежу за собой так же, как и раньше
Я ИСПЫТЫВАЮ ВНУТРЕННЕЕ НАПРЯЖЕНИЕ ИЛИ ДРОЖЬ ☐ 0 - совсем не испытываю ☐ 1 - иногда ☐ 2 - часто ☐ 3 - очень часто	Я СЧИТАЮ, ЧТО МОИ ДЕЛА (ЗАНЯТИЯ, УВЛЕЧЕНИЯ) МОГУТ ПРИНЕСТИ МНЕ ЧУВСТВО УДОВЛЕТВОРЕНИЯ ☐ 0 - точно так же, как и обычно ☐ 1 - да, но не в той степени, как раньше ☐ 2 - значительно меньше, чем обычно ☐ 3 - совсем так не считаю
Я ЛЕГКО МОГУ СЕСТЬ И РАССЛАБИТЬСЯ ☐ 0 - определенно, это так ☐ 1 - наверное, это так ☐ 2 - лишь изредка это так ☐ 3 - совсем не могу	Я МОГУ ПОЛУЧИТЬ УДОВОЛЬСТВИЕ ОТ ХОРОШЕЙ КНИГИ, РАДИО ИЛИ ТЕЛЕПРОГРАММЫ ☐ 0 - часто ☐ 1 - иногда ☐ 2 - редко ☐ 3 - очень редко

СХЕМА ТЕЛА ДЛЯ ОБОЗНАЧЕНИЯ ЛОКАЛИЗАЦИИ БОЛИ

Инструкция: Обведите или заштрихуйте места локализации боли. Если боль имеет разную интенсивность и вызывает разные ощущения (ноющая, колющая, стреляющая и др.) сделайте разные отметки на схеме и опишите каждую зону отдельно.



Приложение 3

ШКАЛА ОЦЕНКИ БОЛИ У ДЕТЕЙ МЛАДШЕ 3 ЛЕТ (CHIPPS)

Children's and Infants' Postoperative Pain Scale

[Buttner W., Finke W., 2000]

Показатель	Описание	Баллы
Плач	Нет	0
	Тихий плач	1
	Громкий плач	2
Выражение лица	Спокойное или улыбка	0
	Гримаса губ	1
	Гримаса губ и глаз	2
Положение тела	Спокойное	0
	Вынужденное	1
	Напряженное	2
Положение нижних конечностей	Нейтральное	0
	Сучит ножками	1
	Напряженное	2
Двигательная активность	Обычная	0
	Умеренное беспокойство	1
	Выраженное беспокойство	2

Оценка боли по сумме баллов:

0 – боли нет

3-5 баллов – умеренная боль

6-10 баллов – интенсивная боль

Приложение 4

ШКАЛА ОЦЕНКИ БОЛИ CPOT (CRITICAL-CARE PAIN OBSERVATION TOOL)

Показатель	Описание	Баллы
Выражение лица	Нет напряжения мышц	0
	Морщится, нахмуливает брови	1
	Перечисленное + веки плотно сжаты	2
Движения тела	Не двигается (не обязательно отсутствие боли)	0
	Медленные, осторожные движения, поглаживание больного места	1
	Выталкивание трубок, попытки сесть, невыполнение команд, агрессия	2
Напряжение мышц	Нет сопротивления пассивным движениям	0
	Сопротивление пассивным движениям	1
	Сильное сопротивление, невозможность закончить движение	2
Сопротивление вентильатору или вокализация	Тревоги не активируются	0
	Тревоги останавливаются самостоятельно	1
	Асинхронность, тревоги постоянно активируются	2
	Молчит или разговаривает обычно (0) стоны, вздохи (1) Крики, рыдания (2)	

Оценка боли по сумме баллов:

0 – боли скорее всего нет

3-5 баллов – умеренная боль

6-8 баллов – интенсивная боль

Приложение 5

Опросник DN4 для выявления нейропатической боли [8]

СОБЕСЕДОВАНИЕ С ПАЦИЕНТОМ

Соответствует ли боль, которую испытывает пациент, одному или нескольким из следующих определений?

		Да	Нет
1.	Ощущение жжения		
2.	Болезненное ощущение холода		
3.	Ощущение как от удара током		

Сопровождается ли боль одним или несколькими из следующих симптомов в области ее локализации?

		Да	Нет
4.	Пощипыванием, ощущением ползания мурашек		
5.	Покалыванием		
6.	Онемением		
7.	Зудом		

ОСМОТР ПАЦИЕНТА

Локализована ли боль в той же области, где осмотр выявляет один или оба следующих симптома:

		Да	Нет
8.	Пониженная чувствительность к прикосновению		
9.	Пониженная чувствительность к покалыванию		

Можно ли вызвать или усилить боль в области ее локализации?

		Да	Нет
10.	Проведя в этой области кисточкой		

При ответе «Да» на 4 и более вопросов, диагноз «нейропатическая боль» вероятен в 86% случаев

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Кукушкин М.Л. Феномен хронической боли: особенности патогенеза // Боль. - №3(24). 2009. С. 35-36
2. Кукушкин М.Л., Хитров Н.К. Общая патология боли. – М.: Медицина, 2004. - 144 с.
3. Осипова Н.А. Нерешенные проблемы противоболевой лекарственной помощи России // Боль. - №3(24). - 2009. - С. 8-9.
4. Спасова А. П. Лечение болевого синдрома в онкологии - Петрозав. гос. ун-т. – Петрозаводск, 2009. – 90 с.
5. Штрибель Х.В. Терапия хронической боли: Практическое руководство. М. ГЭОТАР-Медиа, 2005. – 304 с.
6. Dawn A.M. Chronic pain a primary care guide to practical management. Second edition. – 2008. - 442 p.
7. Gelinas C., Fortier M., Viens C., Fillion L., Puntillo K.. Pain assessment and management in critically ill intubated patients: a retrospective study // Am J Crit Care., 2004. - Vol. 13. - P. 126–135.
8. Ginies P., Grun-Overdyking A., Jafari-Schluep H., Lantery-Minet M., Laurent B., Mick G., Serrie A., Valade D., Vicaut E. Comparison of pain syndromes associated with nervous or somatic lesions and development of a new neuropathic questionnaire (DN4) // Pain. 2005. - Mar. 114. (1-2). - P. 29-36.
9. Hermann C. Psychological treatment of pain in children. In: Schmidt RF, Willis W, editors. Encyclopedic reference of pain. Berlin: Springer; 2007. P. 2037-2039.
10. Jost L., Roila F. Management of cancer pain: ESMO Clinical Practice Guidelines Annals of Oncology 21 (Supplement 5): V257–260. – 2010.
11. Mystakidou K., Katsouda E., Tsilika E., Parpa E., Vlahos L. Transdermal therapeutic fentanyl-system (TTS-F) // In Vivo. – 2004. - Vol. 18(5). - P. 633–642.

12. Wong D.L., Baker C.M. Pain in children: comparison of assessment scales // *Pediatr Nurs.*, 1988 Jan-Feb. - Vol. 14 (1). - P. 9-17.
13. Zigmond A.C., Snaith R.P. The Hospital Anxiety and Depression scale. // *Acta Psychiatr. Scand.* 1983 - Vol. 67 - P. 361-370.

МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ
РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ
САНКТ-ПЕТЕРБУРГСКИЙ ДЕТСКИЙ ХОСПИС

**Хронические прогрессирующие
заболевания у детей,
требующие принятия
медико-социальных решений**

Сборник научно-практических работ

**Под редакцией
А. С. Симаходского,
прот. Александра Ткаченко, Л. В. Эрмана**

Верстка: Грошева Н. Н.

Подписано в печать 16.07.2014
Печать офсетная. Гарнитурa Minion Pro, Myriad Pro
Тираж 1000 экз.

Отпечатано в типографии Михаила Фурсова
Санкт-Петербург, ул. Заставская, 14

