

НЕОНАТОЛОГІЯ ТА ПЕДІАТРІЯ В УКРАЇНІ: ПЕРСПЕКТИВИ РОЗВИТКУ ТА ПРОБЛЕМНІ ПИТАННЯ

УДК: 616.8-053.37-08-039.75:37.018.3

*А.Ю. Пеньков **, *О.О. Різа*, *Р.В. Марабян **,
Л.М. Осичнюк, *В.М. Дрокіна **,
*Н.М. Коновалова **, *І.В. Гордієнко **

*Харківський національний медичний університет,
Харківський обласний спеціалізований будинок
дитини №1 **
(м. Харків, Україна)

ПРОБЛЕМНІ ПИТАННЯ ВПРОВАДЖЕННЯ
ПАЛІАТИВНОЇ ДОПОМОГИ ДІТЯМ
РАНЬОГО ВІКУ З НЕВИЛІКОВНИМИ
ХВОРОБАМИ ЦЕНТРАЛЬНОЇ НЕРВОВОЇ
СИСТЕМИ, ЯКІ ПОЗБАВЛЕНІ
БАТЬКІВСЬКОГО ПІКЛУВАННЯ

Ключові слова: діти, ранній вік, паліативна допомога.

Резюме. У статті представлено аналіз госпіталізації дітей раннього віку з важкою патологією та вродженими вадами центральної нервової системи (ЦНС) з летальними випадками та без таких. Стосовно дітей з невиліковними хворобами ЦНС не підтверджено взаємозв'язок між віком дитини та кількістю госпіталізацій упродовж раннього віку, віком дитини на момент летального випадку та тривалістю останньої госпіталізації дитини. Летальні випадки трапилися лише в дитячих лікарняних закладах, при цьому 7 дітей останній тиждень власного життя провели в лікарні, 2 дитини понад 2 тижні, а 5 дітей померли упродовж перших 5 днів госпіталізації. Автори акцентують увагу, що існують проблемні питання паліативної допомоги дітям раннього віку з невиліковними хворобами, особливо дітей, які позбавлені батьківського піклування: відсутність шкал оцінювання болю та стандартів лікування больового синдрому, стандартів надання допомоги таким дітям наприкінці життя й врегулювання правових аспектів діяльності медичних працівників.

Згідно з даними ВООЗ паліативна допомога дітям спрямована на підвищення якості життя дітей та їх сімей, які відчувають клінічні, психологічні, етичні та духовні проблеми, пов'язані з невиліковними хворобами [1]. Протягом останніх десятиліть дослідження у галузі дитячої паліативної допомоги стрімко розвивалися. Водночас, не усі сфери медичної діяльності зазнали змін у зв'язку з такими дослідженнями. Як наслідок є підстави констатувати наявність низки суттєвих прогалин як в Україні, так і за кордоном, у підготовці педіатрів та інших медичних фахівців, організації наукових досліджень з питань паліативної допомоги дітям. Особливо слід відзначити недостатню увагу до особливостей організації та здійснення супроводу пацієнта і його родини, значення якого, зазвичай, недооцінюється [2, 3, 4].

У 1997 році Асоціацією дитячої паліативної допомоги Великобританії було визначено майже 400 станів, що обмежують життя у дітей. У подальшому ці стани отримали свої коди та були унесені до Міжнародної статистичної класифікації хвороб і споріднених проблем охорони здоров'я десятого перегляду (МКХ-10) [5, 6, 7]. Для станів, обумовлених патологією центральної нервової системи (ЦНС) та які визначають потребу пацієнта в отри-

манні паліативної допомоги, виокремлено 26 кодів в класі (G00-G99) – «Хвороби нервової системи» та 82 коди в класі (Q00-Q99) – «Вроджені аномалії (вади розвитку), деформації та хромосомні порушення». У 2013 році в Харківській області нараховувалося 1763 дитини, які мають інвалідність, зумовлену тяжкими захворюваннями ЦНС.

На думку багатьох дослідників та клініцистів, паліативна допомога має бути сімейно центрованою, оскільки вона передбачає координацію та взаємозв'язок медичної, соціальної, духовної та психологічної допомоги з урахуванням цінностей, традицій і культури пацієнта та його родини. Тим не менш, є категорія дітей з тяжкими хворобами ЦНС, які позбавлені батьківського піклування. Відповідно до стандартної клінічної практики, що поширена в Україні, при наданні допомоги дітям зі станами, які обмежують життя, дитина під час умирання повинна перебувати виключно в дитячому закладі охорони здоров'я. Тому метою дослідження було визначення «траєкторії» вмирання дітей раннього віку з невиліковними хворобами ЦНС, які позбавлені батьківського піклування.

Нами проведено ретроспективно аналіз летальних випадків у 14 дітей з важкою патологією та вадами розвитку ЦНС, які перебували в Харківсько-

му обласному спеціалізованому будинку дитини №1 (ХОСБД №1) упродовж 3-х років (лютий 2011 р. – лютий 2014 р.). Серед них 12 хлопчиків та 2 дівчинки віком від 2-х місяців до 4-х років. Для аналізу кількості госпіталізацій у 14 дітей з важкою патологією та вадами розвитку ЦНС відповідного віку без летальних випадків була проаналізована медична документація методом випадкового вибору. Зокрема, було проаналізовано медичні документи 8 хлопчиків та 6 дівчаток. Структура дослідження включала визначення кількості госпіталізацій з приводу основного захворювання та коморбідних станів у дітей, ускладнень основного захворювання, супутньої патології та особливостей летальних випадків, аналіз причин смерті. Прицільно визначалися симптоми паліативного пацієнта раннього віку: блювота, зригування, понос чи закрепи, зондове годування, пролежні, судоми, дихальна недостатність, апное, порушення серцевого ритму та серцева недостатність, порушення свідомості, ниркова недостатність, гіпотрофія, больовий синдром та необхідність в седації. Для статистичного опрацювання матеріалу використовувався пакет програми STATISTICA 7.0.

Результати досліджень засвідчили, що майже всі діти (12, 85,7%) надійшли до ХОСБД №1 на першому році життя: у віці до 3-х місяців – 2 дитини, у віці 3-6 місяців – 6 дітей, у віці 6-12 місяців – 4 дітей, понад 12 місяців – 2 дитини. Всі діти, крім однієї дитини (хлопчик, вік на момент надходження 10 міс 17 днів, на момент смерті – 1 рік 5 міс), мали діагнози, що включені до Переліку станів, що обмежують життя [6]. Варто зазначити, що одна дитина мала сполучення 5-ти таких захворювань, троє дітей – 3-х, а шість дітей – по 2 захворювання, – тобто сполучення станів, які є загрозливими для життя мали 11 (78,5%) дітей. Строки перебування дітей в ХОСБД №1 коливалися від 14 днів до 3 років 2 місяців, у середньому, 11 місяців 5 днів.

Всі діти мали паралітичні синдроми й тяжку затримку психомоторного розвитку. Переважала вроджена патологія головного мозку, спостерігались гідроцефалія, гіпоксично-ішемічне ураження головного мозку, гіпоплазія мозолистого тіла, синдром Едварда.

У клінічній картині спостерігалася також затримка фізичного розвитку (маси тіла, росту) (10), судомний синдром (8), больовий синдром (8), дихальна недостатність (8), серцево-судинна недостатність (1), аритмія (2), закрепи (3), зригування і блювання (2), пролежні (1). Зважаючи на важкий стан, двох дітей вигодовували через зонд. Дві дитини демонстрували апное, які потребували періодичної кардіореспіраторної реанімації.

Незважаючи на те, що в Україні не регламентовано використання шкал оцінювання інтенсивності болю у дітей раннього віку, та особливо у дітей з порушенням когнітивного розвитку, тим не менш 12 з 14 дітей мали судомний синдром та спастичний синдром, які супроводжувалися бо-

льовим синдромом (який оцінювався виключно суб'єктивно), тому потребували знеболювання. Більш того, четверо дітей потребували седації.

Аналіз кількості госпіталізацій від народження до летального випадку у 14 дітей не виявив жодних закономірностей. На відміну від них, у 14 дітей, які не мали летальних випадків, вік дитини та кількість госпіталізацій мали прямий кореляційний зв'язок ($r=0,79$; $p<0,05$) (рис.1).

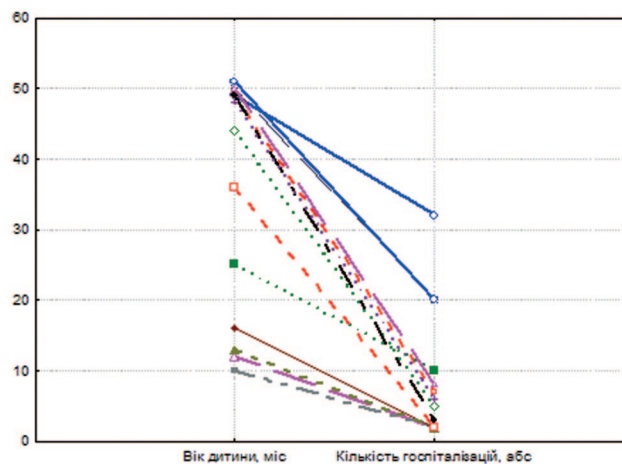


Рис.1. Графік абсолютної кількості госпіталізацій в залежності від віку дітей з тяжкою патологією та вадами розвитку ЦНС без летальних випадків у ранньому віці

У дітей з летальними випадками кількість госпіталізацій коливалася від 1-єї (дитина померла у віці 4 місяці, перебуваючи в Інституті загальної та невідкладної хірургії НАМН України з приводу геморагічного інсульту) до 15-ти. У дітей без летальних випадків – відповідно від 2-х до 32-х. Діти віком на момент смерті від 4 місяців до 12 місяців мали мінімальну кількість госпіталізацій – 1; максимальну – 7; віком 12-24 місяці – 3 та 7, відповідно; віком 24-36 місяців – 15; та віком понад 36 місяців – 5 мінімальну кількість та 10 максимальну.

Навіть при зростанні кількості максимальних значень госпіталізацій з віком дитини та досить короткотривалого життя, кількість госпіталізацій у дітей не залежала від віку ($r=0,56$; $p>0,05$) (Рис.2).

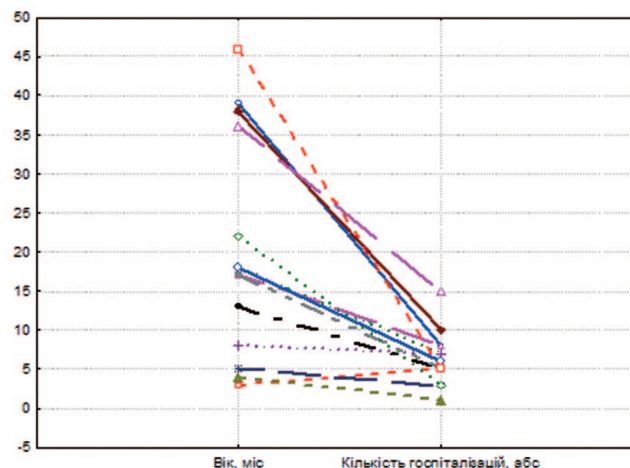


Рис.2. Графік абсолютної кількості госпіталізацій в залежності від прожитого віку

Найменший термін стаціонарного лікування склав 1 день, дитина була госпіталізована з приводу дихальної недостатності I ст., легеневої гіпертензії II ст., після купірування стану повернулася до будинку дитини. Найдовше перебування в дитячих лікарнях склало 437 днів у дитини із діагнозом: декомпенсована окклюзивна прогресуюча гідроцефалія, стан після вентрикуло-перитонеального шунтування, спастичний тетрапарез, бульбарний синдром, синдром церебрального пригнічення, симптоматична епілепсія бронхолегенева дисплазія, класична, вторинна кардіоміопатія, функціонуюче овальне вікно, СН0, анемія змішаного генезу, пупочна грижа, водянка правого яєчка.

Взагалі у 14 дітей з невиліковними хворобами з летальними випадками в ранньому віці зареєстровано 88 госпіталізацій, у дітей без летальних випадків – 113. Частіше за все (41 госпіталізація (53,9%)) діти, які мали летальні випадки, потребували стаціонарного лікування у зв'язку з погіршенням стану за основним захворюванням, більше третини (28, 36,8%) – го-

строю респіраторною патологією: гостра респіраторна інфекція, гострий ринофарингіт, гострий простий та обструктивний бронхіт, гостра пневмонія. Переважав гострий обструктивний бронхіт (8 випадків). Інші (11) причини госпіталізації були пов'язані з ускладненнями основних захворювань, а саме, порушенням функціонування тих чи інших органів та систем, які потребували підтримки важливих для життя функцій в умовах відділень інтенсивної терапії: епілептичний напад, судомний синдром, дихальна недостатність. Планове хірургічне лікування отримали 8 дітей.

Троє (21,4%) дітей померли на першому році життя (від 4 місяців 9 днів до 8 місяців 12 днів), 6 (42,9%) – на другому році життя (від 1 року 1 місяця до 1 року 11 місяців), одна (7,1%) дитина - у віці 2 роки 3 місяці, 4 (28,6%), четверо дітей у віці старше трьох років (від 3 років 2 місяців до 3 років 10 місяців).

Причини смерті дітей з тяжкою патологією ЦНС за даними патологоанатомічних висновків представлені в табл.1.

Таблиця 1

Причини смерті дітей раннього віку з тяжкою патологією ЦНС

Причина смерті	Абс.	p±sp, %
Поліорганна недостатність	7	50±13,3
Легенева недостатність	1	7,1±6,8
Порушення крово-, лікворообігу	2	14,2±9,3
Декомпенсована гідроцефалія	2	14,2±9,3
Некроз головного мозку	1	7,1±6,8
Геморагічний інсульт	1	7,1±6,8

Отже, незважаючи на те, що 11 з 14 дітей мали по два та більше захворювання, які обмежують життя, у половини дітей причиною смерті була поліорганна недостатність. Лише одна дитина з окклюзивною гідроцефалією після перенесеного вродженого менінгоенцефаліту та вентрикулоперитонеостомії справа, симптоматичною епілепсією мала полісегментарну пневмонію, яка призвела до гострої легеневої недостатності.

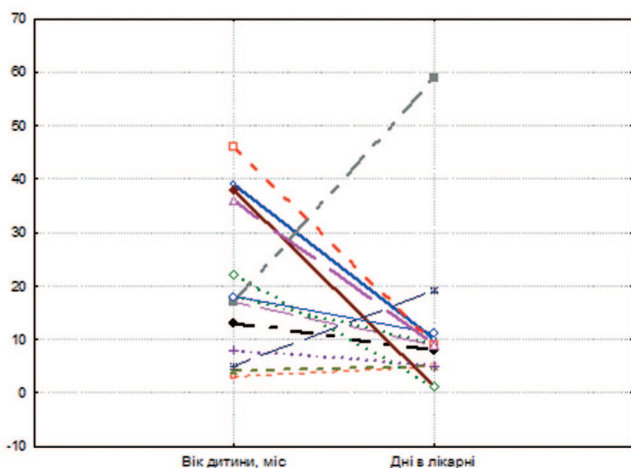


Рис.3. Графік абсолютної кількості днів перебування у лікарнях наприкінці життя в залежності від віку на момент летального випадку у дітей раннього віку з тяжкою патологією ЦНС. Смерть всіх дітей траплялася у дитячих лі-

карнях. Подальший аналіз стосувався визначенню днів перебування дітей наприкінці життя. Ми не одержали взаємозалежності між віком дитини на момент летального випадку та тривалістю останньої госпіталізації дитини ($r=0,08$; $p<0,05$) (рис.3).

Варто зазначити, що кількість госпіталізацій та тривалість перебування дитини на момент летального випадку також не мали взаємозв'язку ($r=0,04$; $p<0,05$) (рис.4).

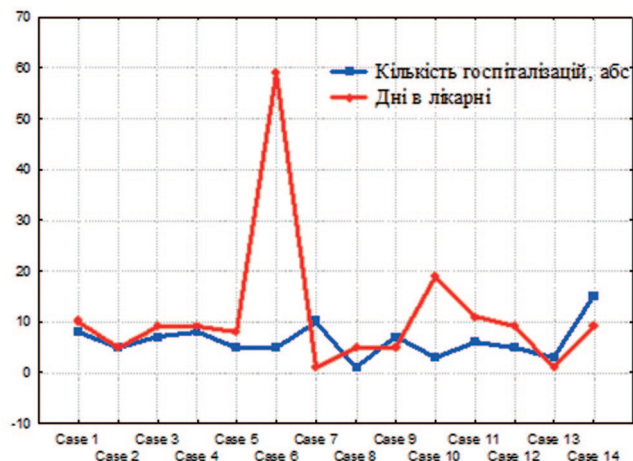


Рис.4. Графік співвідношення кількості госпіталізацій та тривалості перебування в лікарні наприкінці життя у дітей раннього віку з тяжкою патологією ЦНС (абс.)

Взагалі, 9 дітей останній тиждень життя провели в лікарні, причому дві з них понад 2 тижні,

а 5 дітей померли упродовж перших 5 днів госпіталізації (рис.5).



Рис.5. Графік тривалості останніх днів життя в дитячих лікарнях у дітей раннього віку з тяжкою патологією ЦНС (абс.)

Отже можна стверджувати, що перебіг тяжкої патології ЦНС у дітей раннього віку із станами, які включені до Переліку станів, що обмежують життя, в умовах перебування дитини в будинку дитини супроводжується великою кількістю госпіталізацій дітей, перш за все, за рахунок основної патології. Слід зазначити, що 11 дітей мали сполучення захворювань, які обмежують життя. Всім дітям притаманні були симптоми паліативних пацієнтів: затримка маси та росту, зондове годування, судоми, пролежні, легенева або серцева недостатність, апное, аритмії, больовий синдром та необхідність в седатії. В умовах відсутності регуляції діяльності та нормативних документів, які б визначали правила «кінця життя», всі діти мали летальні випадки в умовах дитячих лікарень. Лікування больового синдрому, який був притаманний більшості дітей, за суб'єктивним оцінюванням, вимагає впровадження в педіатричну практику шкал оцінювання болю для дітей раннього віку та визначення спеціального переліку медикаментів для даного контингенту дітей. Оскільки не було встановлено взаємозв'язок між

віком дитини на момент летального випадку, кількістю госпіталізацій упродовж життя та тривалістю перебування в останні дні життя дитини в лікарні, слід визначити стандарти надання допомоги таким дітям наприкінці життя. Все це безумовно потребує не лише зусиль медичних працівників, а й врегулювання правових аспектів їх діяльності.

Висновки

1. Згідно з усталеною клінічною практикою процес умирання дітей раннього віку з невиліковними захворюваннями ЦНС відбувається в умовах дитячих лікарень.
2. Тривалість перебування дитини у ході вмирання в лікарні коливалася від 5 до 59 днів.
3. У дітей з невиліковними хворобами ЦНС не було підтверджено взаємозв'язок між віком дитини та кількістю госпіталізацій упродовж раннього віку, віком дитини на момент летального випадку та тривалістю останньої госпіталізації дитини.
4. Діти раннього віку з невиліковними хворобами ЦНС, які позбавлені батьківського піклування, потребують заходів паліативної допомоги.

Література

1. Доклад о состоянии здравоохранения в мире. ВОЗ, 2013 [Електронний ресурс]. – Режим доступу: http://apps.who.int/iris/bitstream/10665/85761/17/9789240690868_rus.pdf?ua=1
2. Pediatric palliative care / F. Benini, M. Spizzichino, M. Trapanotto [et al.] // Italian Journal of Pediatrics. – 2008. – №34. – Р.4.
3. European Association of Palliative Care (EAPC) Taskforce: IMPaCCT: standards for paediatric palliative care in Europe / European Journal of Palliative Care. – 2007. – №14. – Р. 2-7.
4. Dangel T. The status of paediatric palliative care in Europe / T. Dangel // Journal of Pain and Symptom Management. – 2002. – №24. – Р.160-165.
5. АСТ/RCРСН. A guide to the development of children's palliative care services. – [1-st ed.]. – Bristol and London: АСТ/RCРСН, 1997.
6. Paediatric palliative care: development and pilot study of a 'Directory' of life-limiting conditions [Електронний ресурс] // BMC Palliative Care. – 2013. – Режим доступу: <http://www.biomedcentral.com/1472-684X/12/43>
7. Міжнародна статистична класифікація хвороб та споріднених проблем охорони здоров'я десятого перегляду (МКХ-10) [Електронний ресурс]. – Режим доступу: <http://mkb-10.com/>.

**ПРОБЛЕМНЫЕ ВОПРОСЫ ВНЕДРЕНИЯ
ПАЛЛИАТИВНОЙ ПОМОЩИ ДЕТЯМ
РАННЕГО ВОЗРАСТА С НЕИЗЛЕЧИМЫМИ
ЗАБОЛЕВАНИЯМИ ЦЕНТРАЛЬНОЙ
НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ, ЛИШЕННЫХ
РОДИТЕЛЬСКОЙ ОПЕКИ**

А.Ю. Пеньков, Е.А. Рига, Р.В. Марабян*,
Л.М. Осычнюк, В.М. Дрокина*,
Н.М. Коновалова*, И.В. Гордиенко**

**Харьковский национальный
медицинский университет,
Харьковский областной специализированный
дом ребенка №1 *
(г.Харьков, Украина)**

Резюме. В статье представлен анализ госпитализаций детей раннего возраста с тяжелой патологией и врожденными пороками ЦНС с летальным исходом и без таковых. У детей с неизлечимыми заболеваниями ЦНС не получено взаимосвязи между возрастом ребенка и количеством госпитализаций в течение раннего возраста, возрастом ребенка на момент летального исхода и продолжительностью последней госпитализации ребенка. Летальные исходы происходили только в детских лечебных учреждениях, причем 7 детей последнюю неделю своей жизни провели в больнице, 2 ребенка более двух недель, а 5 детей умерли в течение первых пяти дней госпитализации. Авторы акцентируют внимание, что существуют проблемные вопросы паллиативной помощи детям раннего возраста с неизлечимыми болезнями, особенно детей, лишенных родительской опеки: отсутствие шкал оценивания боли и стандартов лечения болевого синдрома, стандартов оказания помощи таким детям в конце жизни и регулирования правовых аспектов деятельности медицинских работников.

Ключевые слова: дети, ранний возраст, паллиативная помощь.

**CHALLENGES OF PALLIATIVE
CARE IN YOUNG CHILDREN
WITH INCURABLE DISEASES
OF THE CENTRAL NERVOUS
SYSTEM, DEPRIVED
OF PARENTAL CARE**

A.J. Penkov, O.O. Riga, R.V. Marabyan*,
L.M. Osychnyuk, V.N. Drokina*,
N.M. Konovalova*, I.V. Gordienko**

**«Kharkiv national
medical university,
Kharkiv region specialized
orphanage №1 *
(Kharkiv, Ukraine)**

Summary. The article presents an analysis of hospitalizations in young children with severe disorders and birth defects of the central nervous system with and without fatalities. In children with incurable diseases of the central nervous system it was not obtained relationship between the child's age and the number of hospitalizations during early childhood, child's age at the time of fatal and duration of last hospitalization of a child. Deaths occurred only in children's hospitals, and 7 children last week of their lives spent in hospital, 2 children over two weeks and 5 children died during the first five days of hospitalization. The authors suggest that there are problematic issues in palliative care in young children with incurable diseases, especially children deprived of parental care: lack of pain assessment scales and pain management standards, standards for assisting these children at the end of life settlement and legal aspects of medical professionals.

Keywords: children, early age, palliative care.