



В.Ф. Войно-Ясенецкий

QUANTUM SATIS

№ 1
TOM I



МЕДИЦИНСКИЙ ЖУРНАЛ

2017

Консультативно-диагностический центр был образован при слиянии консультативно-диагностического отделения НПЦ и Детской городской поликлиники №124 и располагается в отдельно стоящем здании по адресу: г. Москва, ул. Авиаторов, д. 22. КДЦ обеспечивает детей (более **21 000** человек) с прикрепленной территории высококачественной консультативной и амбулаторной помощью.



На приёме у офтальмолога



Солевая комната





УЧРЕДИТЕЛЬ:

ГОСУДАРСТВЕННОЕ БЮДЖЕТНОЕ УЧРЕЖДЕНИЕ ЗДРАВООХРАНЕНИЯ
«НАУЧНО-ПРАКТИЧЕСКИЙ ЦЕНТР СПЕЦИАЛИЗИРОВАННОЙ
МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ ДЕТЯМ ИМ. В. Ф. ВОЙНО-ЯСЕНЕЦКОГО
ДЕПАРТАМЕНТА ЗДРАВООХРАНЕНИЯ Г. МОСКВЫ»

QUANTUM

SATIS МЕДИЦИНСКИЙ ЖУРНАЛ

Редакционная коллегия

Председатель редакционного совета А. Г. Притыко д.м.н., профессор

Главный редактор Т. А. Шароев д.м.н., профессор

Зам. гл. редактора Е. В. Неудухин д.м.н., профессор

Научный редактор А. В. Петриченко к.м.н.

Ответственный секретарь Н. Р. Бархударова к.м.н.

С. О. Айвазян к.м.н.

И. В. Бурков д.м.н., профессор

С. С. Жилина к.м.н., доцент

В. А. Заричанский д.м.н.

С. В. Колесов д.м.н., профессор

Т. И. Мещерякова к.м.н.

В. Л. Петраки к.м.н.

Г. Г. Прокопьев к.м.н., доцент

М. С. Савенкова д.м.н., профессор

К. Ф. Савлаев к.м.н.

Е. Ю. Сергиенко д.м.н., профессор

Е. И. Сидоренко академик РАН

Е. Е. Сидоренко к.м.н.

Л. Е. Цыпин д.м.н., профессор

И. А. Шавырин к.м.н.

Р. В. Шишков д.м.н., профессор

П. В. Шумилов д.м.н., профессор

Редакционный совет

С. А. Воловец д.м.н., профессор

Н. Н. Володин академик РАН

В. П. Зыков д.м.н., профессор

Н. М. Иванова д.м.н., профессор

Л. И. Ильенко д.м.н., профессор

А. А. Очуренко д.м.н., профессор

А. Ю. Разумовский

член корреспондент РАН

В. М. Розинов д.м.н., профессор

Ж. Б. Семёнова к.м.н.

О. А. Тиганова к.м.н., доцент

Издатель:

Государственное бюджетное учреждение здравоохранения «Научно-практический центр специализированной
медицинской помощи детям им. В. Ф. Войно-Ясенецкого Департамента здравоохранения г. Москвы»

Редакция:

Заведующая редакцией М. В. Сырова

Руководитель службы по связям с общественностью и СМИ

ГУБЗ «НПЦ спец. мед. помощи детям ДЗМ» В. Б. Лаптев

Перевод: Д. Е. Куликова

Корректор Е. Г. Сербина

Дизайн: С. В. Морозов

Верстка: С. Л. Рожек

Адрес редакции: 119620, Москва, ул. Авиаторов, 38

Адрес для корреспонденции: m.dampness@gmail.com, victor.lapteff2016@yandex.ru

По вопросам рекламы обращаться по тел. +7 (925) 518-43-18

www.quantum-satis.org

Все права защищены. Перепечатка материалов журнала не возможна без письменного разрешения редакции.
Редакция журнала не несет ответственности за достоверность информации в материалах на правах рекламы.

Подписано в печать 06.03.2017

Формат бумаги (70x100) 1/16. Печать офсетная. Печ. листов 5.

Тираж 1000 экз. Цена договорная.

2017

№ 1
ТОМ I



ST.LUKA'S CLINICAL RESEARCH CENTER FOR CHILDREN

QUANTUM

SATIS MEDICAL MAGAZINE

The Editorial Board

Chairman of the Editorial Board: A. G. Prityko, M.D., Prof.

Chief Editor T. A. Sharoev, M.D., Prof.

Deputy Chief Editor E. V. Neudakhin, M.D., Prof.

Science Editor A. V. Petrichenko, Candidate of Medical Sciences

Executive Editor N. R. Barkhudarova, Candidate of Medical Sciences

S. O. Ayvasyan, Candidate
of Medical Sciences

I. V. Burkov, M.D., Prof.

S. S. Zhilina, Candidate
of Medical Sciences,
Assistant Professor

V. A. Zarichansky, M.D.

S. V. Kolesov, M.D., Prof.

T. I. Mescheryakova, Candidate
of Medical Sciences

V.L. Petraki, Candidate
of Medical Sciences

G. G. Prokopiev, Candidate
of Medical Sciences, Assistant Professor

M. S. Savenkova, M.D., Prof.

K. F. Savlaev, Candidate
of Medical Sciences

E.Yu. Sergienko, M.D., Prof.

E.I. Sidorenko, member
of the Russian Academy of Sciences

E.E. Sidorenko, Candidate of Medical Sciences

L.E.Tsylin, M.D., Prof.

I.A. Shavyrin, Candidate of Medical Sciences

R.V. Shyshkov, M.D., Prof.

P.V. Shumilov, M.D., Prof.

The Editorial Team

S. A. Volovets, M.D., Prof.

N. N. Volodin, member
of the Russian Academy of Sciences

V. P. Zykov, M.D., Prof.

N. M. Ivanova, M.D., Prof.

L. I. Ilyenko, M.D., Prof.

A. A. Ochkurenko, M.D., Prof.

A. Yu. Razumovsky,
corresponding member

of the Russian Academy of Sciences

V. M. Rosinov, M.D., Prof.

Zh. B. Semyonova, Candidate
of Medical Sciences

O. A. Tiganova, Candidate
of Medical Sciences, Assistant Professor

Founder and publisher

St.Luka's Clinical Research Center for Children

Editorial Office

Managing Editor: M. V. Syrova

Director of Public Relations of the State Budgetary Healthcare Institution 'Research and Practical Center of Rendering Specialized Aid to Children' of Moscow Health Department V. B. Laptev

Translated by: D. E. Kulikova

Corrected by: E. G. Serbina

Designed by: S. V. Morosov

Layout: S. L. Rozhek

Editorial address: 119620, RUSSIA, Moscow, Aviatorov, 38

E-mail address: m.dampness@gmail.com, victor.lapteff2016@yandex.ru

Phone: +7 (925) 518-43-18

www.quantum-satis.org

All rights reserved. Any portion in this paper shall not be copied without written permission of the Editorial Office.
The Editorial shall not be responsible for validity of any data contained in the advertisements.

No 1
VOL. I

2017

Притыко А. Г.

ОБРАЩЕНИЕ К ЧИТАТЕЛЯМ	7
-----------------------------	---

ВРАЧЕВАНИЕ И ДУХОВНАЯ ДЕЯТЕЛЬНОСТЬ

Редакционная статья

ВРАЧУЮЩИЙ СЕРДЦА И ДУШИ... ..	8
-------------------------------	---

ЛЕКЦИЯ

Неудахин Е. В.

ХРОНОФАРМАКОТЕРАПИЯ ЗЛОКАЧЕСТВЕННЫХ ОПУХОЛЕЙ У ДЕТЕЙ, ПЕРСПЕКТИВЫ ЕЕ РАЗВИТИЯ.....	12
--	----

НОВОЕ В МЕДИЦИНЕ

Фетальная хирургия

Курцер М. А., Притыко А. Г., Петраки В. Л., Зверева А. В.

ЦЕФАЛОЦЕНТЕЗ ПРИ ФЕТАЛЬНОЙ ГИДРОЦЕФАЛИИ	20
---	----

Современные технологии в онкопедиатрии

Гусев Л. И., Притыко Д. А., Нестерова Ю. А., Тимохин Е. В.

К ВОПРОСУ ОБ ОЦЕНКЕ ЭФФЕКТИВНОСТИ ЛАЗЕРНОЙ ТЕРАПИИ У ДЕТЕЙ, БОЛЬНЫХ ЗЛОКАЧЕСТВЕННЫМИ НОВООБРАЗОВАНИЯМИ	26
---	----

ОРИГИНАЛЬНЫЕ СТАТЬИ

Эпилептология и генетика

Кожанова Т. В., Жилина С. С., Мещерякова Т. И., Айвазян С. О., Осипова К. В., Сушко Л. М., Лукьянова Е. Г.,
Пырьева Е. А., Притыко А. Г.

СИНДРОМ ДЕФИЦИТА ТРАНСПОРТЕРА ГЛЮКОЗЫ I ТИПА У ДЕТЕЙ. КЛИНИКА, ДИАГНОСТИКА, ЛЕЧЕНИЕ	29
---	----

Ортопедия

Кудряков С. А., Шавырин И. А., Колесов С. В., Уколов К. Ю., Айзенберг В. Л.

КОРРЕКЦИЯ СКОЛИОЗА У ДЕТЕЙ С ВРОЖДЕННЫМИ ПОРОКАМИ СЕРДЦА	39
--	----

Оториноларингология и челюстно-лицевая хирургия

Сарафанова М. Е., Притыко А. Г.

СОСТОЯНИЕ СРЕДНЕГО УХА У ДЕТЕЙ С ВРОЖДЕННОЙ РАСЩЕЛИНОЙ ВЕРХНЕЙ ГУБЫ И НЕБА В РАЗЛИЧНЫЕ ПЕРИОДЫ ДЕТСТВА	48
---	----

Анестезиология

Прокопьев Г. Г., Цыпин Л. Е., Петрова Л. Л., Сидоров Д. В., Шорина М. Ю.

ОСОБЕННОСТИ АНЕСТЕЗИИ ПРИ НЕРВНО-МЫШЕЧНЫХ ЗАБОЛЕВАНИЯХ У ДЕТЕЙ 52

Эндоскопия и эндохирургия

Бондаренко С. Б., Бурков И. В., Шароев Т. А.

ЭНДОСКОПИЧЕСКИ АССИСТИРОВАННАЯ ПУНКЦИОННАЯ ГАСТРОСТОМИЯ У ДЕТЕЙ 58

ДОЛЕЧИВАНИЕ И РЕАБИЛИТАЦИЯ

Энрико Кастелли, Элиза Фаззи

РЕКОМЕНДАЦИИ ПО РЕАБИЛИТАЦИИ ДЕТЕЙ С ДЦП 64

Катыженков А. А., Савлаев К. Ф., Ишутина Ю. Л., Букреева Е. А., Петриченко А. В., Иванова Н. М.

МЕТОДЫ РЕАБИЛИТАЦИИ ДЕТЕЙ В РАННЕМ ПОСЛЕОПЕРАЦИОННОМ ПЕРИОДЕ 73

ПАЛЛИАТИВНАЯ МЕДИЦИНА

Притыко А. Г., Притыко Д. А., Палагин В. В., Скорюкина Ю. Г., Татаринов П. А., Кузнечников Д. В.

10 ЛЕТ СТАНОВЛЕНИЯ И РАЗВИТИЯ ПЕДИАТРИЧЕСКОЙ ПАЛЛИАТИВНОЙ МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ В НПЦ
СПЕЦ. МЕД. ПОМОЩИ ДЕТЯМ ГОРОДА МОСКВЫ 78

СЛУЧАЙ ИЗ ПРАКТИКИ

Шароев Т. А., Мещерякова Т. И., Рохоев М. А., Романов П. А.

НЕФРОБЛАСТОМА В СОЧЕТАНИИ С СИНДРОМОМ WAGR У МЛАДЕНЦА. СЛУЧАЙ ИЗ ПРАКТИКИ 84

Иванова С. В., Неудачин Е. В.

ГИПЕРХОЛЕСТЕРИНЕМИЯ У ДЕТЕЙ 89

СЕСТРИНСКОЕ ДЕЛО

Забродная А. В.

ПРИМЕНЕНИЕ ИННОВАЦИОННЫХ МЕТОДОВ САНИТАРНОЙ ОБРАБОТКИ ЛПУ ПЕДИАТРИЧЕСКОГО ПРОФИЛЯ ... 93

ИСТОРИЯ МЕДИЦИНЫ

Батоев С. Д.

ПРЕДПОСЫЛКИ ЗАРОЖДЕНИЯ ОСНОВ ЗДРАВООХРАНЕНИЯ В ЗАБАЙКАЛЬЕ
В ДОРЕВОЛЮЦИОННЫЙ ПЕРИОД 98

ТРЕБОВАНИЯ К РУКОПИСЯМ, НАПРАВЛЯЕМЫМ В ЖУРНАЛ 104

Prityko A. G.

APPEAL TO READERS.....	7
------------------------	---

DOCTOR AND SPIRITUAL ACTIVITY

Editorial article

HEALING HEARTS AND SOULS.....	8
-------------------------------	---

LECTURE

Neudakhin E. V.

CHRONOPHARMACOTHERAPY OF MALIGNANT TUMORS IN CHILDREN AND PERSPECTIVES OF ITS DEVELOPMENT	12
--	----

NEW IN MEDICINE

Kurtser M. A., Prityko A. G., Petraki V. L., Zvereva A. V.

CEPHALOCENTESIS IN FETAL HYDROCEPHALY	20
---	----

Gusev L. I., Prityko D. A., Nesterova Yu. A., Timohin E. V.

ESTIMATING EFFECTIVENESS OF LASER THERAPY IN CHILDREN WITH MALIGNANT NEOPLASMS	26
--	----

ORIGINAL ARTICLES

Kozhanova T. V., Zhilina S. S., Meshcheryakova T. I., Aivazyan S. O., Osipova K. V., Sushko L. M., Lukyanova E. G.,
Pyrieva E. A., Prityko A. G.

GLUCOSE TRANSPORTER TYPE 1 DEFICIENCY SYNDROME IN CHILDREN. CLINICAL PICTURE, DIAGNOSTICS AND TREATMENT	29
--	----

Kudryakov S. A., Shavyrin I. A., Kolesov S. V., Ukolov K. Y., Eisenberg V. L.

SCOLIOSIS CORRECTION IN CHILDREN WITH CONGENITAL HEART DISEASES	39
---	----

Otorhinolaryngology and maxillofacial surgery

Sarafanova M. E., Prityko A. G.

CONDITION OF THE MIDDLE EAR IN CHILDREN WITH CONGENITAL CLEFT LIP AND CLEFT PALATE AT VARIOUS INFANCY STAGES	48
---	----

Anesthesiology

Prokopiev G. G., Tsylin L. E., Petrova L. L., Sidorov D. V., Shorina M. Yu.

ANESTHESIA IN NEUROMUSCULAR DISEASES IN CHILDREN.....	52
---	----

Endoscopy and endosurgery

Bondarenko S. V., Burkov I. V., Sharoev T. A.

ENDOSCOPIC ASSISTED PUNCTURE GASTROSTOMY IN CHILDREN58

REACHING AND REHABILITATION

Enrico Castelli, Elisa Fazzi

RECOMMENDATIONS FOR THE REHABILITATION OF CHILDREN WITH CEREBRAL PALSY. PART I..... 64

Katzyhenkov A. A., Savlaev K. F., Ischutina Yu. L., Bukreeva E. A., Petrichenko A. V., Ivanova N. M.

METHODS OF REHABILITATION OF CHILDREN IN THE EARLY POSTOPERATION PERIOD73

PALLIATIVE MEDICINE

Pritiko A. G., Prityko D. A., Palagin V. V., Skoryukina Yu. G., Tatarinov P. A., Kuznechenkov D. V.

10 YEARS OF FORMATION AND DEVELOPMENT PEDIATRIC PALLIATIVE MEDICAL CARE
IN «SCIENTIFIC-PRACTICAL CENTER OF SPECIALIZED MEDICAL CARE FOR CHILDREN
OF A NAME V. F. VOYNO-YASENETSKY OF THE DEPARTMENT OF HEALTH OF MOSCOW»78

CASE OF PRACTICE

Sharoev T. A. , Mesheryakova T. I., Rokhoev M. A., Romanov P. A.

NEPHROBLASTOMA COMBINED WITH WAGR SYNDROME IN AN INFANT. A SINGLE CASE REPORT84

Ivanova S. V., Neudakhin E. V.

HYPERCHOLESTEREMIA IN CHILDREN 89

NISSIN'S CASE

Zabrodnyaya A. V.

INNOVATIVE METHODS OF SANITARY TREATMENT IN PEDIATRIC HEALTHCARE INSTITUTIONS 93

HISTORY OF MEDICINE

Batoev S. D.

OPPORTUNITIES FOR FORMATION OF HEALTHCARE BASIS IN TRANSBAIKAL BEFORE THE REVOLUTION98

REQUIREMENTS FOR MANUSCRIPTS SENT TO THE JOURNAL104



Уважаемые коллеги!

Выход в свет первого номера журнала, особенно в сфере медицины, всегда событие. В научный оборот вводятся новые темы, практики, авторы. Представленный вашему вниманию журнал позволяет более основательно посмотреть на проблемы, которые в силу своей специфики не всегда известны широкому кругу специалистов. Журнал «Quantum satis» предоставляет простор для активной научно-публикационной деятельности специалистам самых различных направлений здравоохранения и в первую очередь в профильных для нашего Центра областях.



Рождение нашего журнала является закономерным отражением серьезных достижений НПЦ как в научной, так и в практической деятельности. Это тесно увязывается также с другим событием – становлением нашего Центра в качестве университетской клиники РНИМУ имени Н.И. Пирогова. Журнал предоставит свои страницы мэтрам медицины, возможность осуществить пробу пера начинающим авторам, станет форумом для обсуждения актуальных проблем специализированной медицинской помощи детям.

Особенностью первого выпуска журнала стал его выход в год 140-летия выдающегося деятеля российской и советской медицины Валентина Феликсовича Войно-Ясенецкого, имя которого с прошлого года носит наш Центр. Жизненный путь этого удивительного человека стал для нас ярким основополагающим ориентиром при формировании редакционной политики журнала. Именно кредо служения людям, продемонстрированное В.Ф. Войно-Ясенецким, лежит в основе деятельности журнала в контексте решения задач, поставленных перед российскими медиками.

Директор «Научно-практического центра
специализированной медицинской помощи детям
им. В.Ф. Войно-Ясенецкого» ДЗМ
Андрей Георгиевич Притыко

ВРАЧУЮЩИЙ СЕРДЦА И ДУШИ...

Editorial article

HEALING HEARTS AND SOULS...

Святитель Лука (Войно-Ясенецкий): врач, лечивший обычных людей, многие из которых живы и сейчас; профессор, читавший лекции обычным студентам, ныне практикующим врачам. Политзаключенный, прошедший ссылки, тюрьмы и пытки и... ставший лауреатом Сталинской премии. Хирург, спасший от слепоты сотни людей и сам потерявший зрение в конце жизни. Гениальный врач и талантливый проповедник, порой метавшийся между этими двумя призваниями. Христианин огромной силы воли, честности и безбоязненной веры, но не избежавший серьезных ошибок на своем пути. Реальный человек. Пастырь. Ученый. Святой...

Потомок старинного русского княжеского рода Валентин Феликсович Войно-Ясенецкий (в монашестве Лука) родился 27 апреля (ст. ст.) 1877 года



в г. Керчь в семье провизора Феликса Станиславовича и его супруги Марии Дмитриевны Войно-Ясенецких.

Он с детства мечтал о профессии художника. Окончив Киевскую художественную школу и проучившись некоторое время живописи в Мюнхене, вдруг... подал документы на медицинский факультет Киевского университета. «Недолгие колебания кончились решением, что я не вправе заниматься тем, что мне нравится, но обязан заниматься тем, что полезно для страдающих людей», — вспоминал архиепископ Лука.

В 1903 г., с отличием окончив Киевский университет и невзирая на уговоры друзей заняться наукой, он объявил о своем желании всю жизнь быть «мужицким», земским врачом, помогать бедным людям. Сразу после выпускных экзаменов Валентин Феликсович стал учиться операциям на глазах, зная, что в деревне с ее грязью и нищетой свирепствует болезнь-ослепительница — трахома. Приема в глазной клинике в Киеве ему казалось недостаточно, и он стал приводить больных к себе домой. Пациенты лежали в комнатах, как в палатах, и Святитель Лука (Войно-Ясенецкий) лечил их, а его мать — кормила.

Однажды он прооперировал целую семью, в которой слепыми от рождения были отец, мать и пятеро их детей. Из семи человек после операции шестеро стали зрячими. Прозревший мальчик лет девяти впервые вышел на улицу и увидел мир, представлявшийся ему совсем по-иному. К нему подвели лошадь: «Видишь? Чей конь?» Мальчик смотрел и не мог ответить. Но, привычным движением ощупав коня, закричал радостно: «Это наш, наш Мишка!»

Прежде чем стать земским врачом, В. Ф. Войно-Ясенецкому пришлось поработать военным хирургом. Это был выбор сознательный и полностью соответствовавший его мировоззрению. Недаром

к его фамилии, происходящей из знатного, но небогатого польского рода, полагалась приставка «Войно», что значит «воин». Валентин записался добровольцем на Русско-японскую войну и в марте 1904 года отправился на восток, в Сибирь, врачом Киевского госпиталя Красного Креста. В госпитале в Чите его пациентами вскоре стали те же крестьяне, только в военной форме.



Хирург В. Ф. Войно-Ясенецкий (слева) проводит операцию в земской больнице

Валентин Феликсович вспоминал: «Одним хирургическим отделением руководил опытный одесский хирург, а другое главный врач сразу поручил мне, хотя в отряде были еще два хирурга значительно старше меня. Однако главврач не ошибся, ибо я сразу же развил большую хирургическую работу на раненых и, не имея специальной подготовки по хирургии, сразу стал делать крупные операции на костях, суставах и черепе. В работе мне много помогала недавно вышедшая книга французского хирурга Лежара «Неотложная хирургия», которую я основательно проштудировал перед поездкой».

Так проходило становление молодого хирурга. И еще одно важное событие в его жизни произошло в Чите: он обвенчался с сестрой милосердия Анной Васильевной Ланской. В госпитале, где работала невеста будущего Святителя Луки, ее называли «святой сестрой». Венчание состоялось в церкви святого Архангела Михаила в Чите, где когда-то сочетались браком декабрист И. А. Анненков и последовавшая за ним в ссылку француженка Полина Гебль. Молодые, вероятно, видели в этом знак: в путь на всю жизнь, на все испытания, даже самые тяжкие, верность до смерти.

В земских больницах проблемой было не только оказать медицинскую помощь, но и добраться до больного. По данным статистики того времени, на

расстоянии шести верст в сельской местности 100% больных обращались к врачу, на расстоянии 12 верст — менее 50%, а те, кто жил еще дальше, чаще всего вовсе не попадали в больницу. Поэтому больные, доставленные к земскому врачу, часто были в очень запущенном состоянии. Гнойные осложнения были настоящим бедствием. Позднее, став профессором медицины, В. Ф. Войно-Ясенецкий посвятил большую часть жизни изучению и лечению именно гнойных заболеваний — гнойной хирургии.

Монография Святителя «Очерки гнойной хирургии» стала настольной книгой врачей. До эпохи антибиотиков, когда не было другой возможности бороться с гноем, кроме хирургической, любой молодой хирург, имея эту книгу, мог осуществлять операции в тяжелых условиях провинциальной больницы. Даже не зная, что книга написана епископом, нельзя не заметить, что ее писал человек, с большой любовью относящийся к больным. В ней есть такие строки: «Приступая к операции, надо иметь в виду не только брюшную полость, а всего больного человека, который, к сожалению, так часто у врачей именуется «случаем». Человек в смертельной тоске и страхе, сердце у него трепещет не только в прямом, но и в переносном смысле. Поэтому не только выполните весьма важную задачу подкрепить сердце камфарой или дигаленом, но позаботьтесь о том, чтобы избавить его от тяжелой психической травмы: вида операционного стола, разложенных инструментов, людей в белых халатах, масках, резиновых перчатках — усыпите его вне операционной. Позаботьтесь о согревании его во время операции, ибо это чрезвычайно важно».

1905–1917 годы — это время творческих исканий, постоянных переездов, работа в небольших больницах Симбирской, Курской, Саратовской, Черниговской губерний. В эти годы В. Ф. Войно-Ясенецкий учился в экстернатуре при московской хирургической клинике профессора Дьяконова, занимался анатомической практикой в Институте топографической анатомии, участвовал в ликвидации эпидемий брюшного тифа, кори и оспы в Курской губернии.

3 марта 1909 года на заседании хирургического общества в Москве Войно-Ясенецкий сделал свой первый научный доклад, посвященный регионарной анестезии. В 1915 году в Петрограде вышла книга «Регионарная анестезия», за которую Варшавским университетом ему была присуждена

премия Хайнацкого, а через год он защитил докторскую диссертацию по этой же теме.

В 1912 году Войно-Ясенецкий исполнял обязанности главного врача и заведующего Переславской земской больницы, а также больницей при Феодоровском женском монастыре.

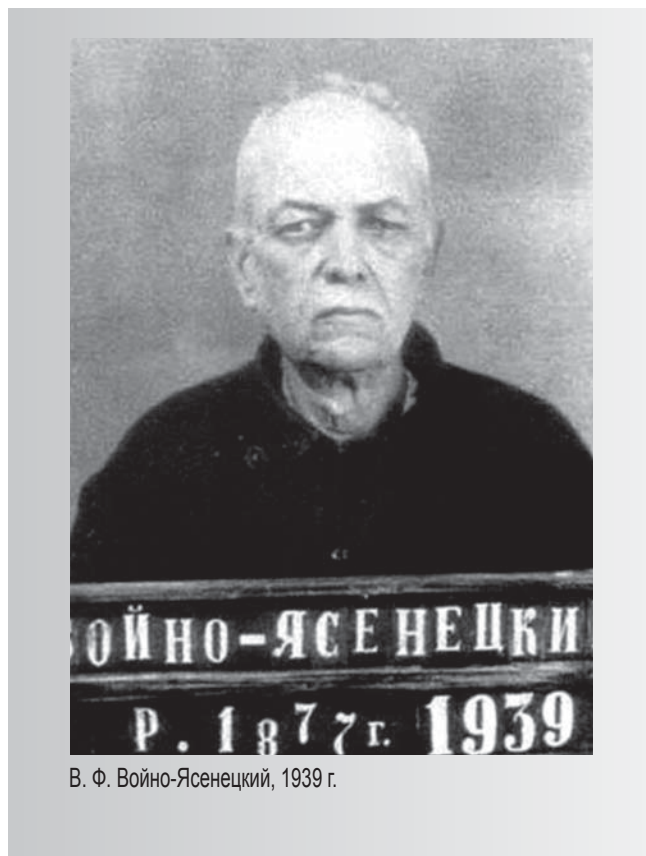
Первая мировая, Гражданская, Великая Отечественная войны в полной мере востребовали талант хирурга-практика, доставили разносторонний опыт. С 1914 года Войно-Ясенецкий заведовал Переяславскими лазаретами для раненых, являлся председателем Переяславского земского комитета по организации помощи раненым и больным воинам.

В 1917 году В. Ф. Войно-Ясенецкий стал главным врачом и хирургом городской больницы в Ташкенте, заведовал кафедрой оперативной хирургии, являлся профессором топографической анатомии и оперативной хирургии Ташкентского государственного университета.

Валентин Феликсович был глубоко верующим человеком, а после смерти супруги приобщился к подвижнической деятельности Русской православной церкви, испытывающей в тот период невзгоды и гонения. В 1923 году он принял монашеский постриг с наречением именем Апостола, Евангелиста Святого Луки, врача и художника. В тот же год в Пенджикенте епископами Волховским Даниилом (Троицким) и Суздальским Василием (Зуммером) был рукоположен в епископы и 3 июня возглавил Туркестанскую Епархию.

Валентин Феликсович Войно-Ясенецкий трижды был репрессирован, подвергался гонениям, провел в ссылках 11 лет. В 1919 году произошел первый арест, затем последовали тюрьмы, ссылки в Архангельск, Сибирь. С началом Великой Отечественной войны В. Ф. Войно-Ясенецкого доставили в Красноярск, где он погрузился в работу местного эвакогоспиталя. Куда бы ни забрасывала его судьба, он продолжал лечить людей, спасать больных и раненых, заниматься наукой, участвовать в церковной жизни тех мест. В. Ф. Войно-Ясенецкий много делал для сохранения духовной жизни общества, отстаивал разрушаемые храмы.

В 1943 году Священный Синод Русской православной церкви приравнял работу епископа Луки на ниве медицинской помощи во время войны архиерейскому служению и возвел его в сан архиепископа, он становится архиепископом Красноярским. В 1944 году он назначен архиепископом Тамбовским и Мичуринским. Участвовал в Поместном



Соборе 1943 года. В 1945 году награжден правом ношения бриллиантового креста на клобуке.

Гражданская и священническая деятельность В. Ф. Войно-Ясенецкого тесно переплетены: после лекции в медицинском университете он спешил к постели умирающего христианина, чтобы молитвой облегчить последние его часы; отслужив Всенощную в храме, торопился в больницу к тяжелобольному пациенту; перемежал написание научных трудов с архипастырскими посланиями пастве...

Научная деятельность В. Ф. Войно-Ясенецкого известна рядом глубоких работ, а труд «Очерки гнойной хирургии» (вышедший пятью изданиями — 1934, 1943, 1956, 1995, 2000 гг.) заслужил всемирное признание.

Но невозможно сводить его врачебную деятельность только к области гнойной хирургии. Работы профессора Войно-Ясенецкого на сегодняшний день все еще не систематизированы, а ведь уже к 1917 году он предстает сложившимся, опытным хирургом, организатором здравоохранения и педагогом, широко оперировавшим больных с заболеваниями желчных путей, желудка и других органов брюшной полости.



Архиепископ Лука в окружении паствы. Фото из книги Марка Поповского «Жизнь и житие святителя Луки (Войно-Ясенецкого)»

С успехом он работал в таких областях хирургии, как нейрохирургия и ортопедия. Это был ученый, готовый к крупным и объективным исследованиям и анализу.

Изучение деятельности В. Ф. Войно-Ясенецкого позволяет констатировать, что и в современных областях медицины он представлен как известными, так и еще не раскрытыми современными исследователями работами. Это теория клинического диагноза, медицинская психология и деонтология, хирургия (включая общую, абдоминальную, торакальную, урологию, ортопедию и другие разделы), военно-полевая хирургия и анестезиология, нейрохирургия и офтальмология, организация здравоохранения и социальная гигиена.

Деятельность В. Ф. Войно-Ясенецкого получила высокую оценку современников. В 1945 году он награжден медалью «За доблестный труд в Великой Отечественной войне 1941–1945 года», а в 1946 году удостоен Сталинской премии первой степени за разработку новых методов лечения гнойных заболеваний и ранений, изложенных в его научных трудах. Его авторитет оставался высоким как для православных верующих, так и для коллег-врачей.

В 1956 году архиепископ Лука ослеп, но продолжал служить в храмах и консультировать больных. Скончался Святитель 11 июня 1961 года.

В августе 2000 года Юбилейный Архиерейский Собор Русской православной церкви принял решение о Всероссийском почитании Святителя Луки. Память его празднуется в день кончины, 11 июня.

Жизнь Святителя Луки является вдохновляющим примером активной профессиональной, гражданской и духовной деятельности. Это особенно важно для врачей, поскольку им ежедневно приходится сталкиваться с детскими страданиями, а лечат наших маленьких пациентов не только лекарства или скальпель хирурга, но и сострадание и доброе слово. Подвижничество В. Ф. Войно-Ясенецкого стало нравственным ориентиром для коллектива Научно-практического центра специализированной медицинской помощи детям его имени.

В 2017 году мы отмечаем 140-летие архиепископа Луки, в миру Валентина Феликсовича Войно-Ясенецкого, именем которого в прошедшем году назван наш Центр.

При подготовке статьи были использованы материалы журнала «Фома» № 7 (99) июль 2011 г.

ХРОНОФАРМАКОТЕРАПИЯ ЗЛОКАЧЕСТВЕННЫХ ОПУХОЛЕЙ У ДЕТЕЙ, ПЕРСПЕКТИВЫ ЕЕ РАЗВИТИЯ

ГБУЗ «Научно-практический центр специализированной медицинской помощи детям им. В. Ф. Войно-Ясенецкого» Департамента здравоохранения г. Москвы

Neudakhin E.V.

CHRONOPHARMACOTHERAPY OF MALIGNANT TUMORS IN CHILDREN AND PERSPECTIVES OF ITS DEVELOPMENT

St.Luka's Clinical Research Center for Children

«В жизни человека нет ничего более властного, чем ритм».

И. П. Павлов

Резюме

В обзоре представлена информация о лечении злокачественных опухолей у детей с учетом хронобиологической чувствительности опухолевых клеток к цитостатикам.

В связи с применением методов высокоагрессивной химиотерапии в последние годы значительно возросла результативность лечения онкозаболеваний. Однако при этом заметно увеличилась цитостатическая нагрузка на организм пациентов, что ведет к развитию осложнений, снижению качества жизни. Для уменьшения агрессивности химиопрепаратов целесообразно их назначение с учетом биоритмов. Метод хронотерапии позволяет добиться повышения эффективности применения цитостатиков при более низкой их дозе, в результате чего уменьшаются побочные проявления и удешевляется лечение.

Ключевые слова: дети, злокачественные опухоли, биоритмы, хроночувствительность, десинхроноз, хронотерапия

Abstract

The review presents data on treatment of malignant tumors in children considering chronobiological sensitivity of tumor cells to cytostatic agents.

Recently, adequacy of treatment of oncologic diseases increased considerably due to the use of methods of highly aggressive chemotherapy. However, cytostatic load on the patients' body increased notably causing complications and reduced life quality. Chemotherapeutic agents must be administered considering biorhythms to reduce their degree of aggressiveness. The method of chronotherapy increases effectiveness of cytostatic agents delivered at a lower dose resulting in a fewer number of adverse events and less expensive treatment.

Key words: children, malignant tumors, biorhythms, chronosensitivity, desynchronosis, chronotherapy.

Во всем мире отмечается повышенный интерес к изучению ритмической организации процессов в живом организме как в условиях нормы, так и в условиях патологии. Интерес к проблемам биоритмологии вполне закономерен, поскольку ритмы господствуют в природе и охватывают все проявления развития живых систем. Становление биологических ритмов происходит в процессе филогенетиче-

ского и онтогенетического развития организма благодаря приспособлению к условиям окружающей среды.

Под влиянием экзогенных ритмов окружающей среды (например, смены дня и ночи, сезонов года и т. д.) в процессе эволюции в живых системах сформировались структурно-функциональные организации, которые в результате естественного

отбора закрепились в геноме. Учитывая эволюцию развития живых существ, можно утверждать, что первоначально возникли клеточные, метаболические биоритмы — «базовые» по своей сущности. В дальнейшем, в ходе эволюционного развития и усложнения организмов формировались «надстроечные» биоритмы, связанные с поэтапным включением регуляторных систем: цитокиновой, иммунной, эндокринной, нервной, «обслуживающих» базовые системы. С момента появления живых систем циклические процессы стали основой их гомеостаза. С помощью биоритмов осуществляется координация физиологических функций организма с ритмами окружающей среды [1, 2]. Благодаря биоритмам обеспечивается внутреннее движение, развитие организма и его функциональных систем. Согласованная работа последних, их адаптационных механизмов, взаимосвязанных между собой, возможна лишь в условиях ритмической организации физиологических процессов [3, 4].

В основе адаптационных реакций организма, обеспечивающих синхронизацию его физиологических функций с разнообразными изменениями окружающей среды, лежит закон единства и борьбы противоположностей. Необходимо подчеркнуть, что единство противоположностей временно, а борьба — постоянна. Главное, что противоположности непрерывно взаимодействуют. При развитии адаптационных механизмов в организме происходит постоянное взаимодействие альтернативных, в первую очередь катаболических и анаболических, процессов, направленных на образование и сохранение энергии. Равновесия между ними практически никогда не бывает. Взаимодействие альтернативных процессов осуществляется по принципу «обратных связей», по образцу «качелей» [5]. Альтернативное взаимодействие взаимопроникающих друг в друга процессов является внутренним источником движения, развития организма, сущностной причиной формирования биоритмов. В связи с этим описанное явление, по моему мнению, можно трактовать как «закон альтернативного взаимодействия».

Исследование биоритмов позволяет оценивать реактивность, функциональное состояние и адаптивность организма. Известно, что существует прямая зависимость между патологическим процессом и расстройствами временной организации физиологических процессов, глубина которых

коррелирует с тяжестью заболевания [6]. Поэтому возникает необходимость применения лекарственных препаратов с учетом ритма чувствительности организма к их воздействию. В эксперименте на животных было установлено, что одинаковые дозы препаратов, вводимые в разное время суток, вызывают разные по силе, а иногда и по качеству эффекты [7–10].

В человеческом организме обнаружено более 500 биоритмов на различных структурно-функциональных иерархических уровнях: клеточном, тканевом, органном, организменном, популяционном [6]. Биоритмы характеризуются широким диапазоном периодов от миллисекунды до нескольких лет. В связи с этим различают низко-, средне- и высокочастотные биоритмы [8, 11]. К низкочастотным относятся биоритмы с периодами больше 3 суток: циркасеπτанные (7 ± 3 сут.), циркадисеπτанные (14 ± 3 сут.), циркавигигантанные (21 ± 3 сут.), циркатригигантанные (30 ± 5 сут.), цирканнуальные (1 год ± 2 мес.). В эту группу включаются макроритмы, обусловленные циклами солнечной активности, с периодами 2 года, 3 года, 5 лет, 8 лет, 11 лет, 22 года, 35 лет. Среднечастотные ритмы — это ритмы от 0,5 часов до 3 суток. Они делятся на ультрадианные (от 0,5 ч до 20 ч), циркадианные (от 20 ч до 28 ч), инфрадианные (от 28 ч до 3 сут.). К высокочастотным относятся биоритмы с периодами меньше 0,5 ч (ЧСС, частота зубцов на ЭКГ, ЭЭГ и т. д.).

Ведущее место среди биоритмов занимает циркадианный (лат. *circa* — около, *dies* — день) — ритм с периодом около 24 часов, обусловленный сменой дня и ночи в результате вращения Земли вокруг оси. Смена света и темноты воспринимается сетчаткой глаза, что вызывает активацию эпифиза с последующей стимуляцией гипоталамуса, гипофиза, желез внутренней секреции, рабочих органов [12]. Ведущую роль в регуляции циркадианного (суточного) ритма играют вегетативная нервная система и железы внутренней секреции [11, 13]. В утренние и дневные часы более высока активность симпатико-адреналовой системы, обеспечивающей эрготропные реакции организма. В период ночного сна отмечается уменьшение активности симпатико-адреналовой системы и увеличение вагоинсулярной, осуществляющей трофотропные процессы [1, 12–15].

В развитии эрготропных реакций принимают участие в основном симпатическая нервная система, катехоламины, глюкокортикоиды. Причем

сначала возникает нейрогенная фаза, затем — гуморальная. С помощью эрготропных реакций происходит энергетическое обеспечение адаптационно-компенсаторных механизмов организма. Это реализуется за счет усиления катаболических процессов. Эрготропная система осуществляет приспособление организма к действию факторов окружающей среды, поддерживает физическую и трудовую деятельность. Она вызывает угнетение воспалительных процессов (противовоспалительный эффект) и снижение активности иммунологических реакций.

Трофотропные реакции преобладают при ваготонии, повышенном образовании инсулина, минералокортикоидов и других гормонов, обладающих анаболическим действием. Индукция анаболических процессов способствует накоплению, «депонированию» энергии в организме, повышению активности воспалительных реакций (провоспалительный эффект), стимуляции иммунной системы и увеличению предрасположенности к аллергическим реакциям. Обмен одного из основных трофотропных биологически активных веществ — ацетилхолина тесно связан с обменом гистамина. Под влиянием последнего повышается тонус парасимпатического отдела вегетативной нервной системы. Это, вероятно, связано с увеличением концентрации в крови ацетилхолина в результате ингибирующего действия гистамина на ацетилхолинэстеразу. Кроме того, под влиянием гистамина усиливается освобождение ацетилхолина из депо, которое представлено эритроцитами. В связи с вышесказанным гистамин может быть отнесен к трофотропным биологическим аминам [16]. Гистамин образуется из гистидина путем декарбоксилирования при участии фермента гистидиндекарбоксилазы, кофактором которого является витамин B_6 . Активность названного фермента более высока в вечерние часы. Расщепление гистамина осуществляется путем окислительного дезаминирования при участии фермента диаминооксидазы (гистаминазы), кофактором которого является также витамин B_6 . Активность диаминооксидазы выше в первой половине дня.

В физиологических условиях отмечается альтернативное взаимодействие эрготропной и трофотропной систем. Повышение активности одной из них по закону обратной связи уравнивается нарастанием активности другой. Однако существующее равновесие между указанными системами очень динамично. Оно имеет свой ритм и свой

колебательный контур, характеризующийся преобладанием в определенное время суток эрготропной или трофотропной активности. В физиологических условиях в утренние часы преобладает активность эрготропных реакций, в вечерние — трофотропных.

Рассогласование околосуточных ритмов (десинхроноз) является одним из факторов развития патологических процессов в организме. Десинхроноз рассматривается как предвестник болезни. Изменение биоритмов — наиболее чувствительный маркер возникающих функциональных расстройств. Поэтому определение функциональных параметров в течение суток необходимо для углубления представлений о патогенезе заболеваний, для улучшения ранней и дифференциальной их диагностики, для усовершенствования их лечения.

Изучение циркадианных ритмов открывает широкие возможности для лучшего познания функциональных особенностей растущего детского организма в норме и при патологии. Прежде чем оценить нарушения биоритмов в условиях патологии, необходимо определить нормальный колебательный контур той или иной функции в здоровом организме. Однако физиологическая незрелость ряда органов и систем ребенка, иммунологическая нестабильность, высокая напряженность механизмов обновления и дифференцировки тканей, лабильность процессов возбуждения и торможения обуславливают неустойчивость циркадианных ритмов у детей. В каждом возрастном периоде имеются свои особенности поддержания процессов адаптации и гомеостаза, своя специфика обмена веществ, обеспечивающая оптимальное для роста соотношение пластических и биоэнергетических реакций, фаз ассимиляции и диссимиляции. С уменьшением возраста детей нарастает преобладание процессов анаболизма над процессами катаболизма [17]. Так, соотношение между глюкокортикоидными (эрготропными) и минералокортикоидными (трофотропными) фракциями кортикостероидов составляет: у плода и новорожденных — 0,8; у детей грудного возраста — 1,7–1,9; у детей 2–7 лет — 3,3; у детей 8–14 лет — 4,3; у взрослых — больше 5,0 [17, 18].

К настоящему времени накопилось огромное количество медикаментозных средств, используемых в медицине. О большинстве из них мы не знаем, в какое время суток повышается их эффективность и снижается степень побочного действия.

Тем не менее, такие сведения о многих лекарственных препаратах уже имеются. Однако достижения в области хронофармакотерапии в силу ряда объективных и субъективных причин медленно внедряются в лечебную практику. Как правило, в медицинских учреждениях лекарства применяются без учета суточного ритма. В основном используется традиционная схема назначения препаратов «по одной таблетке 3 раза в день». Постепенное накопление фактического материала, последующие целенаправленные исследования в области биологических ритмов привели к необходимости использования полученных знаний в практическом здравоохранении. В связи с этим стал актуален призыв Артура Йореса (Arthur Jores, 1935) прекратить в медицине заниматься «привычным трехразовым идиотизмом» при назначении лекарственных препаратов.

В последние годы хронофармакологический подход к лечению заболеваний получает все более широкое признание, так как он отражает современный принцип индивидуальной эффективной и безопасной терапии [19]. Хронофармакология, изучающая (преимущественно в эксперименте) влияние лекарственных веществ на биоритмы организма и их эффективность в зависимости от времени введения, является основой для хронотерапии — направления медицины, занимающегося лечением больных людей с учетом хронобиологических закономерностей. При хронотерапии используются имитационный (подражающий) и превентивный (упреждающий) методы применения лекарственных препаратов, также метод навязывания ритма. Имитационный метод поддерживает физиологический ритм образования биологически активных веществ (например, при назначении глюкокортикоидов в утренние часы). Метод превентивной хронотерапии обеспечивает максимальный эффект препаратов при назначении их за 1,5–2 часа до акрофазы определяемого показателя (например, применение гипотензивных средств при артериальной гипертензии). Метод навязывания ритма базируется на использовании лекарственных средств с целью навязывания организму определенных ритмов (например, метод пульс-терапии).

В настоящее время одной из основных причин инвалидности и смертности человека являются злокачественные новообразования. В связи с этим задача улучшения медицинской помощи больным с онкологическими заболеваниями постоянно нахо-

дится в центре внимания всей системы здравоохранения. С целью расширения охвата онкологических больных, улучшения качества оказания им медицинской помощи, распространения низкокзатратных методов лечения необходимо стимулировать применение в онкологии метода хронотерапии. Принципы, положенные в основу хронотерапии, являются универсальными для любой патологии, в том числе для опухолей [20].

Основной задачей при разработке оптимальных схем лечения опухолей является повышение избирательности действия химиотерапевтических препаратов. Установлено, что эффективность действия большинства противоопухолевых препаратов заметно возрастает при увеличении скорости пролиферации опухолевых клеток [21].

Суточная периодичность митотической активности нормальных клеток была убедительно доказана в ряде работ еще в середине XX века [22]. Так, при оценке митотической активности нормальных клеток, определяемой в разное время суток, установлено, что наибольшие ее значения в эпидермисе у здоровых людей определялись в ночные часы (3 ч), наименьшее — в дневные часы (15 ч). Митотическая активность костного мозга в 3 ч ночи оказалась в 2,4 раза больше, чем в 15 ч [23].

Большой интерес у онкологов вызывают данные литературы о биоритмах клеточных делений в опухолях. К сожалению, эти данные противоречивы. Некоторые авторы не обнаружили изменений числа митозов в разные часы суток, другие установили суточную периодичность митотической активности. В перевиваемых опухолях определялся в основном одновершинный суточный ритм митозов, а в спонтанных и индуцированных — двухвершинный. Причем один максимум митотической активности наблюдался в утренние часы (10–12–16 ч), а другой — в вечерне-ночные (20–2–4 ч). Таким образом, в экспериментальных исследованиях было отчетливо показано наличие суточного ритма не только митотической активности в различных видах опухолей, но и цикличности других фаз митотического цикла [24, 25].

Доказано, что при образовании опухоли в организме возникают нарушения биологических ритмов как в поврежденном органе (органе-мишени), так и в других органах и системах [26]. Необходимо помнить о том, что здоровые клетки в большинстве случаев делятся один раз в день, в то время как раковые — 2–3 раза, преимущественно в вечерние и

ночные часы. Здоровые клетки костного мозга наиболее активно размножаются в ранние утренние часы. В связи с этим при приеме химиопрепаратов в поздние вечерние или ночные часы страдают здоровые клетки костного мозга, что проявляется анемией, лейкопенией, тромбоцитопенией. Из-за разной пролиферативной активности здоровых и опухолевых клеток их биоритмы, как правило, не совпадают. Десинхронизация значительно чаще возникает в опухолевых клетках [27].

В многочисленных экспериментальных работах по онкологии указывалось на то, что цитостатики, назначаемые в одинаковых дозах, но в разное время суток, оказывают разный антибластический эффект. Это зависит от суточной чувствительности к ним опухолевых клеток. В исследованиях была доказана необходимость применения цитостатических препаратов в те часы суток, когда большая часть опухолевых клеток находится в фазе митотического цикла, т. е. в период максимального синтеза ДНК [28]. В это время отмечается не только наибольшая чувствительность опухолевых клеток к цитостатикам, но и более низкая чувствительность к ним нормальных клеток, в связи с чем уменьшается токсическое воздействие препаратов. Резистентность организма к действию химиопрепаратов, по данным М. В. Березкина [28], связана с энзиматической активностью лизосом и микросом печени, регулируемой глюкокортикоидами. Поэтому максимальная резистентность организма к токсическому действию цитостатиков отмечается в часы максимального уровня кортизола в плазме крови.

В связи с тем, что «маркером» хронотоксичности циклофосфана является кортизол, рекомендуется вводить этот препарат при онкологических заболеваниях в 6 ч утра, когда отмечается пик содержания кортизола. Наиболее оптимальное время для назначения винкристина — 18 ч, когда в крови повышены уровни АСТ, креатинина, мочевины, являющихся «маркерами» хронотоксичности названного препарата [28].

При оценке цитогенетических эффектов тиофосфамида, который назначали больным в разное время суток, установлено, что при введении терапевтических доз этого препарата в вечернее время (21 ч), его миелотоксический эффект в 3 раза ниже, чем при введении в утреннее (9 ч) и дневное (15 ч) время [23]. Если больные принимали циклофосфан в 21–22 ч, винкрестин — с 12 до 15 ч, а преднизон

лон — в интервале от 8 до 11 ч, то у них отмечалось достоверно менее выраженное (по сравнению с исходным уровнем) снижение количества лейкоцитов периферической крови (при хронокоррекции — на 17%, при ее отсутствии — на 40,1%), что свидетельствует о снижении гемодепрессивного эффекта назначенных препаратов с учетом суточного ритма их действия [29].

Проблемой хронотерапии в педиатрии одними из первых в нашей стране стали заниматься сотрудники кафедры госпитальной педиатрии 2-го Московского медицинского института им. Н. И. Пирогова под руководством В. А. Таболина и Ю. Е. Вельтищева. Первые работы были посвящены изучению функционального состояния коры надпочечников. Было установлено, что максимальная продукция кортизола отмечается в утренние часы (6–10 ч), а максимальная продукция минералокортикоидов — вечером и ночью [14]. Примерно в эти же годы на кафедре проводились исследования по применению цитостатиков с учетом суточного ритма у детей с лейкозом. В результате назначения цитостатических препаратов (6-Меркаптопурина, метатрексата, циклофосфана, винкристина, рубомицина) во второй половине дня (в 14 и 19 ч) у наблюдаемых детей значительно быстрее уменьшалось содержание бластных клеток и значительно раньше, чем у детей, получавших цитостатики без учета суточного ритма, наступала ремиссия [30]. В последующие годы подобные результаты были получены некоторыми зарубежными исследователями [31, 32].

В качестве простого и очень доступного критерия для выбора времени назначения цитостатика у конкретного онкологического больного можно использовать акрофазу температуры тела, так как максимальная амплитуда температуры тела указывает на повышенную митотическую активность в опухолевых клетках [33].

В последние годы большое внимание уделяется проблеме снижения токсичности химиолучевой терапии онкологических больных с помощью использования данных хронобиологических исследований. Известно, что при химиолучевой терапии сильнее всего поражаются активно пролиферирующие ткани. Значительного уменьшения токсичности химиолучевой терапии можно достигнуть с помощью определения оптимального времени суток для ее проведения. Так, при лечении рака прямой кишки в хрономодулированном режиме Е. Н. Сухина и соавт. [25] время приема 5-фто-

рурацила (5-ФУ) и проведения сеанса облучения выбирали таким образом, чтобы оно совпадало с периодом наименьшей пролиферативной активности клеток костного мозга и эпителия кишечника. В связи с этим сеанс облучения назначался через 4–6 часов после окончания инфузии 5-ФУ. Благодаря хронокоррекции у наблюдаемых больных значительно меньше проявлялась гематологическая и кишечная токсичность.

Комбинация 5-ФУ с облучением применялась и при лечении злокачественных новообразований половых органов. Также использовался хрономодулированный режим: 5-ФУ применялся ночью, а сеансы облучения — через 8 часов после него. Благодаря хрономодулированному подходу у больных значительно уменьшалось количество осложнений и заметно улучшалось качество жизни. О высокой эффективности лучевой терапии, применяемой с учетом суточного ритма, сообщали основоположники отечественной хрономедицины Ф. И. Комаров и С. И. Рапопорт [20]. По их данным, рентгеновское облучение экспериментального рака в часы его максимальной температуры было в 2,5 раза более эффективным, чем в период естественного спада температуры новообразования. О подобных результатах лучевой терапии опухолей полости рта сообщает и основоположник мировой хрономедицины Франц Халберг с соавт. [34]. Лучевая терапия, проведенная на пике температуры опухоли, приводила к двукратному увеличению выживаемости (через 2 года после лечения) по сравнению с обычным методом, не учитывающим биоритм опухоли.

Кроме того, в литературе имеются многочисленные сведения о более благоприятном течении злокачественных опухолей в условиях искусственного снижения освещенности. По данным А. А. Бейсебаева и соавт. [35], у больных раком молочной железы на фоне пониженной освещенности быстрее восстанавливается липидный обмен, улучшается состояние клеточного и гуморального иммунитета. В работе Л. Т. Тобагабылова и Б. И. Исмаилова [36] сравнивались две группы крыс, которым в хвостовую вену переливалась суспензия опухолевых клеток (10 000 кл. в объеме 0,2 мл среды), приготовленная из легочных метастазов РА-2. Одна группа животных находилась в условиях искусственного затемнения (основная группа), другая — в условиях естественного освещения (контрольная группа). Через 18–20 суток

у животных контрольной группы среднее количество метастазов составляло $84,7 \pm 15$, у животных основной группы — $12,5 \pm 3,39$, т. е. было в 6,7 раза меньше. Авторы предполагают, что под влиянием темноты подавление метастазирования опухоли связано с повышением противоопухолевой резистентности организма.

Настоящий обзор доступной литературы показывает эффективность хрономодулированной терапии злокачественных новообразований. В ее основе — парадокс снижения затрат при повышении качества лечения. Она стимулирует потребность в повышении уровня фундаментальных знаний о характере заболеваний, о молекулярно-клеточных и физиологических механизмах их формирования, о происхождении циркадных ритмов в основных гомеостатических системах.

Для углубления представлений о хрономодулирующей терапии и организации мероприятий по профилактической хронокоррекции онкологических заболеваний необходимо использовать следующие методы хронодиагностики:

1. *Определение хронотипа (по Эсбергу);*
2. *Оценка индивидуальной минуты (жизненной энергии);*
3. *Оценка энергетического потенциала клеток с помощью цитохимического метода исследования, определения микроРНК;*
4. *Определение хроноактивности клеточной пролиферации в опухолях и нормальных тканях (радиоизотопная и сканирующая аппаратура, точечные электронные датчики, тепловизоры);*
5. *Анализ максимальной активности органов по традиционной китайской медицине (рис. 1).*

5 ⁰⁰ – 7 ⁰⁰	толстый кишечник
7 ⁰⁰ – 9 ⁰⁰	желудок
9 ⁰⁰ – 11 ⁰⁰	поджелудочная железа, селезенка
11 ⁰⁰ – 13 ⁰⁰	сердце
13 ⁰⁰ – 15 ⁰⁰	тонкий кишечник
15 ⁰⁰ – 17 ⁰⁰	мочевой пузырь
17 ⁰⁰ – 19 ⁰⁰	почки
19 ⁰⁰ – 21 ⁰⁰	сексуально-сосудистая система
21 ⁰⁰ – 23 ⁰⁰	тройной согреватель
23 ⁰⁰ – 1 ⁰⁰	желчный пузырь
1 ⁰⁰ – 3 ⁰⁰	печень (анаболические процессы)
3 ⁰⁰ – 5 ⁰⁰	легкие (обструкция)

Рис. 1. Часы максимальной активности органов (по традиционной китайской медицине)

В заключение следует полностью согласиться с точкой зрения С. И. Рапопорта: «Хронотерапия — будущее нашей медицины». Хронофармакологиче-

ский подход к назначению лекарственных препаратов — основа повышения эффективности лечения заболеваний у детей [37].

Литература

1. Баевский Р. М. Прогнозирование состояний на грани нормы и патологии. М.: Медицина, 1979.
2. Оранский И. Е. Природные лечебные факторы и биологические ритмы. М.: Медицина, 1988.
3. Долгих В. В., Бугун О. В., Валявская О. В., Рычкова Л. В. Циркадная организация суточного профиля артериального давления у подростков с эссенциальной артериальной гипертензией. Бюллетень ВСНЦ СО РАМН. 2011; 81(5): 24–28.
4. Снежницкий В. А., Побиванцева Н. Ф. Циркадианные ритмы в кардиологической практике. Журнал Гр ГМУ. 2013; 41(1): 9–13.
5. Алякринский Б. С., Степанова С. И. По закону ритма. М.: Наука, 1985.
6. Воложин А. И., Субботин Ю. К. Синхронизация биоритмов. В кн.: Болезнь и здоровье: две стороны приспособления. М.: Медицина, 1988. С. 327–331.
7. Березкин М. В. Хронотоксикология и резистентность организма. В кн.: Хронобиология и хрономедицина. Тюмень, 1982. С. 47–48.
8. Halberg F. Chronobiology. Annual review of physiology. 1969; 31:675-725.
9. Halberg F., Haus E., Cardoso S. S. et al. Toward a chronotherapy of neoplasma: tolerance of treatment depends upon host rhythms. Experientia, 1973; 29(8): 909–1044.
10. Reinberg A. Clinical chronopharmacology. An experimental basis for chronotherapy. Biol. rhythms and med. Cellular. London, 1983; 4:211–264.
11. Смирнов К. М. Общие вопросы учения о биологических ритмах. Биоритмы и труд. Л.: Наука, 1980. С. 6–20.
12. Заславская Р. М. Хронодиагностика и хронотерапия заболеваний сердечно-сосудистой системы. М.: Медицина, 1991.
13. Романов Ю. А. Введение к обзору: биологические ритмы гипоталамо-гипофизарно-надпочечниковой системы у животных в норме и патологии. М.: ВНИИМИ, 1975.
14. Таболин В. А., Вельтищев Ю. Е., Лебедев В. П. и др. Суточный ритм функции коры надпочечников. Вопросы охраны материнства, 1969; 4:87–97.
15. Калмыкова И. Н. Суточная переодичность деятельности коркового и мозгового слоя надпочечников при гломерулонефрите у детей. Суточные ритмы физиологических процессов организма. М., 1972. С. 87–89.
16. Кассиль Г. Н. Вегетативное регулирование гомеостаза внутренней среды. Физиология вегетативной нервной системы. В серии: Руководство по физиологии. Л.: Наука, 1981. С. 536–573.
17. Вельтищев Ю. Е. Обмен веществ как основа жизнедеятельности, роста и развития человека. Обмен веществ у детей. М.: Медицина, 1983. С. 3–7.
18. Таболин В. А., Лебедев В. П. Хронобиологический подход к выбору лекарств при заболеваниях у детей. Труды II Российского национального конгресса. М., 1996. С. 94–107.
19. Валиев О. М., Исмаилов Ш. И. Циркадный ритм артериального давления у гипертензивных больных и хронофармакотерапия бета-адреноблокаторами. III Всесоюзная конференция по хронобиологии и хрономедицине (тезисы). Москва–Ташкент, 1990. С. 74.
20. Комаров Ф. И., Рапопорт С. И. Актуальные проблемы хронотерапии. Клиническая фармакология и терапия. 1993; 2:39-42.
21. Франкфурт О. С. Клеточные механизмы химиотерапии опухолей. М.: Медицина, 1976.
22. Алов И. А. Очерки физиологии митотического деления клеток. М.: Медицина, 1964.
23. Бланк М. А., Рябых Т. П. Хроноонкология. В кн.: Хронобиология и хрономедицина / под ред. Ф. И. Комарова и С. И. Рапопорт. М.: Триада X, 2000. С. 239–355.

24. Березкин М. В. Хронобиологические аспекты в онкологии (хроноонкология). В кн.: Хронобиология и хрономедицина / под ред. Ф. И. Комарова. М.: Медицина, 1989. С. 82–105.
25. Сухина Е. Н., Москаленко И. П., Свиarenко А. В. и др. Перспективы применения хрономодулированной химио- и радиотерапии в онкологии. Клиническая медицина, 2012; 2: 9–12.
26. Ефимов М. Л., Васильева Г. С. Суточные биологические ритмы и злокачественный рост. Успехи современной биологии. 1987; 103: 255–270.
27. Ковальзан В. М., Дорохов В. Б. Цикл бодрствование–сон и биоритмы человека при различных режимах чередования светлого и темного периода суток. Здоровье и образование в XXI веке. 2013; 15(1–4):151–162.
28. Березкин М. В. Биологические ритмы в обеспечении реактивности и резистентности организма. Диссертация в виде научного доклада на соиск. уч. ст. докт. мед. наук. М., 2001.
29. Бланк М. А., Корытова Л. И. Авторское свидетельство №1510137 на способ лечения злокачественных новообразований лимфоидной и кроветворной тканей. Приоритет от 1 апреля 1988 г.
30. Таболин В. А., Чижова З. П., Щербакова Е. И., Лебедев В. П. Применение глюкокортикостероидов, цитостатических препаратов и антиметаболитов с учетом суточных ритмов некоторых физиологических функций у детей с острым лейкозом. Педиатрия, 1972; 8: 27–29.
31. Koren G., Langevin A. M., Oliveri N. et al. Diurnal variation in the pharmacokinetics and myelotoxicity of mercaptopurine in children with acute lymphocytic leukemia. Am J Dis Child. 1990; 144(10): 1135–1137.
32. Schmiegelow K., Glomstein A., Kristinsson J. et al. Impact of morning versus evening schedule for oral methotrexate and 6-mercaptopurine on relapse risk for children with acute lymphoblastic leukemia. G. Pediatr Hematol Oncol, 1997; 19(2): 102–199.
33. Васильева Г. С. Хронобиология и хронотерапия злокачественных новообразований (экспериментально-клиническое исследование). Дисс. докт. мед. наук в виде научного доклада. Алма-Ата, 1994.
34. Халберг Ф., Корнелиссен Ж., Сюткина Е., Шварцкопф О. Хронобиология, хронодиагностика и хронотерапия для каждого. Medical Market, 1998; 19(2): 13–16.
35. Бейсебаев А. А., Башиева С. А., Кураласов А. К. и др. Метаболизм липидов и иммунитет у больных раком молочной железы при лечении на фоне искусственно сниженной освещенности. III Всесоюзная конференция по хронобиологии и хрономедицине (тезисы). Москва–Ташкент, 1990.
36. Табагабылова Л. Т., Исмаилов Б. И. Влияние темноты на процесс экспериментального метастазирования опухоли. III Всесоюзная конференция по хронобиологии и хрономедицине (тезисы). Москва–Ташкент, 1990.
37. Неудахин Е. В., Камилова Т. Д., Боткина А. С., Толстова В. Д. Хронофармакологический подход к назначению лекарственных препаратов — основа повышения эффективности лечения заболеваний у детей. Детская больница. 2015; 62(4): 46–53.

Автор

НЕУДАХИН
Евгений Васильевич

Д.м.н., профессор, главный научный сотрудник группы сосудистой патологии, детского атеросклероза и нейросоматики научного отдела — ГБУЗ «Научно-практический центр специализированной медицинской помощи детям им. В. Ф. Войно-Ясенецкого ДЗМ» г. Москвы, 119620, ул. Авиаторов, 38.
E-mail: pediatr_ev@mail.ru

ЦЕФАЛОЦЕНТЕЗ ПРИ ФЕТАЛЬНОЙ ГИДРОЦЕФАЛИИ

¹ Клиника «Лапино»

² ГБУЗ «Научно-практический центр специализированной медицинской помощи детям им. В. Ф. Войно-Ясенецкого» Департамента здравоохранения г. Москвы

Kurtser M.A.¹, Prityko A.G.², Petraki V.L.², Zvereva A.V.¹

CERHALOCENTESIS IN FETAL HYDROCEPHALY

¹ The Lapino Clinical Hospital

² St.Luka's Clinical Research Center for Children

Резюме

Прогрессирование гидроцефалии плода сопровождается нарушением мозгового кровообращения и повреждением его структур, которые в поздней стадии гестации могут стать необратимыми. С целью их профилактики проводится цефалоцентез или вентрикулоамниотическое шунтирование, которое более эффективно, чем шунтирование желудочков мозга после рождения.

С целью предотвращения повреждения мозга плода с гидроцефалией, у пациентки 34 лет нами выполнен цефалоцентез в сроке 26–27 недель беременности. Пункция желудочков мозга проведена при УЗИ-навигации с удалением 80 мл желтого ликвора под повышенным давлением, что привело к их уменьшению и сокращению окружности черепа на 2 см. Повторный цефалоцентез в 31–32 недели. Родоразрешение кесаревым сечением в 34–35 недель. У новорожденного подтвержден диагноз окклюзионной гидроцефалии и успешно выполнены эндоскопическая коррекция ликвороциркуляции и ВП-шунтирование.

В нашем наблюдении цефалоцентез способствовал пролонгированию беременности и успешному оперативному лечению новорожденного ребенка.

Abstract

Progressive hydrocephaly of the fetus is accompanied with cerebrovascular disturbances and damage to cerebral structures, which can be irreversible at the late stage of gestation. Cephalocentesis or ventriculoamniotic shunting performed for preventive purposes are much more effective than shunting of cerebral ventricles after birth.

Fetal cephalocentesis was performed to a 34 year-old patient presented at 26–27 weeks of gestation to prevent the damage to the fetal brain with hydrocephaly. The cerebral ventricles were punctured using ultrasound navigation with removal of 80 ml of yellow liquor under increased pressure decreasing and reducing the skull circumference by 2 cm. Recurrent cephalocentesis was done at 31–32 weeks. A C-section was performed at 34–35 weeks. The diagnosis of occlusive hydrocephaly was confirmed in the newborn. Liquor circulation endoscopic correction and ventriculoperitoneal shunting were performed successfully.

In our observation, cephalocentesis prolonged pregnancy and promoted successful treatment of the newborn.

Ключевые слова: плод, гидроцефалия, цефалоцентез

Key words: fetus, hydrocephaly, cephalocentesis

Гидроцефалия плода — это расширение желудочков головного мозга с повышением в них давления ликвора в результате нарушения баланса между его продукцией и резорбцией. Частота патологии составляет 0,3–4,2 на 1000 живорожденных и превосходит распространенность других заболеваний, оказывающих повреждающее действие на головной мозг плода. Окклюзионная гидроцефалия встречается в 62%, сообщающаяся — в 38%. В 17–30% наблюдений гидроцефалия определяется как изолированная патология мозга, в 70–83% она ассоциируется с другими аномалиями, опухолями или инфекциями нервной системы плода. Аномалии других органов и систем сопутствуют фетальной гидроцефалии в 7–15%, хромосомные аномалии — в 3–10% [1–9].

Прогрессирование гидроцефалии сопровождается снижением перфузии мозга, дегенерацией нейронов и нарушениями в синапсах, а в поздних стадиях — демиелинизацией нервных волокон и глиозом. Структурные изменения в ранней стадии процесса могут быть обратимыми за счет высокой пластичности нервной системы плода, в то время как развившиеся в поздней стадии глиоз и демиелинизация необратимы. С целью их предотвращения разработаны методы паллиативного внутриутробного лечения гидроцефалии — цефалоцентез, вентрикулоамниотический шунт. Они оказались более эффективными, чем шунтирование желудочков мозга после рождения ребенка — выживаемость (83%) и удельный вес здоровых детей (34%) после внутриутробного лечения гидроцефалии выше, чем без нее (31% и 19,5% соответственно). Однако каждому из методов внутриутробного лечения гидроцефалии присущи преимущества и недостатки, поэтому остаются актуальными вопросы оптимизации способов и сроков хирургических вмешательств при гидроцефалии плода [10–12].

Ниже приводим клиническое наблюдение перинатального лечения врожденной гидроцефалии. Пациентка П., 34 лет, беременность первая, до 19 недель протекавшая без особенностей. В сроке 19–20 недель при ультразвуковом исследовании выявлена двусторонняя вентрикуломегалия головного мозга плода: ширина боковых желудочков $D=16$ мм, $S=16$ мм, желудочково-полушарный индекс 0,72. При генетическом обследовании установлен кариотип плода — 46 XY.

В сроке беременности 23 недели выполнено МРТ-исследование плода, при котором выявлено:

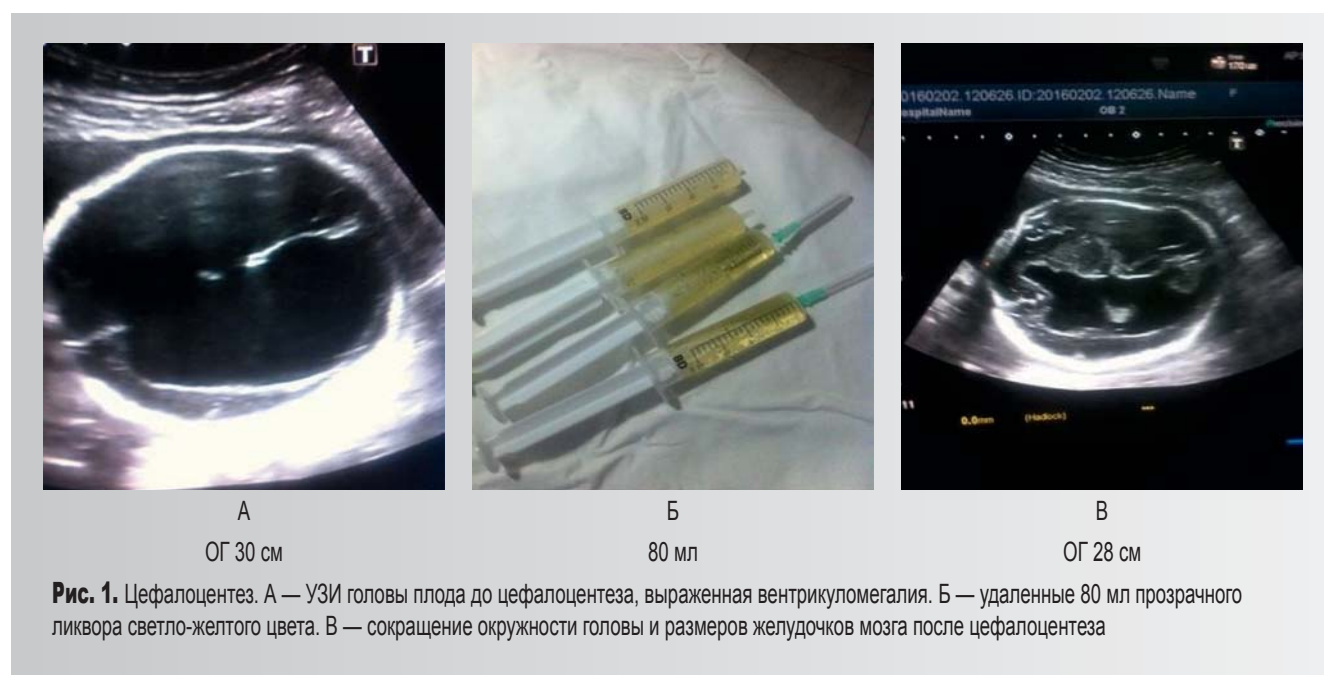
расположение плаценты по задней стенке матки; голова плода правильной формы; срединные структуры головного мозга не смещены; желудочки расширены: передние рога — 15 мм, височные рога — 12 мм, тела — 25 мм, задние рога — 18 мм; третий желудочек — 4 мм; четвертый — 5 мм; мозжечок — $21 \times 13 \times 8$ мм; наружные ликворные пространства 2–3 мм; борозды контурированы.

В сроке 23–24 недели беременности ультразвуковое исследование плода выявило расширение боковых желудочков головного мозга до 25 мм. Учитывая прогрессирование вентрикуломегалии, в сроке 26–27 недель беременности проведен цефалоцентез. Процедура проводилась под местной анестезией и заключалась в пункции желудочков головного мозга плода под УЗИ-навигацией с эвакуацией вентрикулярного ликвора. Удалено 80 мл прозрачного ликвора светло-желтого цвета под повышенным давлением. Непосредственно после манипуляции при ультразвуковом исследовании окружность головы плода сократилась с 300 мм до 280 мм, размеры желудочков головного мозга значительно уменьшились. В клиническом анализе ликвора: белок — 1,8 г/л, цитоз — 6/3, глюкоза — 1,24 ммоль/л. На рис. 1. представлены основные этапы процедуры.

В сроке 31–32 недели беременности повторно проводился цефалоцентез с удалением 80 мл ликвора. В результате окружность головы плода сократилась с 339 мм до 310 мм.

В сроке 34–35 недель выполнено родоразрешение кесаревым сечением. Вес ребенка (мальчик) 2620 г, рост 46 см, оценка по шкале Апгар 5/7 баллов. Нейросонографическое исследование выявило вентрикуломегалию с суммарным расширением боковых желудочков до 88 мм; дефект межжелудочковой перегородки; окклюзию водопровода мозга. При исследовании кровотока мозговых сосудов — в передней мозговой артерии $RI = 1$, $V_{max} = 0,15$ м/с, $V_{min} = 0$.

Новорожденный ребенок переведен в ННЦ специализированной медицинской помощи детям на третьи сутки жизни. Неврологический статус: в сознании, реагирует мимикой и двигательной активностью, глаза открывает спонтанно, взор не фиксирует, не следит. Окружность головы 36 см, большой родничок 4×4 см, выбухает при двигательной активности. Сагиттальный шов шириной 2 мм. Зрачки $D=S$, реакция на свет умеренной живости. Положение глаз соосное, глазные щели $D=S$. Кор-



неальные, кашлевой и глоточный рефлексы вызываются. Спонтанная двигательная активность не нарушена, мышечный тонус дистоничен (на фоне мышечной гипотонии отмечается повышение мышечного тонуса в сгибателях конечностей), коленные рефлексы вызываются, клonus стоп. Безусловные рефлексы — орального автоматизма вызываются, сосательный рефлекс умеренно выражен, спинальные рефлексы вызываются. Движения на болевые раздражители — хаотичны. Мелко- и среднеразмахистый тремор в конечностях, индуцированный внешними раздражителями. Судорог нет. Заключение: гидроцефальный синдром с персистирующей симптоматикой внутричерепной гипертензии, умеренно выраженная симптоматика угнетения с признаками возбуждения ЦНС, неустойчивость безусловных рефлексов.

Магнитно-резонансная томография головного мозга: расширение боковых и третьего желудочков; в области таламо-стриарной вырезки определяется субэпендимарная киста диаметром 6,2 мм с седиментом геморрагического содержимого; стенки третьего желудочка умеренно выбухают, выполняя хиазмальную и межжировую цистерны; крыша среднего мозга и межталамическое сращение утолщены; водопровод мозга не проходим; четвертый желудочек не расширен; ликвороток на краниоцервикальном уровне не затруднен; дислокации срединных структур нет; дефект прозрачной перегородки в центральной части; мозолистое тело резко

истончено; рисунок борозд и извилин коры больших полушарий сглажен; субарахноидальные конвексимальные пространства сужены; большая затылочная цистерна умеренно расширена; мозговое вещество больших полушарий уменьшено в объеме; на фоне гипомиелинизации белого вещества больших полушарий признаков перивентрикулярного отека нет; площадка основной кости уплощена; гипофиз нормальных размеров.

Заключение: врожденная окклюзионная гидроцефалия (окклюзия водопровода мозга), субэпендимарная киста в области таламо-стриарной вырезки справа. На рис. 2. представлен результат МРТ-исследования.

При вентрикулярной пункции ликвор прозрачный, светло-желтый. В клиническом анализе — без воспалительных изменений (белок — 2,3 г/л, цитоз — 8/3).

Ультразвуковое исследование сердца: открытое овальное окно 1,7 мм без достоверных признаков сброса крови.

Офтальмоскопия: при поступлении — глазное дно соответствует возрасту; через 1 неделю — ретинопатия недоношенных I ст., лагофтальм.

После соответствующей подготовки выполнена операция: эндоскопическая III-вентрикулоцистерностомия, перфорация конечной пластинки, двухсторонняя плексускоагуляция, трансформиксная пластика и стентирование водопровода вентрикулярным катетером шунта, имплантация ВП-шун-

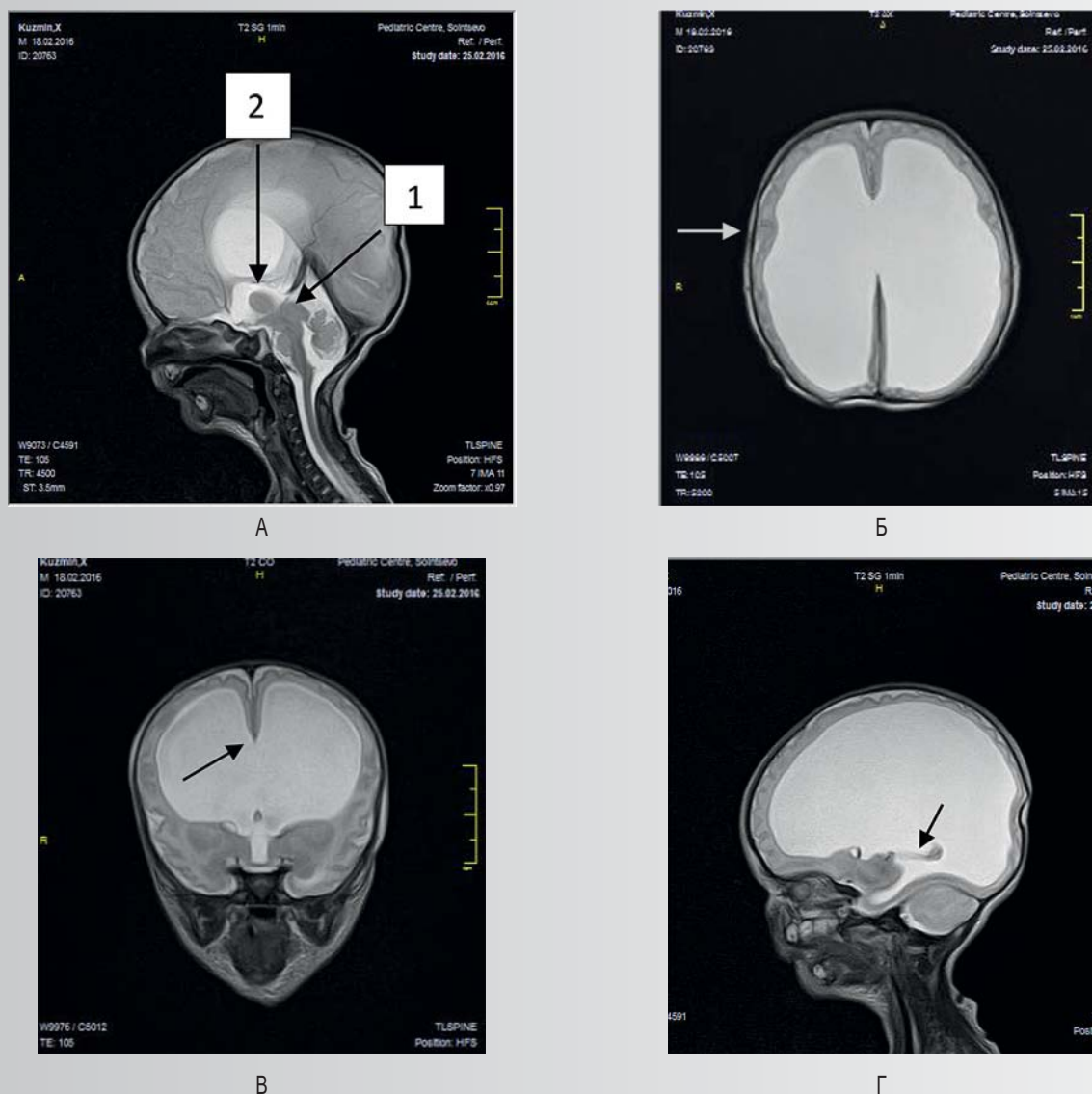


Рис. 2. МРТ новорожденного ребенка с врожденной гидроцефалией. А — окклюзия водопровода (1), утолщена интерталамическая спайка (2). Б — дефект межжелудочковой перегородки головного мозга. В — мозолистое тело истончено. Г — гиперплазированное сосудистое сплетение бокового желудочка

та с использованием программируемого клапана (Codman-Hakim Programmable valve Micro) с установленным давлением 80 мм H₂O. Операция прошла без осложнений, ее продолжительность составила 65 минут. Течение наркоза без особенностей.

Следует отметить, что во время эндоскопии желудочковой системы мозга подтверждена полная окклюзия водопровода мозга, при этом боковые стенки водопровода плотно соприкасались между собой, но не были сращены. Это позволило выполнить пластику водопровода методом ирригации под

давлением потоком жидкости в сочетании с последующим бужированием его просвета поступательными и круговыми движениями на всем протяжении монополярным коагулятором. Последующее стентирование просвета водопровода прошло беспрепятственно.

Послеоперационный период протекал без осложнений. Заживление ран первичное. Большой родничок запавший, черепные швы сомкнуты, контурированы. Окружность головы ребенка сократилась после операции на 2 см. Неврологиче-

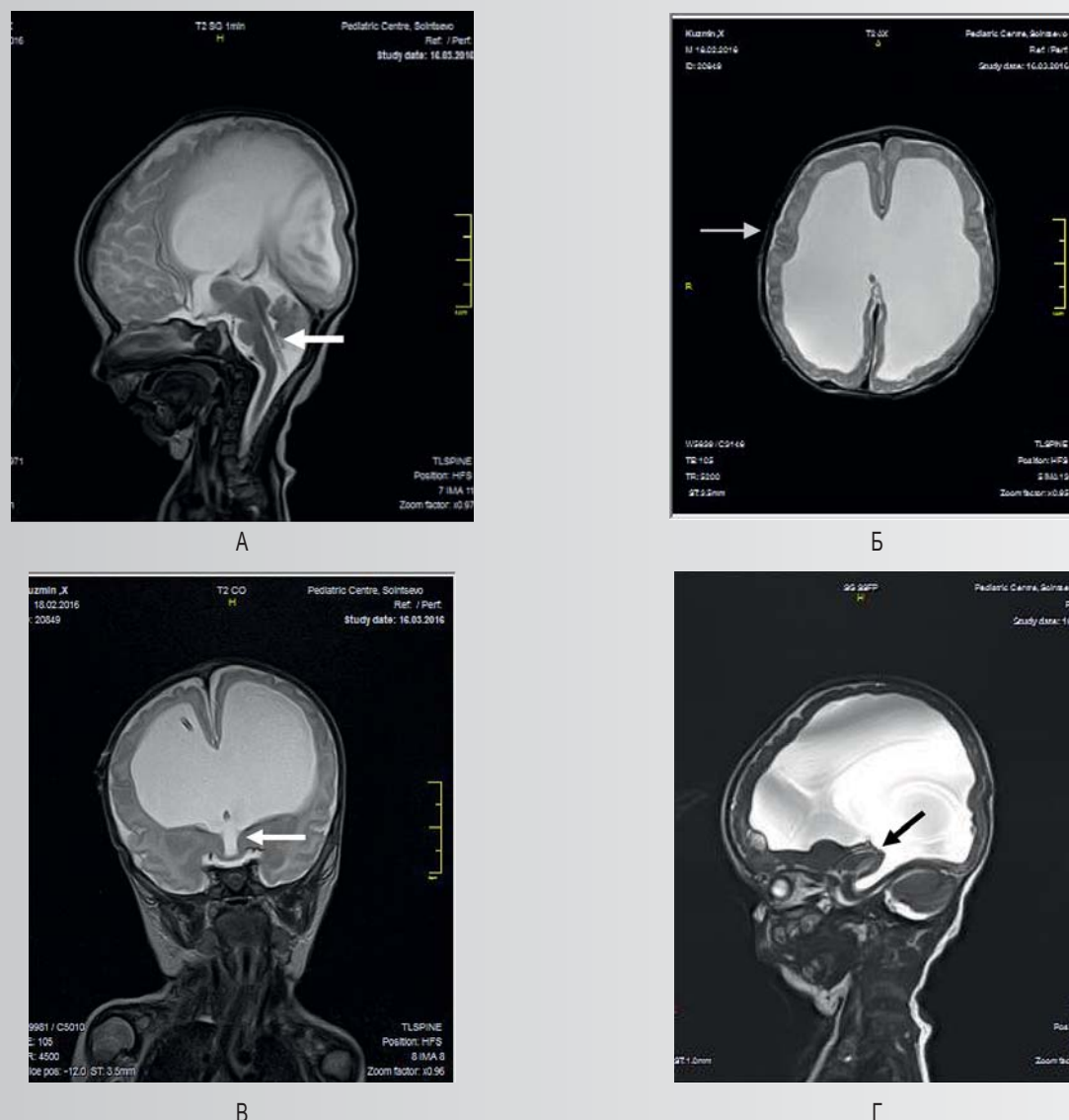


Рис. 3. МРТ мозга после операции. А — стент водопровода мозга. Б — расширение субарахноидальных пространств, восстановление борозд и извилин. В — сокращение III желудочка. Г — сосудистое сплетение бокового желудочка после коагуляции

ски — синдром угнетения ЦНС и вегетативной дисфункции с соматоформными расстройствами. Судорог не отмечалось. Функция ВП-шунта удовлетворительная.

При МРТ-исследовании после операции отмечено умеренное сокращение размеров боковых и третьего желудочков; субэпендимальная киста в области таламо-каудальной вырезки справа уменьшилась в размерах до 4 мм; передняя стенка и дно III желудочка выбухают в меньшей степени; IV желудочек не расширен; ликвороток на крани-

оцервикальном уровне не затруднен; дистальный конец стента водопровода находится в большой затылочной цистерне; мозолистое тело истончено; субарахноидальные конвекситальные пространства стали прослеживаться; церебромедулярная цистерна умеренно расширена; перивентрикулярного отека нет. Заключение: врожденная внутренняя окклюзионная гидроцефалия; состояние после операции; уменьшение размеров боковых и третьего желудочков; субэпендимальная киста в области таламо-каудальной вырезки справа с

уменьшением размеров. На рис. 3. представлены результаты лечения.

Ребенок выписан по месту жительства без поддерживающей терапии гидроцефалии. На протяжении последующих 10 месяцев отмечена положительная динамика психомоторного развития ребенка, отсутствуют осложнения, обусловленные наличием и функцией шунтирующей системы.

Таким образом, проведение цефалоцентеза при фетальной гидроцефалии может снизить вероятность развития макрокрании и необратимых изменений мозга плода, чем способствует пролонгированию беременности, что, в свою очередь, способствует успешному применению эндоскопических и шунтирующих операций у новорожденного ребенка.

Литература

1. *Cavalheiro S., Uchiyama M., Santana R. M., Pares D. B. S., Rogano L. A., Camano L., Braga F. M.* Hidrocefalia fetal. J. Bras. Neurocirurg. 1992, 3:1–8.
2. *Chervenak F. A., Ment L. R., McClure M., Berkowitz R. L., Duncan C., Hobbins C., Scott D.* Outcome of fetal ventriculomegaly. Lancet. 1984, 2:179–181.
3. *Chervenak F. A., Isaacson N. G., Hobbins J. C., Berkowitz R. L.* Diagnosis and management of fetal holoprosencephaly. Obstet. Gynecol. 1985, 66:322–326.
4. *Coffey V. P., Jessop W. J. E.* Congenital abnormalities. Irish J. Med. Sci. 1955, 349:30–39.
5. *Dandy W. E.* The diagnosis and treatment of hydrocephalus resulting from strictures of the Aqueduct of Sylvius. Surg. Gynecol. Obstet. 1920, 31:340–358.
6. *Feeney J. K., Barry A. P.* Hydrocephaly as a cause of maternal mortality and morbidity. A clinical study of 304 cases. J. Obstet. Gynecol. 1952, 61:652–656.
7. *Nicolaides K. H., Berry S., Snijders R. J. M., Thorpe-Beeston J. G., Gosden C.* Fetal lateral cerebral ventriculomegaly: associated malformations and chromosomal defects. Fetal Diagn. Ther. 1990, 5:5–14.
8. *Oi S., Yamada H., Kimura M., Tamaki N., Matsumoto S., Katayama K., Mochizuku M.* Factors affecting prognosis of intrauterine hydrocephalus diagnosed in the third trimester. In: International Congress of Neurological Surgery, Annals, New Delhi, 1989, p. 100.
9. *Vintzileos A. M., Campbell W. A., Weinbaum P. J., Nochimson D. J.* Perinatal management and outcome of fetal ventriculomegaly. Obstet. Gynecol. 1987, 69:5–11.
10. *Chervenak F. A., Ment L. R., McClure M., Berkowitz R. L., Duncan C., Hobbins C., Scott D.* Outcome of fetal ventriculomegaly. Lancet 1984, 2:179–181.
11. *Clewell W. H., Manco-Johnson M. L., Meyer P. R., Newkirk J. B., Zide S. Z.* A surgical approach to the treatment of fetal hydrocephalus. N. Engl. J. Med. 1982, 306:1320–1325.
12. International Fetal Surgery Registri, 1984.

Авторы

<i>КУРЦЕР Марк Аркадьевич</i>	Д.м.н., академик РАН, профессор кафедры акушерства и гинекологии педиатрического факультета Российского национального исследовательского медицинского университета им. Н. И. Пирогова Минздрава России
<i>ПЕТРАКИ Виктор Леонович</i>	К.м.н., ведущий научный сотрудник группы нейрохирургии и хирургии новорожденных — ГБУЗ «Научно-практический центр специализированной медицинской помощи детям им. В. Ф. Войно-Ясенецкого ДЗМ» г. Москвы, 119620, ул. Авиаторов, 38. E-mail: viktorpetraki61@mail.ru
<i>ПРИТЫКО Андрей Георгиевич</i>	Д.м.н., профессор, академик РАЕН, Заслуженный врач РФ, директор ГБУЗ «Научно-практический центр специализированной медицинской помощи детям им. В. Ф. Войно-Ясенецкого» Департамента здравоохранения г. Москвы, 119620, ул. Авиаторов, 38

К ВОПРОСУ ОБ ОЦЕНКЕ ЭФФЕКТИВНОСТИ ЛАЗЕРНОЙ ТЕРАПИИ У ДЕТЕЙ, БОЛЬНЫХ ЗЛОКАЧЕСТВЕННЫМИ НОВООБРАЗОВАНИЯМИ

ГБУЗ «Научно-практический центр специализированной медицинской помощи детям им. В. Ф. Войно-Ясенецкого» Департамента здравоохранения г. Москвы

Gusev L.I., Prityko D.A., Nesterova Yu.A.

ESTIMATING EFFECTIVENESS OF LASER THERAPY IN CHILDREN WITH MALIGNANT NEOPLASMS

St.Luka`s Clinical Research Center for Children

Резюме

В статье представлена оценка экономической эффективности комплексной терапии постцитостатических оральных мукозитов у пациентов со злокачественными новообразованиями с использованием лазерной терапии.

Ключевые слова: экономичность, оральные мукозиты, лазерная терапия

Abstract

The article estimates effectiveness of complex therapy with postcytostatic oral mucositis in patients with malignant neoplasms using laser therapy.

Key words: cost effectiveness, oral mucositis, laser therapy

Экономическая оценка эффективности здравоохранения — это результаты анализа тех или иных мероприятий в здравоохранении, которые следует рассматривать в трех аспектах: а) медицинская эффективность, б) социальная эффективность, в) экономическая эффективность. Экономисты, руководители медицинских учреждений, практические врачи обычно связывают понятие «экономика здравоохранения» только с финансовыми затратами и экономным использованием бюджетных ассигнований. Между тем экономика здравоохранения занимается вопросами оптимального использования медицинских, биологических, социальных, экономических источников для достижения максимальных результатов лечения больных и охраны здоровья населения [1, 2, 3].

В экономике здравоохранения различают абсолютную и относительную эффективность. Абсолютная эффективность призвана отражать суммар-

ные затраты труда на выполнение определенного вида и объема работ. Относительная эффективность показывает влияние данного вида труда на экономию всех затрат во взаимосвязанных звеньях. Показатель относительной эффективности имеет большое практическое значение для определения перспектив развития здравоохранения и обоснования темпов его роста [2].

На наш взгляд, противопоказанием к применению лазерной терапии в онкологии является непосредственное воздействие лазерным излучением на опухоль и метастазы. Эту нашу позицию можно объяснить тем, что воздействие на опухоль в экспериментальных исследованиях вызывало или сокращение опухоли, или стимулировало ее рост. Какой-либо зависимости от дозы лазерного излучения, длины волны, характера опухоли достоверно определить не удалось. В то же время лазерное облучение крови, впервые осуществлен-

ное Н. Ф. Гамалея с сотрудниками, показало, что стимуляции опухолевого процесса не происходит, а, наоборот, отмечалось сокращение опухоли и метастазов [4].

Наиболее часто лазерная терапия в детской онкологии применяется при лечении оральных мукозитов. Мукозит — эритематозные и эрозивно-язвенные поражения слизистой рта, глотки, пищевода, довольно часто регистрируемое и потенциально опасное осложнение противоопухолевой терапии. Если у взрослых на фоне стандартной химиотерапии частота возникновения мукозитов колеблется от 10 до 50%, то у детей частота возникновения данной патологии варьирует от 50 до 80% [5].

В России лазерная терапия оральных мукозитов применяется с конца 80-х годов. За последние 10–15 лет эта методика получила признание на Западе [6]. Так, в отделении детской онкологии в клинике Федерального университета Рио-Гранде-ду-Сул (Бразилия) в период с октября 2005 по май 2006 года было проведено плацебо-контролируемое рандомизированное исследование по изучению эффективности лазерного излучения при лечении мукозитов. Двадцать один пациент, средний возраст которых составлял $8,2 (\pm 3,1)$ года, получали химиотерапию. Трое детей (18%) по поводу солидных опухолей, 18 (86%) — по поводу лейкемии и лимфом. На фоне проведенной химиотерапии у всех детей в ротовой полости развился мукозит. Девяти детям по этому поводу проводилась лазерная терапия инфракрасным полупроводниковым лазером, 12 детей составили группу контроля. На 7-й день лечения у 8 из 9 детей основной группы полностью исчезли проявления мукозита, в контрольной группе только у 3 из 12 детей. Срок полного излечения мукозитов в основной группе составил $5,8 \pm 2$ дня, а в группе плацебо — $8,9 \pm 2,4$ дня ($P = 0,004$). Исследователи пришли к выводу, что необходимо использовать лазерную терапию в качестве первой линии у детей с мукозитами, возникшими при проведении химиотерапии [7].

На сегодняшний день лазерная терапия в детском онкологическом отделении проводится только в нашем НПЦ. Чаще всего это дети с осложнениями после цитостатического лечения в виде орального мукозита.

В лечении оральных мукозитов применялись и применяются местные антисептики и антимикотические препараты: полоскания из отваров трав, растворы лекарственных препаратов. Как правило, эффект

от такого вида лечения отмечается на 7–10-й день. При лечении лазерным излучением эффект достигается на 3–5-е сутки.

За все годы наблюдения (2014–2016) нами было пролечено 53 ребенка с оральным мукозитом. У 2 больных (3,7%) с оральным мукозитом также отмечалось поражение пищевода. Эзофагит, обусловленный проведением химиотерапии, довольно серьезное осложнение и особенно тяжело протекает у детей. Применяются антимикотические средства, обволакивающие и гелевые антацидные препараты, назначаются местные анестетики. Лечение эзофагита довольно длительное и требует перерыва в проведении противоопухолевой терапии. Лазерная терапия, которая проводилась чрескожно, на проекцию пищевода, уже после 2 сеансов способствовала исчезновению болевого синдрома при приеме пищи, а после 5-го сеанса полностью купировались все клинические проявления. До этого лечение эзофагита, обусловленного проведением химиотерапии, методом лазерной терапии нигде в мире не проводилось.

Медицинский эффект был достигнут у 98,2% больных. У одного ребенка после 5 сеансов эффекта отмечено не было.

Экономический эффект при стоимости 1 койко-дня в 23 716 рублей, а сокращение сроков лечения в среднем составило 4,1 койко-дня. Получается, что только при лечении одного больного экономический эффект составляет 97 235,6 рублей. Затраты на приобретение лазерного аппарата составили 13 000 рублей. При лечении 52 детей экономия составила 5 056 220 рублей. Достоверно подсчитать экономический эффект мы смогли только при оральном мукозите, т.к. была контрольная группа больных, которым лазерная терапия не проводилась.

Учитывая, что лазерная терапия проводилась обученными лечащими врачами, а временные затраты не превышали 5 минут, то абсолютная и относительная эффективность составляют 100%.

Детям, у которых при проведении первых курсов химиотерапии лечение осложнялось оральными мукозитами, лазерная терапия проводилась с целью его профилактики (n-14). Медицинский эффект отмечен при лечении сопутствующих заболеваний: риниты (n-6), фарингиты (n-3), пневмонии (6). Лазерная терапия также проводилась на послеоперационные раны и пролежни (n-28). С целью стимуляции гемопозза лазерная гемотерапия проводилась 24 пациентам. В единичных случаях лазерная тера-

пия проводилась при экстравазате, гепатите, ларингите.

За весь период наблюдения за детьми, получавшими курсы лазерной терапии, отмечалась высокая медицинская эффективность лазерной терапии, со-

кращались сроки лечения осложнений химиотерапии, и ни в одном случае не отмечалось осложнений и привыкания к проводимому лечению. Наши данные не противоречат результатам зарубежных исследователей.

Литература

1. Вальчук Э. А., Гулицкая Н. И., Царук Ф. П. Основы организационно-методической службы и статистического анализа в здравоохранении. Минск: БелМАПО, 2007.
2. Соколов А. Ю. Предмет, задачи и основные понятия экономики здравоохранения // Вопросы организации и информатизации здравоохранения, 1995. № 2. С. 48–51.
3. Решетников А. В. Экономика и управление в здравоохранении. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2015.
4. Гамалея Н. Ф., Стадник В. Я., Рудых З. М. и др. Экспериментальное обоснование и первый опыт применения внутривенного лазерного облучения крови в онкологии // Эксперим. онкология, 1988. Т. 10. № 2. С. 60–63.
5. V. Van de Velde, M. Quaghebeur, J., De Porre, et al. Low level laser therapy in the treatment of oral mucositis on an adult hematology and a pediatric hemato-oncology ward // 37th EBMT Annual Congress, August 2011. Vol. 31. Issue 2.
6. Cauwels R. G., Martens L. C. Low level laser therapy in oral mucositis: a pilot study // Eur Arch Paediatr Дент 2011 apr12 (2) 118-23.
7. Abramoff M. M., Lopes N. N., Lopes L. A., et al. Low-level laser therapy in the prevention and treatment of chemotherapy-induced oral mucositis in young patients // Photomed Laser Surg 2008 Aug 26(4) 393-400.

Авторы

<i>ГУСЕВ Леонид Иванович</i>	Д.м.н., профессор, ведущий научный сотрудник группы онкологии, реабилитации и паллиативной помощи научного отдела — ГБУЗ «Научно-практический центр специализированной медицинской помощи детям им. В. Ф. Войно-Ясенецкого» Департамента здравоохранения г. Москвы, 119620, ул. Авиаторов, 38
<i>ПРИТЫКО Денис Андреевич</i>	К.м.н., заместитель директора по медицинской части по филиалам ГБУЗ «Научно-практический центр специализированной медицинской помощи детям им. В. Ф. Войно-Ясенецкого» Департамента здравоохранения г. Москвы, 119620, ул. Авиаторов, 38
<i>НЕСТЕРОВА Юлия Алексеевна</i>	К.м.н., врач-детский онколог онкологического отделения — ГБУЗ «Научно-практический центр специализированной медицинской помощи детям им. В. Ф. Войно-Ясенецкого» Департамента здравоохранения г. Москвы, 119620, ул. Авиаторов, 38
<i>ТИМОХИН Евгений Валерьевич</i>	Врач-физиотерапевт отделения физиотерапии и лечебной физкультуры ГБУЗ «Научно-практический центр специализированной медицинской помощи детям им. В. Ф. Войно-Ясенецкого» Департамента здравоохранения г. Москвы, 119620, ул. Авиаторов, 38

Кожанова Т. В., Жилина С. С., Мещерякова Т. И., Айвазян С. О., Осипова К. В., Сушко Л. М., Лукьянова Е. Г., Пырьева Е. А., Притыко А. Г.

СИНДРОМ ДЕФИЦИТА ТРАНСПОРТЕРА ГЛЮКОЗЫ I ТИПА У ДЕТЕЙ. КЛИНИКА, ДИАГНОСТИКА, ЛЕЧЕНИЕ

ГБУЗ «Научно-практический центр специализированной медицинской помощи детям им. В. Ф. Войно-Ясенецкого» Департамента здравоохранения г. Москвы
Российский национальный исследовательский медицинский университет им. Н. И. Пирогова Минздрава России, г. Москва.

Kozhanova T.V., Zhilina S.S., Meshcheryakova T.I., Aivazyan S.O., Osipova K.V., Sushko L.M., Lukyanova E.G., Pyrieva E.A., Prityko A.G.

GLUCOSE TRANSPORTER TYPE I DEFICIENCY SYNDROME IN CHILDREN. CLINICAL PICTURE, DIAGNOSTICS AND TREATMENT

St.Luka's Clinical Research Center for Children;
N. I. Pirogov Russian National Research Medical University of the Ministry of Health of the Russian Federation, Moscow

Резюме

В статье приводится описание 6 клинических случаев синдрома дефицита транспортера глюкозы тип I (GLUT1, болезнь Де Виво) у детей, поступивших в психоневрологическое отделение НПЦ специализированной медицинской помощи детям. В ходе обследования диагностированы фармакорезистентная эпилепсия, двигательные расстройства, отставание в психомоторном и интеллектуальном развитии; снижение уровня глюкозы в спинномозговой жидкости. При проведении таргетного секвенирования у 4 пациентов обнаружены различные типы мутаций в гене SLC2A1. В настоящее время кетогенная диета является весьма эффективным методом патогенетической терапии, позволяющим уменьшить клинические проявления: купирование судорог, улучшение речи и движений.

Ключевые слова: синдром дефицита GLUT1, эпилепсия, альтернирующая гемиплегия, дизартрия, микроцефалия, таргетное секвенирование

Abstract

The article describes 6 (six) clinical cases of glucose transporter type I deficiency syndrome (GLUT1, De Vivo disease) in children admitted to the psychoneurological department of the Research and Practical Center Providing Specialized Medical Aid to Children of Moscow City Health Department. Pharmacoresistant epilepsy, motor disturbances, retarded psychomotor and intellectual development, decreased level of glucose in spinal fluid were diagnosed during the examination. At target sequestering various types of gene SLC2A1 mutations were found in 4 patients. Currently, ketogenic diet is an effective method of pathogenetic therapy enabling to reduce clinical manifestations such as cramp arrest, improvement of speech and movements.

Key words: glucose transporter type 1 deficiency syndrome GLUT 1, epilepsy, alternating hemiplegia, dysarthria, microcephaly, target sequestering.

Введение

У части больных, наблюдаемых врачами-эпилептологами по поводу пароксизмальных состояний эпилептической и неэпилептической природы с резистентным к антиэпилептическим препаратам (АЭП) течением, следует проводить дифференци-

альный диагноз с наследственными эпилептическими энцефалопатиями. Одним из этих заболеваний является синдром дефицита транспортера глюкозы, впервые описанный Де Виво в 1991 г. [3]. В настоящее время в связи с внедрением в клиническую практику новых молекулярно-генетических мето-

дов диагностики появилась возможность обследовать ранее не диагностированных пациентов с клиническими критериями, указывающими на данный синдром в группе резистентных к АЭП больных.

Клинические проявления и диагностические критерии

Синдром дефицита транспортера глюкозы тип 1 (GLUT1 deficiency syndrome, болезнь Де Виво, OMIM #606777, ORPHA71277) характеризуется развитием ранней детской энцефалопатии, симптоматической эпилепсии с резистентностью к противосудорожным препаратам, формированием микроцефалии, психомоторной задержкой со спастичностью, атаксией, дизартрией и альтернирующей гемиплегией [1, 2]. Распространенность в настоящее время неизвестна. До настоящего времени в мире описано 100 пациентов [4–6].

Синдром дефицита GLUT1 представлен клиническими формами:

Классическая форма (~90% больных): беременность и роды протекают физиологически, высокая оценка по шкале Апгар [9–11]. Судороги обычно начинаются в возрасте от 1 месяца до 2 лет, формируется задержка психомоторного развития, дизартрия, микроцефалия и двигательные расстройства, включая атаксию, альтернирующую гемиплегию, гиперкинезы по типу дистонии и хореи [5, 6].

Неэпилептическая форма (~10–15% больных): более мягкие проявления, с отсутствием судорожного синдрома и ярко выраженными пароксизмальными дискинезиями, включая перемежающуюся атаксию, хореоатетоз, дистонию и альтернирующую гемиплегию [7–9].

Клинические симптомы синдрома дефицита GLUT1 провоцируются физической нагрузкой, голодом или увеличением промежутков между приемами пищи с некоторым улучшением состояния после еды.

Диагноз устанавливается в соответствии с международными критериями: клинические проявления, низкая концентрация глюкозы в спинномозговой жидкости (СМЖ) при нормальных показателях глюкозы в крови (<60 мг/дл во всех случаях, зарегистрированных на сегодняшний день; <40 мг/дл в > 90%; 41–52 мг/дл в ~ 10%). Обнаружение мутаций в гетерозиготном или биаллельном состоянии в гене SLC2A1 подтверждает диагноз. Если ни один патогенный вариант не идентифицирован, то исследуется поглощение 3-О-метил-D-глюкозы в эритроцитах (35–74% от нормы). Анализ поглоще-

ния 3-О-метил-D-глюкозы в настоящее время рассматривается в качестве диагностического золотого стандарта для этого заболевания [5].

Судорожный синдром. Приступы при ранней классической форме синдрома дефицита GLUT1 генерализованные тонические или клонические, фокальные, миоклонические, атипичные абсансы, атонические и неклассифицируемые [12], которые обычно начинаются в возрасте от одного месяца, часто являются первым клиническим признаком дисфункции мозга. У некоторых детей началу судорожного синдрома могут предшествовать эпизоды апноэ и аномальные движения глазных яблок, неотличимые от опсоклонуса, и атонические приступы, клинически неотличимые от эпизодов пароксизмальной миоплегии. Частота приступов среди пациентов варьирует от ежедневных до приступов, которые наблюдаются раз в несколько дней, недель или месяцев, и не коррелирует с тяжестью других проявлений [12, 13]. Электроэнцефалограмма (ЭЭГ) демонстрирует мультифокальные спайк-волновые разряды, полиспайк-волновые разряды и билатерально синхронные.

Интеллектуальные нарушения. У всех пациентов наблюдается различная степень выраженности нарушения речи. Дизартрия сопровождается чрезмерно прерывистой речью. Когнитивные нарушения варьируют от снижения обучаемости ребенка до тяжелой умственной отсталости. Пациенты с синдромом дефицита GLUT1, как правило, хорошо адаптированы в коллективе [4–6].

Микроцефалия. Примерно у половины описанных в литературе пациентов была микроцефалия [2].

Двигательные расстройства. Двигательные нарушения при синдроме дефицита GLUT1 представлены атаксией, дистонией, хореями и могут быть постоянными или пароксизмальными. Основными факторами, которые провоцируют или усиливают их проявление, являются длительный период голодания, стресс и инфекционные заболевания [8, 11, 14].

Пароксизмальная дискинезия и эпилепсия (ранее известная как дистония тип 18 [15]) и пароксизмальный хореоатетоз со спастичностью (ранее известный как дистония тип 9 [DYT9] [14]) в настоящее время рассматриваются как часть фенотипического спектра синдрома дефицита GLUT1.

DYT18 клинически отличается от классического синдрома дефицита GLUT1 тем, что у большинства

пациентов в межприступный период не выявляется очаговой неврологической симптоматики и они могут компенсировать индуцированные дискинезии. Судороги появляются в более позднем возрасте [14, 15]. Концентрация глюкозы в ЦСЖ, как правило, выше (41–52 мг/дл), чем при классической форме синдрома дефицита GLUT1.

При биохимическом исследовании СМЖ у пациентов с синдромом дефицита GLUT1 отмечается снижение уровня глюкозы ниже порогового уровня — 2,2–3,3 ммоль/л.

Молекулярная генетика

SLC2A1 — единственный ген, мутации в котором связаны с развитием синдрома дефицита GLUT1. Ген SLC2A1, кодирующий белок GLUT1, состоит из 10 экзонов и 9 интронов, локализуется на коротком плече хромосомы 1 (1p34.2) [16]. Описано более 150 мутаций в гене SLC2A1, чаще всего возникших *de novo*, однако зарегистрированы случаи и с аутосомно-доминантным типом наследования [1, 2, 8].

Транспорт водорастворимых молекул через тканевые барьеры привлекает повышенный интерес исследователей с 1952 года, когда Widdas et al предположил, что для проникновения глюкозы через мембрану эритроцита необходимы особые белки-переносчики для облегчения ее диффузии. В последние десятилетия были открыты два основных семейства транспортеров глюкозы [17].

Одним из основных являются сочетанные транспортеры глюкозы и ионов Na⁺ (SGLT), иначе известные как активные котранспортеры или симпортеры. Выделяют три типа SGLT: SGLT1, SGLT2 и SGLT3. SGLT1 (локус 22q13.1) отвечает за абсорбцию глюкозы из желудочно-кишечного тракта. SGLT2 (локус 16p11.2), также обозначаемый как SLC5A2, вместе с SGLT1 отвечает за абсорбцию глюкозы в почечных канальцах. SGLT3 (локус 22q12.2-q12.3) локализуется в плазматической мембране нейронов кишечника и скелетных мышц [18].

Другим большим семейством белков-переносчиков глюкозы является группа белков GLUT. Эти белки-транспортеры облегчают пассивную диффузию глюкозы через тканевые барьеры с помощью энергонезависимых механизмов [19].

Группа включает в себя 12 белков GLUT. GLUT1 экспрессируется в эндотелиальных клетках сосудов, входящих в состав гематоэнцефалического барьера, и отвечает за проникновение глюкозы в головной мозг. GLUT2 ассоциирован с синдро-

мом Фанкони–Бикель. GLUT3 отвечает за проникновение глюкозы через мембрану нейрональной плазмы. GLUT4 является инсулин-регулирующим транспортером глюкозы жировой ткани, сердечной мышцы и скелетных мышц и отвечает за инсулиноопосредованный транспорт глюкозы. GLUT5 экспрессируется в кишечнике, тестикулах и почках. Функция GLUT7 на данный момент неизвестна [18–20].

Описание клинических случаев

В психоневрологическом отделении Научно-практического центра специализированной медицинской помощи детям имени В. Ф. Войно-Ясенецкого наблюдаются 4 пациента с подтвержденным синдромом дефицита транспортера глюкозы I типа (болезнь Де Виво), ассоциированного с мутациями в гене SLC2A1 (табл. 1).

На проведение исследования получено разрешение Этического комитета ГБУЗ «Научно-практический центр специализированной медицинской помощи детям имени В. Ф. Войно-Ясенецкого ДЗМ» после подписания родителями добровольного информированного согласия.

Клинический случай 1

Девочка (6 лет на момент осмотра), родилась от I беременности, протекавшей на фоне анемии. Масса тела при рождении 2990 г., рост 50 см. Ранее развитие ребенка в пределах возрастной нормы: голову держит с 3 месяцев, сидит с 10 месяцев, ходит с 1 года 3 месяцев, здесь нет задержки.

Дебют заболевания в возрасте 6 месяцев, когда впервые зарегистрированы приступы в виде медленных кивков, чаще в первой половине суток, серийные (до 40 кивков, 1–2 серии) и одиночные. На фоне терапии приступы сохранялись. Впервые в НПЦ спец. мед. помощи детям ребенок был госпитализирован в июне 2011 года, в возрасте 2 лет, для подбора противоэпилептической терапии. Поскольку медикаментозной ремиссии на АЭП не наступило, по всем международным критериям установлена фармакорезистентность и ребенок переведен на кетогенную диету (кетогенное соотношение 4:1). В течение 3 лет отмечается положительная динамика: 100% ремиссия по приступам, улучшение психоэмоционального (девочка адекватно реагирует на поставленные вопросы, выполняет команды, улучшился эмоциональный фон, появилась мотивация к общению) и моторного развития (увеличилась двигательная активность, улучшилась мелкая моторика, исчезли явления атаксии при ходьбе). Уро-

вень кетонов в моче 15 ммоль/л. Гипогликемии и диспепсии не отмечалось. Учитывая стойкую ремиссию, с января 2016 года начато постепенное снижение кетогенного соотношения (3:1), на фоне которого отмечено снижение кетонов в моче до 5–8 ммоль/л и появление миоклонических приступов и абсансов. В неврологическом статусе: очаговой неврологической симптоматики нет. Психическая сфера: ребенок контактен, различает своих и чужих, выполняет инструкции, играет в игрушки, рассматривает книжки. Речь развита по возрасту. По данным магнитно-резонансной томографии (МРТ) изменений со стороны головного мозга не выявлено.

При проведении видео-ЭЭГ-мониторинга — основной ритм сформирован соответственно возрасту, в бодрствовании и во сне зарегистрирована эпилептиформная активность в виде генерализованных (реже диффузных с акцентом в лобных отделах) разрядов комплексов пик-, полипик-медленных волн, сопровождавшихся минимальными клиническими проявлениями в виде прикрывания век, типичных абсансов.

Пациенту проведено таргетное экзомное секвенирование 34 генов, ассоциированных с ранними формами эпилептической энцефалопатии, в генетической лаборатории НПЦ специализированной медицинской помощи детям ДЗМ. Обнаружена мутация в гене SLC2A1, представленная инсерцией (вставкой) дополнительных 6 нуклеотидов в последовательность гена — с.1305-1306insTGAAGA (p.V435VFI). Программы предсказания оценили мутацию как патогенную.

Учитывая анамнез, характер течения заболевания, данные видео-ЭЭГ-мониторинга, отсутствие изменений на МРТ головного мозга, наличие мутации в гене SLC2A1 и сниженного содержания глюкозы в СМЖ, ребенку установлен диагноз: (G 93.4) Синдром дефицита транспортера глюкозы I типа (GLUT1), эпилепсия симптоматическая генерализованная, состояние кетоза на фоне кетогенной диеты, задержка психоречевого развития.

Клинический случай 2

Девочка (3 года 3 мес.), родилась от I беременности, протекавшей на фоне угрозы прерывания в 16 недель, ОРВИ на 20–22-й и 39-й неделях, с фебрильной температурой, выраженной интоксикацией, бронхитом. Роды срочные, самостоятельные. Оценка по шкале Апгар 8/9 баллов. Масса при рождении 2900 г, рост 50 см.

С 1,5 месяцев стали отмечаться короткие пароксизмальные эпизоды в виде прерывистого дыхания, замираний, стереотипных вращательных движений глазных яблок, с 6 месяцев — стереотипные частые миоклонические эпизоды в виде резкого приподнимания рук в бодрствовании и при засыпании. После стимулирующей терапии впервые возник типичный эпилептический тонический приступ, длительностью 5 минут. На фоне противосудорожной терапии (конвулекс) приступы не повторялись. Голову держит с 5 месяцев, переворачивается с 9 месяцев, ползает с 12 месяцев, сидит с 1,5 лет, с 1 г. 10 мес. стоит у опоры. В 2015 г. ребенок консультирован врачом-генетиком. При проведении цитогенетического исследования — нормальный женский кариотип — 46, XX. Ребенок обследован в МГНЦ РАМН, где методом прямого секвенирования выявлен полиморфный вариант в гетерозиготном состоянии в гене SLC2A1 — с.1278+30_1278+31insATTTCTCACC. Обнаружено ранее не описанное изменение с.115-2A>G (IV S2-2A-G), патогенность которого высоко вероятна. При обследовании родителей данной мутации не выявлено.

С апреля 2015 г. (2 года) в НПЦ в терапию введена кетогенная диета (медленное введение, 3:1) с положительной динамикой в отношении психоэмоционального и моторного развития. Через 1 год от начала кетогенной диеты: микроцефалия, окружность головы 46 см. Ребенок в сознании. Общемозговой и менингеальной симптоматики на момент осмотра нет. ЧМН — периодическое легкое альтернирующее сходящееся косоглазие OD>OS. Объем движений в конечностях несколько снижен, хуже справа. Мышечный тонус повышен по типу дистонии D>S. Сухожильные и периостальные рефлексы высокие, с расширением рефлексогенных зон в дистальных отделах, D>S. Симптом Бабинского D>S. Вальгусная установка стоп. Гиперкинезы, умеренно выраженная статическая и динамическая атаксия, периодически легкая интенция при захвате предмета. Голову держит, переворачивается, ползает, сидит, стоит и ходит самостоятельно с сентября 2015 г. (2,5 года), танцует, самостоятельно ест. Вегетативно-трофическая система: дермографизм розовый, легкий гипергидроз кистей и стоп. Функции тазовых органов не нарушены. Психическая сфера: эмоциональная, активно подражает, понимает обращенную речь, выполняет бытовые команды, речь слоговая.

МРТ головного мозга: лейкопатия больших полушарий головного мозга с явлениями дисмиели-

низации, в динамике повышение уровня миелинизации белого вещества. Минимальная асимметричная вентрикуломегалия боковых желудочков.

Видео-ЭЭГ-мониторинг — в бодрствовании и во сне зарегистрирована региональная эпилептиформная активность, морфологически соответствующая «доброкачественным эпилептиформным разрядам детства» — ДЭРД в правой передневисочной, передневисочно-центральной области. Эпилептических приступов и их ЭЭГ-паттернов за время исследования не зарегистрировано.

Учитывая анамнез, характер течения заболевания, фенотипические особенности, данные видео-ЭЭГ-мониторинга, наличие изменений на МРТ головного мозга, выявления мутации в гене SLC2A, ребенку установлен диагноз: (G 93.4) Синдром дефицита транспортера глюкозы I типа (GLUT1), обнаружена мутация SLC2A1, эпилепсия симптоматическая фокальная, состояние кетоза на фоне кетогенной диеты, статико-динамическая атаксия, задержка психоречевого развития.

Клинический случай 3

Мальчик (9 лет 9 мес.) родился от I беременности, протекавшей с токсикозом, угрозой прерывания в I триместре. Роды первые на 42-й неделе гестации, самостоятельные. Масса ребенка при рождении 3500 г, рост 52 см. Оценка по шкале Апгар 8/8 баллов. Развивался с задержкой психомоторного развития. К 1 году жизни говорил несколько слов, фразовая речь с 3,5 лет.

С 1,5 лет отмечаются эпизоды падений, с 2 лет — вздрагивания при засыпании и пробуждении, ежедневные миоклонические приступы в виде кивков головой во время бодрствования, которые нарастают по частоте во время голода. В период между приемами пищи ребенок становился вялым, сонливым, увеличиваются приступы. Состояние ребенка нормализовывалось после еды.

Ребенок был госпитализирован в ДГЦ в Санкт-Петербурге для лечения эпилепсии. При биохимическом анализе СМЖ выявлено снижение уровня глюкозы — 1,7 ммоль/л. Уровень глюкозы крови 5,8 ммоль/л, соотношение глюкозы ликвора к глюкозе крови 0,29 (при норме более 0,4). Выставлен диагноз: синдром дефицита транспортера глюкозы тип 1, эпилепсия симптоматическая, задержка психического развития.

Ребенок в 6,5 лет поступил в НПЦ для обследования, решения вопроса о проведении кетогенной диеты.

В неврологическом статусе: Ребенок в сознании. Диффузная мышечная гипотония без снижения мышечной силы. Сходящееся косоглазие слева. Задержка формирования речи, нарушение звукопроизношения. Гиперактивность. Частые падения. Дефицит произвольного контроля внимания.

МРТ головного мозга без патологических изменений.

Видео-ЭЭГ-мониторинг: региональная эпилептиформная активность.

Ребенок консультирован и обследован в МГНЦ РАМН, где методом прямого секвенирования гена SLC2A1 в гетерозиготном состоянии выявлены полиморфные варианты — с.1278+30_1278+31insATTTCTCACC и с.45C>T и патогенная мутация с.101A>G (p.Asn34Ser), описанная в базе данных HGMD (CM052363).

Учитывая клиническую картину заболевания, данные видео-ЭЭГ-мониторинга, наличие мутации в гене SLC2A и снижение уровня глюкозы в СМЖ, ребенку установлен диагноз: (G 93.4) Синдром дефицита транспортера глюкозы I типа (GLUT 1). Эпилепсия симптоматическая фокальная. Задержка психо-речевого развития. Состояние кетоза на фоне кетогенной диеты.

Клинический случай 4

Мальчик (4 года) от I нормально протекавшей беременности. Роды I в срок, стремительные. Вес при рождении 3270 г, рост 51 см. По шкале Апгар 8/9 баллов. До года развивался с задержкой психомоторного развития (сидит с 9 мес., ходит с 2 лет, фразовая речь появилась с 3,5 года).

Дебют эпилепсии в 1 год 2 мес., тонико-клонические приступы с версией головы влево, длительностью 4–5 минут. Последний приступ в декабре 2013 г. в возрасте 2 лет на фоне приема трилептала (всего было 6 приступов). Видео-ЭЭГ-мониторинг от 16.12.2015 г.: диффузные разряды, часто с устойчивым акцентом в правой лобной области, редко изолированные в правой лобной области и бифронтальные, индекс средний. МРТ головного мозга от 18.04.2015 г.: отчетливых структурных нарушений нет.

В неврологическом статусе: диффузная мышечная гипотония без снижения мышечной силы. Походка дискоординированная. Хореоатетоз. Задержка развития речи.

Учитывая данные анамнеза (дебют эпилепсии в 1 год 2 месяца), клинические данные (отсутствие эпилептических приступов с декабря 2013 г.), дан-

ные видео-ЭЭГ-мониторинга (в динамике ухудшение), отсутствие изменений на МРТ головного мозга, рекомендовано исследование уровня глюкозы в СМЖ.

Ликвор: бесцветный, прозрачный, белок 0,14 г/л, цито 0/3, эритроц. нет, глюкоза 2,0 ммоль/л (норма 2,2–3,3 ммоль/л). Проведено ДНК-исследование: обнаружена мутация в гене SLC2A1 — с.400G>A (p.Gly134Ser).

Установлен диагноз: (G 93.4) Синдром дефицита транспортера глюкозы I типа (GLUT1), обнаружена мутация SLC2A1, эпилепсия симптоматическая фокальная, состояние кетоза на фоне кетогенной диеты, задержка психоречевого и моторного развития.

Клинический случай 5

Мальчик (5 лет), ребенок от I беременности, протекавшей на фоне обострения мочекаменной болезни, ОРВИ в первом триместре, старения плаценты в III триместре. Роды I в срок. Вес при рождении 2880 г, рост 50 см. По шкале Апгар 8/9 баллов. До 1 года рос и развивался по возрасту.

Дебют заболевания в 1,5 года, отмечались повышенная возбудимость, агрессивность, плохой сон. С 1 г. 7 мес. периодические эпизоды слабости в нижних конечностях (парезы) справа или слева, нарушения походки с атактическим компонентом, длительностью до 1 часа, частота 2–3 раза в месяц, которые сопровождались выраженной головной болью, рвотой. На фоне реабилитационной терапии (ЛФК, массаж, ноотропы) эффекта не отмечалось. Фразовая речь с 3 л. 6 мес. В 4 года при госпитализации в НПЦ ПНО выставлен диагноз: Эпилепсия, предположительно симптоматическая фокальная (правая височно-заднелобная область). Характер приступов — утрата сознания, деуринация, поворот головы вправо, правосторонние гемиклонии. Длительность приступов 2,5 часа. В терапию введен конвулекс 300 мг/сут, на фоне которого частота пароксизмальных эпизодов оставалась без изменений, однако уменьшилась их длительность и интенсивность.

В неврологическом статусе: многочисленные гиперкинезы, мышечный тонус с тенденцией к гипотонусу. Сухожильные рефлексы средней живости на верхних конечностях, повышены на нижних конечностях. Укорочение левой ноги на 1,0 см. Координаторная сфера: моторно неловкий, отмечается дисметрия при четких движениях. Атаксия статическая и динамическая. Концентрация и устойчивость внимания недостаточные, гипердинамичен. Импрессивная речь — понимание по возрасту,

простые инструкции выполняет. Экспрессивная речь — простые фразы, речь дизартричная.

МРТ головного мозга: небольших размеров корковая гипоплазия нижнего полюса правой височной доли. Перивентрикулярная лейкопатия.

Видео-ЭЭГ-мониторинг: региональная эпиплептиформная активность.

Ребенок консультирован врачом-генетиком. Принимая во внимание характерную клиническую картину — альтернирующие гемиплегии, дизартрия, атаксия, задержка психо-моторного развития, рекомендовано исследование уровня глюкозы в СМЖ. При биохимическом анализе СМЖ выявлено снижение уровня глюкозы — 1,3 ммоль/л. Рекомендовано: кетогенная диета, поиск мутаций в гене SLC1A при информированном согласии родителей.

Кетогенная диета была введена в терапию с 06.06.16 г. в возрасте 5 лет.

Учитывая клиническую картину заболевания, данные видео-ЭЭГ-мониторинга и снижение уровня глюкозы в СМЖ, ребенку установлен диагноз: (G93.4) Синдром дефицита транспортера глюкозы I типа — GLUT1. (G96.8) Задержка психоречевого развития. (G80.4) Динамическая атаксия, альтернирующие гемиплегии. (G40.2) Эпилепсия симптоматическая. Состояние кетоза на фоне кетогенной диеты.

Клинический случай 6

Мальчик (3 года 8 мес.), ребенок от I нормально протекавшей беременности. Ребенок ходит самостоятельно с 1,5 лет.

Дебют заболевания в 11 мес., когда у ребенка появились состояния в виде наклонов головы (инфантильные спазмы?), ребенок был обследован в Тушинской больнице, выставлен диагноз: эпилепсия криптогенная фокальная. Получал конвулекс, на фоне которого приступы не повторялись. С 2015 г. препарат полностью отменен. У ребенка отмечается выраженная статико-динамическая атаксия при физической нагрузке. Периодически на фоне длительной нагрузки (долго гуляет) появляется «шаткая» походка и «подкашиваются» ноги. Общая слабость при голодании. На фоне ОРВИ отмечалась длительная атака в виде «скручивания всего тела» без потери сознания. Ребенок говорит отдельные слова, отмечаются миоклонии, гиперкинезы в руках при выполнении проб.

Видео-ЭЭГ: диффузные разряды с акцентом в лобных и затылочных отделах в бодрствовании и при засыпании.

МРТ головного мозга без патологических изменений.

Наследственность: Ребенок воспитывается дедушкой. Отец — инвалид по психическому заболеванию. Мать — инвалид по эпилепсии, получает депакин.

Ребенок консультирован врачом-генетиком. Для исключения синдрома дефицита GLUT1 показано проведение люмбальной пункции. При биохимическом анализе СМЖ выявлено снижение уровня глюкозы — 1,7 ммоль/л. Рекомендовано: кетогенная диета, поиск мутаций в гене SLC1A при информированном согласии родителей.

Учитывая данные анамнеза (в 11 месяцев дебют эпилепсии), клинические данные (статико-динамическая атаксия при физической нагрузке), данные видео-ЭЭГ-мониторинга (диффузные разряды с акцентом в лобных и затылочных отделах), а также отсутствие изменений на МРТ головного мозга, в неврологическом статусе — диффузная мышечная гипотония, задержка психоречевого развития, установлен диагноз: (G 93.4) Синдром дефицита транспортера глюкозы I типа (GLUT 1), эпилепсия симптоматическая фокальная, статико-динамическая атаксия при физической нагрузке, задержка психоречевого развития.

Результаты клинического и молекулярно-генетического тестирования пациентов представлены в таблице 1.

Заключение

Таким образом, диагноз синдрома дефицита GLUT1 у 4 описанных пациентов основывался на клинических критериях, данных биохимического анализа спинномозговой жидкости (снижение уровня глюкозы ниже порогового уровня — 2,2–3,3 ммоль/л) и обнаружении патогенных мутаций в гене SLC2A1. Двум больным диагноз установлен по клиническим критериям, поскольку не было получено информированное согласие на генетическое тестирование.

Дифференциальную диагностику синдрома дефицита GLUT1 проводили с другими патологическими состояниями, вызывающими нейрогликопению (хроническая или преходящая гипогликемия при семейном гиперинсулинизме), судороги у новорожденных и микроцефалию, в частности, раннее проявление синдрома Ретта, синдром Ангельмана, инфантильными формами нейронального цероид-липофусциноза; синдромом опсиклонус-миоклонус; криптогенной эпилептической энцефалопатией

с задержкой в развитии; семейной эпилепсией с аутосомно-доминантным типом наследования; эпизодами пароксизмальной неврологической дисфункции в ответ на потребление углеводов, особенно сочетающиеся с чередующимися гемипарезом, атаксией, когнитивными нарушениями или судорогами; двигательными расстройствами, включая дистонии.

Синдром дефицита GLUT1, связанный с нарушением транспорта глюкозы в головной мозг, как результат мутаций в гене SLC2A1, приводит к неврологическим расстройствам с большим фенотипическим разнообразием. Спинномозговая пункция должна быть выполнена у каждого пациента с подозрением на синдром дефицита GLUT1 с измерением уровня глюкозы. Снижение концентрации глюкозы в ликворе меньше 2,0 ммоль/л является показанием для молекулярно-генетического исследования гена SLC2A1 и раннего введения кетогенной диеты.

В настоящее время кетогенная диета является весьма эффективным методом патогенетической терапии, позволяющим уменьшить клинические проявления: купирование судорог, улучшение речи и движений. Кетоновые тела проникают через гематоэнцефалический барьер посредством другого белка — транспортера и, таким образом, обеспечивают мозг необходимым количеством энергии для метаболизма. Кетогенная диета, как правило, хорошо переносится пациентами. Прогноз благоприятный, если кетогенная диета начинается в раннем детстве. У наблюдаемых нами пациентов выявлены разные по типу мутации в гене SLC2A1. В связи с малым числом наблюдений не представляется возможным провести гено-фенотипические корреляции. Все пациенты получают кетогенную диету, на фоне которой отмечен положительный эффект в лечении эпилепсии, однако психоневрологический дефицит в виде дискоординации и дизартрии сохраняется.

Медико-генетическое консультирование семьи, в которой ребенок имеет подтвержденный синдром GLUT1, важно при планировании следующей беременности. Тип наследования аутосомно-доминантный, риск передачи патогенной мутации от родителей к ребенку составляет 50%. При выявлении мутации в гене SLC2A1 у пробанды рекомендуется проведение молекулярно-генетического тестирования его родителей, поскольку родители могут иметь субклиническую форму заболевания.

Таблица 1. Результаты клинического и молекулярно-генетического тестирования пациентов с синдромом дефицита GLUT1

Признак	Наличие признаков у пациентов			
	Пациент 1	Пациент 2	Пациент 3	Пациент 4
Пол	девочка	девочка	мальчик	мальчик
Возраст на момент осмотра	6 лет 9 мес	3 года 3 мес	9 лет 9 мес	4 года
Начало приступов	6 мес	1,5 мес	1,5 года	1 год 2 мес
Тип приступов	Медленные кивки, прикрывание век, абсансы	Пароксизмальные эпизоды в виде прерывистого дыхания, замираний, стереотипных вращательных движений глазных яблок, миоклонус	Эпизоды падений, вздрагивание, кивки головой	Тонико-клонические приступы
Психомоторная задержка	+	+	+	+
Нарушение речи	—	+	+	+
Микроцефалия	—	+	—	—
Атаксия	—	+	—	—
Спастика	—	+	—	—
Альтернирующая гемиплегия	—	+	—	—
Уровень глюкозы в СМЖ	1,8 ммоль/л	Н.д.	1,7 ммоль/л	2,0 ммоль/л
Длительность кетогенной диеты	3 года	1 год	3 года	2,5 мес.
Эффективность кетогенной диеты	Отсутствие приступов, улучшение психомоторного развития	Отсутствие приступов, улучшение психомоторного развития, дискоординация, дизартрия	Отсутствие приступов, улучшение психомоторного развития	Отсутствие приступов, улучшение психомоторного развития, дизартрия
Мутация в гене SLC2A1	c.1305-1306insTGAAGA (p.V435VF1)	c.115-2A>G (IV S2-2A-G)	c.101A>G (p.Asn34Ser)	c.400G>A (p.Gly134Ser)

Литература

1. Online Mendelian Inheritance in Man (OMIM). <http://www.omim.org/>.
2. ORPHANET. <http://www.orpha.net/>.
3. De Vivo D. C., Trifiletti R. R., Jacobson R. I., Ronen G. M., Behmand R. A., Harik S. I. Defective glucose transport across the blood-brain barrier as a cause of persistent hypoglycorrhachia, seizures, and developmental delay. *New England Journal of Medicine*. 1991;325:703–709.
4. De Vivo D. C., Wang D., Pascual J. M., Ho Y. Y. Glucose transporter protein deficiency syndromes. *International Review of Neurobiology*. 2002;51:259–288.
5. Klepper J., Voit T. Facilitated glucose transporter protein type 1 (GLUT1) deficiency syndrome impaired glucose transport into brain — a review. *European Journal of Pediatrics*. 2002; 161:295–304.
6. Pascual J. M., Wang D., De Vivo D. C. Glucose transporter type 1 deficiency syndrome. De Vivo disease. *GeneReviews*. Database. 2002. online at www.geneclinics.org.

7. Chinnery P. F. Defining neurogenetic phenotypes (or how to compare needles in haystacks). *Brain*. 2010;133:649–651.
8. Leen W. G., Klepper J., Verbeek M. M., Leferink M., Hofste T., van Engelen B. G., Wevers R. A., Arthur T., Bahi-Buisson N., Ballhausen D., Bekhof J., van Bogaert P., Carrilho I., Chabrol B., Champion M.P., Coldwell J., Clayton P., Donner E., Evangelidou A., Ebinger F., Farrell K., Forsyth R. J., de Goede C. G., Gross S., Grunewald S., Holthausen H., Jayawant S., Lachlan K., Laugel V., Leppig K., Lim M. J., Mancini G., Marina A. D., Martorell L., McMenamin J., Meuwissen M. E., Mundy H., Nilsson N. O., Panzer A., Poll-The B. T., Rauscher C., Rouselle C. M., Sandvig I., Scheffner T., Sheridan E., Simpson N., Sykora P., Tomlinson R., Trounce J., Webb D., Weschke B., Scheffer H., Willemsen M. A. Glucose transporter-1 deficiency syndrome: the expanding clinical and genetic spectrum of a treatable disorder. *Brain*. 2010;133:655–670.
9. Yang H., Wang D., Engelstad K., Bagay L., Wei Y., Rotstein M., Aggarwal V., Levy B., Ma L., Chung W. K., De Vivo D. C. Glut1 deficiency syndrome and erythrocyte glucose uptake assay. *Ann Neurol*. 2011;70:996–1005.
10. De Vivo D. C., Leary L., Wang D. Glucose transporter 1 deficiency syndrome and other glycolytic defects. *J Child Neurol*. 2002;17:15–23.
11. Pons R., Collins A., Rotstein M., Engelstad K., De Vivo D. C. The spectrum of movement disorders in Glut-1 deficiency. *Mov Disord*. 2010;25:275–281.
12. Leary L. D., Wang D., Nordli D. R. Jr., Engelstad K., De Vivo D. C. Seizure characterization and electroencephalographic features in Glut-1 deficiency syndrome. *Epilepsia*. 2003;44:701–707.
13. von Moers A., Brockmann K., Wang D., Korenke C.G., Huppke P., De Vivo D. C., Hanefeld F. EEG features of glut-1 deficiency syndrome. *Epilepsia*. 2002;43:941–945.
14. Weber Y. G., Kamm C., Suls A., Kempfle J., Kotschet K., Schüle R., Wuttke T. V., Maljevic S., Liebrich J., Gasser T., Ludolph A. C., Van Paesschen W., Schöls L., De Jonghe P., Auburger G., Lerche H. Paroxysmal choreoathetosis/spasticity (DYT9) is caused by a GLUT1 defect. *Neurology*. 2011;77:959–964.
15. Suls A., Dedeken P., Goffin K., Van Esch H., Dupont P., Cassiman D., Kempfle J., Wuttke T. V., Weber Y., Lerche H., Afawi Z., Vandenberghe W., Korczyn A. D., Berkovic S. F., Ekstein D., Kivity S., Ryvlin P., Claes L. R., Deprez L., Maljevic S., Vargas A., Van Dyck T., Goossens D., Del-Favero J., Van Laere K., De Jonghe P., Van Paesschen W. Paroxysmal exercise-induced dyskinesia and epilepsy is due to mutations in SLC2A1, encoding the glucose transporter GLUT1. *Brain*. 2008;131:1831–1844.
16. UCSC Human Genome Project. <http://genome.cse.ucsc.edu>.
17. Widdas W. F. Inability of diffusion to account for placental glucose transfer in the sheep and consideration of kinetics of a possible carrier transfer. *J Physiol*. 1952;118:23–29.
18. Joost H. G., Bell G. I., Best J. D., Birnbaum M. J., Charron M. J., Chen Y. T., Doege H., James D. E., Lodish H. F., Moley K. H., Moley J. F., Mueckler M., Rogers S., Schürmann A., Seino S., Thorens B. Nomenclature of the GLUT/SLC2A family of sugar/polyol transport facilitators. *American Journal of Physiology, Endocrinology and Metabolism*. 2002;282:974–976.
19. Mueckler M., Caruso C., Baldwin S.A., Panico M., Blench I., Morris H. R., Allard W. J., Lienhard G. E., Lodish H. F. Sequence and structure of a human glucose transporter. *Science*. 1985;229:941–945.
20. Ho Y., Wang D., De Vivo D. Glucose transporters. *Wiley Encyclopedia of Molecular Medicine*. 2001;5:1441–1446.

Авторы

КОЖАНОВА
Татьяна Викторовна

К.м.н., врач-лабораторный генетик генетической лаборатории, ГБУЗ «Научно-практический центр специализированной медицинской помощи детям им. В. Ф. Войно-Ясенецкого» Департамента здравоохранения г. Москвы, 119620, ул. Авиаторов, 38. E-mail: vkozhanov@bk.ru

<i>ЖИЛИНА Светлана Сергеевна</i>	К.м.н., ведущий научный сотрудник генетической группы научного отдела, ГБУЗ «Научно-практический центр специализированной медицинской помощи детям им. В. Ф. Войно-Ясенецкого» Департамента здравоохранения г. Москвы, 119620, ул. Авиаторов, 38. E-mail: szhylina@mail.ru
<i>МЕЩЕРЯКОВА Татьяна Ивановна</i>	К.м.н., врач-генетик, заведующая генетической лабораторией, ГБУЗ «Научно-практический центр специализированной медицинской помощи детям им. В. Ф. Войно-Ясенецкого» Департамента здравоохранения г. Москвы, 119620, ул. Авиаторов, 38. E-mail: ivanovna-76@mail.ru
<i>АЙВАЗЯН Сергей Оганесович</i>	К.м.н., ведущий научный сотрудник, группы резистентных форм эпилепсии, ГБУЗ «Научно-практический центр специализированной медицинской помощи детям им. В. Ф. Войно-Ясенецкого» Департамента здравоохранения г. Москвы, 119620, ул. Авиаторов, 38
<i>ОСИПОВА Карина Варпановна</i>	К.м.н. врач-невролог, заведующая психоневрологическим отделением — ГБУЗ «Научно-практический центр специализированной медицинской помощи детям им. В. Ф. Войно-Ясенецкого» Департамента здравоохранения г. Москвы, 119620, ул. Авиаторов, 38
<i>СУШКО Лилия Марленовна</i>	Врач-невролог психоневрологического отделения, ГБУЗ «Научно-практический центр специализированной медицинской помощи детям им. В. Ф. Войно-Ясенецкого» Департамента здравоохранения г. Москвы, 119620, ул. Авиаторов, 38
<i>ЛУКЪЯНОВА Екатерина Геннадьевна</i>	Врач-невролог психоневрологического отделения, ГБУЗ «Научно-практический центр специализированной медицинской помощи детям им. В. Ф. Войно-Ясенецкого» Департамента здравоохранения г. Москвы, 119620, ул. Авиаторов, 38
<i>ПЫРЬЕВА Екатерина Анатольевна</i>	К.м.н., доцент кафедры диетологии и нутрициологии ГБОУ «Российской медицинской академии постдипломного образования», врач-диетолог ГБУЗ «Научно-практический центр специализированной медицинской помощи детям им. В. Ф. Войно-Ясенецкого» Департамента здравоохранения г. Москвы, 119620, ул. Авиаторов, 38
<i>ПРИТЫКО Андрей Георгиевич</i>	Д.м.н., профессор, академик РАЕН, Заслуженный врач РФ, директор ГБУЗ «Научно-практический центр специализированной медицинской помощи детям им. В. Ф. Войно-Ясенецкого» Департамента здравоохранения г. Москвы, 119620, ул. Авиаторов, 38

Кудряков С. А., Шавырин И. А., Колесов С. В., Уколов К. Ю., Айзенберг В. Л.

КОРРЕКЦИЯ СКОЛИОЗА У ДЕТЕЙ С ВРОЖДЕННЫМИ ПОРОКАМИ СЕРДЦА

ФГУ Центральный институт травматологии и ортопедии имени Н. Н. Приорова.

Научно-практический центр медицинской помощи детям с пороками развития черепно-лицевой области и врожденными заболеваниями нервной системы Департамента здравоохранения г. Москвы
Российский национальный исследовательский медицинский университет им. Н. И. Пирогова Минздрава России

Kudryakov S.A., Shavyrin I.A., Kolesov S.V., Ukolov K.Y., Eisenberg V. L.

SCOLIOSIS CORRECTION IN CHILDREN WITH CONGENITAL HEART DISEASES

Federal State Institute N. N. Priorov Central Institute of Traumatology and Orthopedics

Research and Practical Center Providing Medical Aid to Children with Abnormal Craniofacial Development and Congenital Diseases of the Nervous System of Moscow City Health Department

N. I. Pirogov Russian National Research Medical University of the Ministry of Health of the Russian Federation

Резюме

Цель работы: Улучшить результаты лечебных мероприятий пациентам с деформациями позвоночника, имеющим пороки развития сердца.

Материалы и методы исследования: Оперировано 87 детей в возрасте от 10 до 18 лет с деформациями позвоночника на фоне врожденных пороков сердца. Исходная сколиотическая дуга искривления составила от 68° до 94°. Типы сколиоза: идиопатический у 52, врожденный у 30, вторичный (сколиоз после перенесенных операций на сердце) у 5 больных. Хирургическое вмешательство выполнялось из комбинированных доступов 42 больным с ригидным сколиозом и умеренными нарушениями гемодинамики сердца, 45 больным с выраженным нарушением гемодинамики проводилось одноэтапное лечение — дорсальная коррекция с использованием сегментарного инструментария винтовой, крючковой и гибридной комплектации.

Результаты: Получены результаты коррекции, сопоставимые с вмешательствами при идиопатическом сколиозе. Коррекция сколиотического компонента деформации составила 63% (с 94° до 22°). При тяжелых нарушениях кровообращения у больных со сколиозом необходимо привлекать к проведению общей анестезии кардиоанестезиолога с опытом работы в кардиохирургии.

Ключевые слова: идиопатический сколиоз; врожденный порок сердца; оперативное лечение; дорсальная коррекция и фиксация позвоночника

Abstract

Purpose: to improve the results obtained during therapeutic activities involving patients with spinal deformities and congenital heart diseases.

Materials and methods of the study: 87 children with spinal deformities and congenital heart diseases aged 10 to 18 years underwent surgeries. The basic scoliotic curvature progressed for 68°- 94°. The following types of scoliosis were observed: idiopathic scoliosis in 52 patients, congenital scoliosis in 30 patients, secondary (scoliosis following heart surgeries) one in 5 patients. Surgical procedures were performed using a combined approach in 42 patients with rigid scoliosis and moderate disturbances in cardiac hemodynamics, and 45 patients with pronounced disturbance of hemodynamics had one-stage treatment i.e. dorsal correction using segmental instruments of spiral, hook and hybrid configuration.

Results: correction results compatible with the ones observed in surgeries performed in idiopathic scoliosis. Correction of scoliotic deformity component was 63% (94° to 22°). If patients with scoliosis have severe circulation disturbances, it is necessary to invite a cardiovascular anesthesiologist experienced in cardiac surgery to conduct general anesthesia.

Key words: idiopathic scoliosis, congenital heart disease, surgical procedure, dorsal correction and spinal fixation.

Введение

В современной практике увеличилось число больных сколиозом с врожденными пороками сердца. По данным литературы, сколиоз среди больных с пролапсом митрального клапана встречается в 19,5% случаев [1]. Среди больных с коарктацией аорты и открытым артериальным протоком деформация позвоночника выявляется в 16,6% случаев [2, 3]. Распространенность вторичного сколиоза после торакотомии значительно выше, чем после малоинвазивных и нехирургических методов лечения, а также среди населения в целом [2, 3]. Торакотомия у больных с коарктацией аорты и открытым артериальным протоком приводит к развитию сколиоза в 36,6% случаев [4]. Известно, что среди больных, перенесших операцию Фонтена, сколиоз определяется у 9,8% детей в возрасте старше 5 лет. Правосторонняя грудная дуга встречается в 63,2% случаев, левосторонняя — в 21,1%, высокая грудная дуга — в 15,8%. Риск развития сколиоза увеличивается до 27% за 1 год жизни. Поэтому дети, перенесшие операцию на сердце, нуждаются в диспансерном наблюдении специалистов для своевременного выявления деформации позвоночника [5].

У больных идиопатическим сколиозом, не получивших своевременного лечения, отмечается развитие кардиопульмональной недостаточности вследствие перегрузки правого желудочка [6, 7], что доказывает значимость своевременной ортопедической помощи данной категории больных. Высокий риск интраоперационных и ранних послеоперационных осложнений часто является причиной отказа хирурга от выполнения коррекции деформации позвоночника.

Цель работы: Оценить результаты лечебных мероприятий у пациентов с деформациями позвоночника, имеющими пороки развития сердца.

Материалы и методы: Под наблюдением в НПЦ медицинской помощи детям Департамента здравоохранения Москвы и ФГУ ЦИТО имени Н.Н. Приорова находилось 87 детей в возрасте от 10 до 18 лет (средний возраст 12,4 года), получавших хирургическое лечение по поводу сколиоза. Из них мальчиков было 27, девочек 60. Минимальная дуга искривления составила 68°, максимальная 94°. Врожденный сколиоз установлен у 30 детей, идиопатический — у 52, вторичный (сколиоз после перенесенных операций на сердце) — у 5. Пациентам проводилась дорсальная коррекция деформации позвоночника. Для фиксации использовались крюч-

ковая (n=10), винтовая (n=35) и гибридные системы фиксации (n=42) (субламинарные фиксаторы — крючки, серкляжи + винты). Монтаж кольца галоаппарата проводился у 60 больных, одноэтапная дорсальная коррекция — у 32, двухэтапная коррекция — у 42, остеотомия по Смит–Петерсону (SPO или Ponte) — у 13.

Кровопотерю оценивали гравиметрическим методом, а в случае применения интраоперационной реинфузии раневой крови учитывали показания аппарата Sell Saver. У 80 из 87 детей отмечалась сердечно-сосудистая недостаточность (НК 0-1 степени). У этих детей определялись: единственный желудочек (трехкамерное сердце) — у 1, открытый артериальный проток — у 2, дефекты межпредсердной перегородки — у 4, дефекты межжелудочковой перегородки — у 4, стеноз митрального клапана — у 1, пороки клапанного аппарата сердца — у 27, пролапс митрального клапана — у 14, изолированная недостаточность митрального клапана — у 3, недостаточность митрального клапана в сочетании с трикуспидальной недостаточностью — у 5, с аортальной недостаточностью — у 3 и со стенозом легочного клапана — у 2. У 5 детей диагностирована кардиомиопатия. Кроме того, нами наблюдалось 5 пациентов, оперированных на сердце: 1 — по поводу стеноза легочной артерии, 1 — по поводу открытого артериального протока, 2 — по поводу дефекта межжелудочковой перегородки, 1 — после радикальной коррекции двойного отхождения сосудов от правого желудочка, пластики дефекта межжелудочковой перегородки, устранения стеноза легочной артерии. Оперативная коррекция выполнялась больным с IV степенью сколиоза по классификации Чаклина при наличии гемодинамически компенсированных пороков сердечно-сосудистой системы. Тяжесть заболевания оценивалась с учетом величины искривления позвоночника и соматического статуса больного. Параметры деформации оценивались на основании рентгенограммы позвоночника. Для определения мобильности деформации выполнялись функциональные пробы: наклоны в сторону (Bending test) и тракционный тест. К мобильным отнесены деформации, величина коррекции которых на функциональных рентгенограммах составляла 35% и выше исходного угла, к ригидным — величина коррекции которых меньше 35%. Мобильные деформации зафиксированы у 48 детей, ригидные у — 39. Грудной сколиоз — у 23, поясничный — у 17, комбинированный — у 47. Проводилась оцен-

ка функции внешнего дыхания с помощью спирографии, выполнялись электрокардиография и эхокардиография. Пациенты консультировались кардиологом. Оценка операционно-анестезиологического риска проводилась по шкале Американской ассоциации анестезиологов (1963) ASA [8] и по шкале Российского Московского научного общества анестезиологов и реаниматологов — МНОАР (1989). Первая шкала определяет исходное физическое состояние пациента, вторая дополнительно учитывает характер оперативного вмешательства.

У больных с комбинированными и ригидными формами сколиоза их коррекция осуществлялась с использованием дорсального сегментарного инструментария. При ригидной деформации и отсутствии возможности выполнять передний релиз по соматическим показаниям проводилась одноэтапная дорсальная коррекция в условиях галотракции в сочетании с остеотомией по SPO или Ponte. После наложения кольца галоаппарата, дорсальным доступом устанавливались транспедикулярные винты, выполнялась резекция остистых отростков на выбранных для проведения задней остеотомии сегментах. При помощи пистолетных кусачек Керрисона проводилась резекция желтой связки и дужек справа и слева. Для остановки кровотечения из перидуральных сосудов и поврежденной кости использовались коллагеновая гемостатическая губка и воск. При высоком риске осложнений осуществлялась дорсальная стабилизация позвоночника с умеренной коррекцией. С целью снижения рисков интраоперационных и послеоперационных осложнений и для укорочения времени операции использовался сегментарный дорсальный инструментарий крючковой комплектации в сочетании с интраоперационной галотракцией.

У больных с умеренным нарушением кровообращения при наличии ригидного искривления основной дуги проводилось двухэтапное оперативное лечение. Первым этапом выполнялась торакотомия, вентральный релиз на вершине деформации, монтаж галокольца. Вторым этапом, после заживления раны и восстановления, выполнялась дорсальная коррекция, стабилизация позвоночника с использованием сегментарного инструментария винтовой, крючковой и гибридной комплектации.

Принципы анестезии при оперативном лечении сколиоза у детей с пороками сердца.

Особенности анестезиологического обеспечения операций по поводу сколиоза у детей связаны

с обширностью операционного поля и высокой травматичностью, значительной кровопотерей, а также с наличием сопутствующей патологии в виде нарушения кровообращения и дыхательной недостаточности. Первые два фактора связаны с хирургической стороной проблемы, но анестезиолог должен учитывать их при выборе стратегии анестезии. Профилактика же осложнений, связанных с сопутствующей патологией, полностью является прерогативой анестезиолога.

Операционный риск по шкале ASA у большинства (93,1%) наших больных относился к третьему классу. Дыхательная недостаточность от первой до третьей степени отмечалась у всех (87) больных: по рестриктивному типу — у 47, по обструктивному — у 14, по смешанному типу — у 26. Поэтому для профилактики осложнений со стороны респираторной системы было важно перевести их после операции на спонтанное дыхание в состоянии полной декураризации и адекватного обезболивания операционной раны за счет эпидуральной анальгезии 0,1–0,2% раствором наропина с дополнительным применением перфалгана и препаратов НПВС (нестероидных противовоспалительных средств) при мониторинге газов крови. Адекватная анальгезия позволяет проводить дыхательные упражнения и провоцировать кашель. Она обеспечивает активное положение ребенка в постели, уменьшает синдром послеоперационной тошноты и рвоты.

Трансторакальный релиз межпозвонковых структур и дорсальную коррекцию сколиоза осуществляли под общей многокомпонентной анестезией с применением основного анестетика севофлюрана с болюсным введением фентанила на фоне искусственной вентиляции легких (ИВЛ) и послеоперационной парентеральной анальгезии промежуточным в сочетании с НПВС. У 45 детей при выполнении дорсальной коррекции сколиоза проводилась поясничная эпидуральная анальгезия морфином и поддерживающая анестезия севофлюраном в субанестетических дозах с искусственной вентиляцией легких (ИВЛ). Послеоперационное обезболивание обеспечивалось эпидуральной анальгезией ропивакакаином в сочетании с НПВС.

Клинический пример: Пациент 12 лет. Госпитализирован в стационар с комбинированным сколиозом груднопоясничного отдела позвоночника IV ст. Из анамнеза: ребенок от 3-й беременности, протекавшей физиологично. Роды 3 срочные. Масса при рождении 3100 г, рост 53 см. На первом

году жизни установлен диагноз: врожденный порок сердца: двойное отхождение сосудов от правого желудочка, подаортальный дефект межжелудочковой перегородки. (Отхождение аорты и легочного ствола от правого желудочка сердца — «двойное отхождение» от правого желудочка — сложный врожденный порок, при котором обе магистральные артерии отходят от правого желудочка, имеется дефект межжелудочковой перегородки. Заболевание сравнительно редкое — 1% от числа всех ВПС).

В 2002 г. в НЦССХ им. Бакулева операция — радикальная коррекция порока двойного отхождения магистральных сосудов от правого желудочка.

Деформация позвоночника выявлена в раннем возрасте, прогрессирует с 5 лет. Ребенок наблюдался ортопедом по месту жительства, проводилось консервативное лечение курсами, без положительной динамики. Направлен на оперативное лечение.

Ортопедический статус при поступлении в стационар: ходит самостоятельно, туловище асимметрично, голова смещена влево от срединной линии, грудная клетка деформирована, пологий реберный горб справа, правое надплечье выше левого на 7 см, соски равноудалены от средней линии, на одном уровне, треугольники талии асимметричны, пупок по средней линии, перекоса таза нет, при осмотре сбоку: шейный лордоз увеличен, грудной кифоз увеличен, поясничный лордоз увеличен, при осмотре сзади: ось позвоночника нарушена. Сколиотическое искривление грудного, поясничного отделов позвоночника. Углы лопаток асимметричны. Межъягодичная складка смещена влево от линии отвеса на 3 см (рис. 1А, Б, В). Длина нижних конечностей одинаковая. Движения в крупных и мелких суставах верхних и нижних конечностей в полном объеме, не ограничены. Своды стоп сформированы по возрасту.

На рентгенограммах визуализируется сколиотическая правосторонняя дуга на уровне Th1-Th11 95° по Коббу. Левосторонняя поясничная дуга на уровне Th 12-L5 81° по Коббу (рис. 3А, Б). При выполнении тракционного теста коррекция менее 35%. При магнитно-резонансной томографии патологии спинного мозга не выявлено.

ЭКГ: ритм синусовый, ЧСС 107 в 1 минуту, нормальное положение ЭОС. Ребенок консультирован кардиологом в НЦССХ им. Бакулева.

Заключение: Врожденный порок сердца: двойное отхождение сосудов от правого желудочка, дефект межжелудочковой перегородки. Состояние

после операции радикальной коррекции двойного отхождения сосудов от правого желудочка, пластика дефекта межжелудочковой перегородки, устранения стеноза легочной артерии (2002 г.). Противопоказаний для оперативной коррекции сколиоза нет.

При консультации генетиком установлена наследственная патология: фронтометафизарная дисплазия с рецессивным X-сцепленным типом наследования. (OMIM:305620 Описаны скелетные аномалии: сколиоз, воронкообразная и килевидная деформация грудной клетки. Рентгенологическое исследование выявляет диффузный гиперостоз черепа, особенно во фронтальной части).

Больному проведено двухэтапное оперативное лечение. Первым этапом выполнено наложение кольца галоаппарата. С целью мобилизации деформации позвоночника проводилась галотракция в ортопедическом кресле. Соматическое состояние стабильное. Гемодинамических нарушений со стороны сердечно-сосудистой системы нет. Вторым этапом выполнена операция: Дорсальная коррекция сколиоза, стабилизация позвоночника системой фиксации на уровне Th1-L5. Учитывая грубую деформацию, больному проведен не прямой деротационный маневр, дорсальная коррекция сколиоза.

Длительность операции составила 2 часа 35 минут, длительность анестезии — 3 часа 40 минут. Первые сутки после операции пациент провел в отделении реанимации. Переведен в профильное отделение на вторые сутки после операции. В первую неделю послеоперационного периода отмечались жалобы на периодическое чувство жара, учащенное сердцебиение. На контрольных ЭКГ: полная блокада правой ножки пучка Гиса. Перегрузка ПЖ+ЛЖ. Признаки гипоксии миокарда QT=0,5" (↑). Консультирован кардиологом. Заключение: Состояние после операции радикальной коррекции двойного отхождения сосудов от правого желудочка, пластика дефекта межжелудочковой перегородки, устранения стеноза легочной артерии (2002 г.). Врожденный порок сердца (стеноз легочной артерии). Умеренная недостаточность клапана легочной артерии и аортального клапана. НКО. Дисфункция синусового узла (вагозависимая). Нарушение внутрижелудочковой проводимости по типу полной блокады правой ножки пучка Гиса.

На фоне проведенного медикаментозного лечения (анаприлин, рибоксин+панангин, элькар 30%),



А



Б



В

Рис. 1. Внешний вид пациента до операции



А



Б



В

Рис. 2. Внешний вид пациента после операции



А



Б



В



Г

Рис. 3. Рентгенограммы позвоночника до (А, Б) и после (В, Г) операции

Таблица 1. Сводная таблица результатов

	Двухэтапное лечение (Ригидный сколиоз)	Одноэтапная дорсальная коррекция (Мобильный сколиоз)	Одноэтапное лечение (Ригидный сколиоз). Дорсальная коррекция в сочетании с мобилизующей вертебротомией по Смит-Петерсону	Одноэтапное лечение. (Ригидный сколиоз). Больные с высоким риском осложнений со стороны сердечно-сосудистой системы
Количество больных	40	20	13	14
Исходный угол деформации по Cobb	93,9	67,5	76,2	63,3
Угол деформации по Cobb после коррекции	40,1	28,2	26,3	32,2
Грудной кифоз				
Угол по Cobb до операции	64,2	35,1	48,5	47,6
Угол по Cobb после операции	45,4	29,2	33,5	34,3
Деротация апикального позвонка				
Среднее значение до операции в градусах	43,3	20,3	28,3	21,2
Среднее значение после операции в градусах	30,1	13,8	12,2	18,2

адекватного обезболивания в послеоперационном периоде отмечена стабилизация состояния больного. Послеоперационная рана зажила первично. Больной выписан на амбулаторное лечение на 14-е сутки в удовлетворительном состоянии. Достигнута удовлетворительная коррекция деформация позвоночника, на рентгенограмме после операции визуализируется остаточная сколиотическая правосторонняя дуга на уровне Th1-Th11 58° по Коббу. Левосторонняя поясничная дуга на уровне Th12-L5 36° по Коббу (рис. 3В, Г). Сформирован фронтальный и сагиттальный баланс позвоночника (рис. 2А, Б, В).

Результаты: оценка результатов коррекции сколиоза у больных с врожденными пороками сердечно-сосудистой системы, получавших хирургическую помощь, проведена с учетом величин исходной и послеоперационной деформации, основной и компенсаторных дуг, протяженности фиксации, продолжительности оперативного вмешательства, объема кровопотери. Отслеживались отдаленные результаты лечения, проводились изменения ротации тел позвонков по данным компьютерной томографии (табл. 1).

У оперированных больных средняя коррекция дорсальным инструментарием составила 64,2%. Минимальная дуга искривления составила 62°,

максимальная 94°. Средняя исходная величина сколиотической деформации составила 78,5°. После операции величина основной дуги составила 34,2° (от 30 до 42°). Угол кифоза грудного отдела позвоночника 46,5°. Кифоз грудного отдела позвоночника после оперативного лечения 34,4°. В спондилодез включено в среднем 12 позвонков (от 11 до 15). Отмечен деротационный эффект при использовании винтовых систем. Средняя исходная ротация апикального позвонка составила 43,3°, после операции 30,2°. Степень деротации апикального тела позвонка до 30% от исходной ротации. При использовании гибридных и крючковых систем средняя исходная ротация апикального позвонка составила 21,2°, после операции 18,2°, эффект деротации составил 18%.

Вентральный доступ использовался для проведения релиза межпозвоночных структур у больных с гемодинамически незначимыми пороками сердца и проведен 40 пациентам. Основным методом мобилизации позвоночника являлась галотракция в ортопедическом кресле в течение 10–15 суток. При ригидных деформациях дополнительно использовали дорсальную мобилизирующую остеотомию (тип SPO или Ponte). Больным с высоким риском осложнений выполнялась одноэтапная дорсальная коррекция.

Оценка функции внешнего дыхания установила наличие дыхательной недостаточности от первой до третьей степени у всех наших пациентов. В первый месяц послеоперационного периода отмечены тахикардия, выраженное снижение показателей функции внешнего дыхания (в частности ЖЕЛ на 10–15%), что связано с болевым синдромом. Обследования спустя год после операции подтверждают увеличение ЖЕЛ до 30%, что свидетельствует об адаптации кардиореспираторной системы к условиям коррекции сколиоза с нормализацией соматических показателей (табл. 2).

Таблица 2. Сравнительные показатели ФВД

Показатели ФВД, %	До операции	Через 1 месяц после операции	Через 12 месяцев после операции
ЖЕЛ %	56,0	51,0	71,0
РОВд	0,80	0,73	0,98
Ровыд	0,49	0,43	0,90
ФЖЕЛ	66,0	61,8	81,4
ОФВ1 / Жел %	90,0	86,0	102,6

Продолжительность оперативного вмешательства составила 210 мин. При дорсальной коррекции кровопотеря составила 930 мл (от 530 до 2 150 мл), при вентральном доступе она была 264 мл (от 165 до 560 мл). Во время операций вентральным доступом и у 42 детей при дорсальной коррекции сколиоза, оперированных под общей анестезией, гемодинамика сопровождалась резкими колебаниями среднего артериального давления от 60 до 100 мм ртутного столба на этапах операции, тахикардией и нестабильной гемодинамикой. На момент тракции позвоночника во время дорсальной коррекции сколиоза на фоне снижения среднего артериального давления до 50 мм рт. ст. и уменьшения перфузии спинного мозга возникали условия для миелоишемии, что у одного ребенка привело к развитию нижней параплегии и потребовало экстренного демонтажа металлоконструкции, что способствовало регрессу неврологической симптоматики в течении 10 суток и повторной дорсальной стабилизации позвоночника с умеренной коррекцией. Применение регионарных методик в анестезиологическом обеспечении у 45 детей при дорсальной коррекции сколиоза позволило снизить колебания АД во время

операции в пределах 10%. Инотропная поддержка допамином в дозе 2,5 мкг/кг/ч во время операции проводилась у 48 детей, в дозе 5 мкг/кг/ч и более — у 3 детей. У одного ребенка с трехкамерным сердцем (единственный желудочек) инотропная поддержка проводилась кардиотоническим препаратом добутамином в дозе 5–7,5 мкг/кг/ч во время операции и в течение первых 2 суток после операции. Продленная ИВЛ в течение 1 суток проводилась у 2 детей после дорсальной коррекции сколиоза. После трансторакального доступа у 2 детей проводилась ИВЛ в течение 2 суток. После трансторакального доступа отмечалось развитие одностороннего гидроторакса (реактивный выпот) у 14 больных до 8 суток, потребовалось пункционное удаление экссудата. Средняя продолжительность пребывания в отделении интенсивной терапии составила 2 дня (от 1 до 9 суток).

Обсуждение. Оперативная коррекция сколиоза связана с высокой травматичностью, обусловленной обширностью операционного поля и значительной кровопотерей. Пациенты с неоперированными врожденными пороками сердца и перенесшие открытые и закрытые операции на сердце часто имеют нормальную гемодинамику или остаточные нарушения, которые влияют на планирование и проведение хирургической коррекции сколиоза.

Вентральные доступы при мобилизации сколиоза использовались нами у пациентов с врожденными пороками сердца при отсутствии признаков гемодинамических нарушений. Наличие у ребенка дополнительных рисков со стороны сердечно-сосудистой системы заставляет отказаться от выполнения вентральных доступов. В качестве альтернативы вентрального релиза мы использовали наложение кольца галоаппарата. Галотракция проводилась в ортопедическом кресле в течение 10–15 суток, это адаптирует пациента к условиям коррекции и проводит пассивную мобилизацию деформации за счет растяжения связочного аппарата. При выполнении дорсальной коррекции сколиоза мы использовали мобилизацию в виде остеотомии по Смит-Петерсону (SPO или Ponte). Сочетание перечисленных хирургических методик с использованием полисегментарного винтового и комбинированного инструментария обеспечило адекватную коррекцию деформации и надежную стабилизацию позвоночного столба. Профилактика осложнений, связанных с сопутствующей пато-

логией, является прерогативой анестезиолога. Дыхательная недостаточность от первой до третьей степени присутствовала у всех наших пациентов, поэтому для профилактики осложнений со стороны респираторной системы перевод больных после операции на спонтанное дыхание необходимо производить в состоянии полной декураризации и адекватного обезболивания за счет эпидуральной анальгезии в сочетании с препаратами НПВС при мониторинге газов крови. Включение регионарных методов анальгезии в анестезиологическое пособие при хирургической коррекции сколиоза у детей с пороками сердца за счет снижения потребностей в релаксантах, системных наркотических анальгетиках и анестетиках позволяет избежать осложнений со стороны сердечно-сосудистой и дыхательной систем и значительно повышает эффективность послеоперационного обезболивания, что способствует более ранней реабилитации.

По данным соматического обследования в течение одного года достоверно увеличиваются показатели функции внешнего дыхания и бронхиальная проходимость. Происходит увеличение показателей от 10% до 30%, что свидетельствует о функциональном характере изменений кардиореспираторных нарушений. Оперативная коррекция сколиоза предупреждает соматические изменения, развивающиеся вследствие сколиотической болезни формирование легочной гипертензии и кифосколиотического сердца во взрослом периоде.

Выводы:

1) Результаты и объем хирургической коррекции у больных с врожденными пороками сердца сопоставимы с вмешательствами при идиопатическом сколиозе.

2) Использование вентральных доступов у больных с пороками сердца увеличивает риск развития дыхательной и сердечно-сосудистой недостаточности в послеоперационном периоде.

3) Альтернативой вентрального релиза при мобилизации ригидных деформаций позвоночника у больных с врожденными пороками сердца является использование галотракции и дорсальной остеотомии по SPO или Ponte.

4) Включение регионарных методов анальгезии в анестезиологическое пособие при хирургической коррекции сколиоза у детей с пороками сердца за счет снижения потребностей в релаксантах, системных наркотических анальгетиках и анестетиках позволяет избежать осложнений со стороны сердечно-сосудистой и дыхательной систем и значительно повышает эффективность послеоперационного обезболивания, что способствует более ранней реабилитации.

5) При планировании операции следует учитывать факторы уменьшения интраоперационной кровопотери.

6) При тяжелых нарушениях кровообращения у больных со сколиозом необходимо привлекать к проведению общей анестезии кардиоанестезиолога с опытом работы в кардиохирургии.

Литература

1. American Society of Anesthesiologists. New classification of physical status. *Anesthesiology* 1963; 24: 111.
2. Автандилов А. Г., Ветрилэ С. Т., Еналдиева Р. В., Неманова Д. И., Кулешов А. А. Неинвазивная предоперационная оценка состояния кардио-респираторной системы у подростков с тяжелой степенью грудного сколиоза. *Хирургия позвоночника*. 2 / 2004. С. 45–48.
3. Неманова Д. И., Автандилов А. Г., Ветрилэ С. Т. Особенности гемодинамики и диастолической функции правых отделов сердца у подростков с различной степенью сколиоза // *Кардиология*. 2003. № 9. С. 64–66.
4. Herrera-Soto J. A., Vander Have K. L., Barry-Lane P., Woo A. Spinal deformity after combined thoracotomy and sternotomy for congenital heart disease. *Journal of pediatric orthopedics*. 2006 Mar-Apr;26(2):211-5.
5. Kadhim M., Pizarro C., Holmes L. Jr., Rogers K. J., Kallur A., Mackenzie W. G. Prevalence of scoliosis in patients with Fontan circulation. *Arch Dis Child*. 2013 Mar; 98(3):170-5. doi: 10.1136/archdischild-2012-302329. Epub 2012 Dec 21.
6. Russo L., Aloisi B., Ierna A., Centaro A., Negro R., Brancati B. [Scoliosis and mitral valve prolapse. An epidemiological and etiopathogenetic screening (author's transl)]. *Giornal italiano di Cardiologia*. 1980;10(8):1001-5.

7. Roclawski M., Pankowski R., Smoczynski A., Ceynowa M., Kloc W., Wasilewski W., Jende P., Liczbik W., Beldzinski P., Libionka W., Pierzak O., Adamski S., Niedbala M. Secondary scoliosis after thoracotomy in patients with aortic coarctation and patent ductus arteriosus. *Studies in Health Technology and Informatics*. 2012;176:43-6.
8. Ruiz-Iban M. A., Burgos J., Aguado H. J., Diaz-Heredia J., Roger I., Muriel A., Sanchez P. A. Scoliosis after median sternotomy in children with congenital heart disease. *Spine (Phila Pa 1976)*. 2005 Apr 15;30(8):E214-8.

Авторы

<i>КОЛЕСОВ Сергей Васильевич</i>	Д.м.н., профессор, заведующий отделением патологии позвоночника, Центральный институт травматологии и ортопедии имени Н. Н. Приорова Минздрава России. 125130, г. Москва, ул. Приорова, д. 10
<i>УКОЛОВ Константин Юрьевич</i>	К.м.н., врач анестезиолог-реаниматолог отделения анестезиологии и реанимации, Центральный институт травматологии и ортопедии имени Н. Н. Приорова Минздрава России. 125130, г. Москва, ул. Приорова, д. 10
<i>КУДРЯКОВ Степан Анатольевич</i>	К.м.н., врач травматолог-ортопед, нейрохирургического отделения, ГБУЗ «Научно-практический центр специализированной медицинской помощи детям им. В. Ф. Войно-Ясенецкого» Департамента здравоохранения г. Москвы, 119620, ул. Авиаторов, 38. E-mail: ventral@ya.ru
<i>ШАВЫРИН Илья Александрович</i>	К.м.н., ведущий научный сотрудник группы вертебрологии и ортопедии научного отдела ГБУЗ «Научно-практический центр специализированной медицинской помощи детям им. В. Ф. Войно-Ясенецкого» Департамента здравоохранения г. Москвы, 119620, ул. Авиаторов, 38
<i>АЙЗЕНБЕРГ Владимир Львович</i>	Д.м.н., профессор кафедры анестезиологии и реанимации Российского национального исследовательского медицинского университета им. Н. И. Пирогова Минздрава России

Сарафанова М. Е., Притыко А. Г.

СОСТОЯНИЕ СРЕДНЕГО УХА У ДЕТЕЙ С ВРОЖДЕННОЙ РАСЩЕЛИНОЙ ВЕРХНЕЙ ГУБЫ И НЕБА В РАЗЛИЧНЫЕ ПЕРИОДЫ ДЕТСТВА

ГБУЗ «Научно-практический центр специализированной медицинской помощи детям им. В. Ф. Войно-Ясенецкого» Департамента здравоохранения г. Москвы

Sarafanova M.E., Prityko A.G.

CONDITION OF THE MIDDLE EAR IN CHILDREN WITH CONGENITAL CLEFT LIP AND CLEFT PALATE AT VARIOUS INFANCY STAGES

St.Luka's Clinical Research Center for Children

Резюме

Цель: Повышение эффективности диагностики и лечения заболеваний среднего уха, приводящих к снижению количества патологии со стороны слуха у детей с врожденными расщелинами верхней губы и неба.

Методы: Под нашим наблюдением находились 28 пациентов (17 мальчиков и 11 девочек) от 1 до 5 лет с врожденной расщелиной верхней губы и неба, успешно прооперированных по поводу данного порока на первом году жизни. Проводилось комплексное обследование, включавшее в себя тщательный сбор анамнеза жизни, классический ЛОР-осмотр, эндоскопию носоглотки (по трансназальной методике), исследование состояния барабанной полости (акустическая тимпанометрия), оценку слуховой функции (тональная пороговая аудиометрия).

Результаты: По результатам данного исследования нами отмечен факт роста частоты выявления патологических кривых (типы С и В) по мере увеличения времени, прошедшего после оперативного вмешательства.

Выводы: Наблюдение за детьми с врожденными расщелинами верхней губы и неба в анамнезе позволило нам выявить, что проблема со стороны среднего уха сохраняется у данного контингента детей, при несоблюдении выполнения методов профилактики патологии среднего уха — алгоритма лечебно-диагностических мероприятий, описанных в этой статье.

Ключевые слова: экссудативный отит, слух, расщелина неба, дети

Abstract

Purpose: to improve diagnostics and treatment of diseases of the middle ear reducing the number of hearing pathologies in children with congenital cleft lip and cleft palate.

Methods: we observed 28 patients (17 boys and 11 girls) aged 1 to 5 with congenital cleft lip and cleft palate. They had a successful surgery for this defect when they were 1 year old. A complex examination was carried out. It included proper past history taking, standard examination by the ENT specialist, nasopharynx endoscopy (using the transnasal approach), tympanum examination (acoustic tympanometry), and estimation of the auditory function (tonal threshold audiometry).

Results: according to the results, we found the growing frequency of pathological curves (types C and B) with increase of time after the surgery.

Conclusions: observing patients with congenital cleft lip and cleft palate in catamnesis showed that these children still had the problem with the tympanum if the methods of the middle ear pathology prevention (i.e. the algorithm of therapeutic and diagnostic activities) were not followed.

Key words: exudative otitis, hearing, cleft palate, children

На сегодняшний день врожденная расщелина верхней губы и неба (ВРВГиН) является наиболее распространенной среди всех врожденных пороков развития челюстно-лицевой области. По данным разных авторов, этот порок встречается среди новорожденных с частотой 1 к 500–1 000 в разных регионах. В большинстве случаев диагностика ВРВГиН не представляет сложностей, выявляется в родильном доме, и ребенок с родителями направляется в специализированное учреждение для хирургического лечения [1, 3, 5].

Интерес оториноларинголога к детям с врожденными расщелинами верхней губы и неба обусловлен частотой выявления у них ЛОР-патологии (от 89 до 100%) [2, 8, 9]. Распространенным заболеванием у данного контингента пациентов являются экссудативный средний отит и вызванная им кондуктивная тугоухость [4, 7]. Однако данные динамического наблюдения за состоянием слуха у детей, оперированных по поводу ВРВГиН на первом году жизни, практически отсутствуют. Поэтому целью нашей работы была сравнительная оценка состояния среднего уха у таких пациентов в разные периоды детства.

Нами был создан алгоритм ранних лечебно-диагностических мероприятий детям раннего возраста с врожденными расщелинами верхней губы и неба, способствующих снижению патологии среднего уха у данных пациентов в старшем возрасте.

Алгоритм ранних лечебно-диагностических мероприятий [6]:

1. При рождении ребенка с врожденной расщелиной верхней губы и неба первичная консультация отоларинголога должна проводиться до 2 месяцев жизни с обязательным выполнением методов задержанной вызванной отоакустической эмиссии и акустической импедансометрии.
2. Следующие консультации отоларинголога этого контингента больных осуществляются в 4–5 месяцев и в 10–11 месяцев жизни с обязательным проведением тимпанометрии, оценкой отоскопической картины и сравнительным анализом полученных ранее результатов исследований.
3. При выявлении у детей с врожденными расщелинами верхней губы и неба в 10–11 месяцев жизни стойкой патологической отоскопической картины и тимпанограмм типа В рекомендуется одновременное проведение пластики твердого неба и шунтирование барабанных перепон.

4. В возрасте 16 месяцев жизни, после выполнения всех этапов оперативного лечения врожденных расщелин верхней губы и неба, отоларингологом осуществляется очередная консультация детей с обязательным проведением акустической импедансометрии.
5. При выявлении нормальной отоскопической картины и тимпанограмм типа А консультации детей с данной патологией рекомендуется проводить в дальнейшем 2 раза в год с оценкой результатов тимпанометрии.
6. При выявлении патологии среднего уха (тимпанограммы типа С и типа В) у детей, носителей шунтов барабанных перепон, рекомендуется проведение консультаций отоларинголога 1 раз в 3 месяца с назначением общеукрепляющего, симптоматического и физиотерапевтического лечения.
7. Качественную оценку состояния слуха (тональная пороговая аудиометрия) рекомендуется проводить всем детям с врожденными расщелинами верхней губы и неба в 5 лет жизни.

Под нашим наблюдением находились 28 пациентов (17 мальчиков и 11 девочек) с врожденной расщелиной верхней губы и неба, успешно прооперированных по поводу данного порока на первом году жизни в НПЦ медицинской помощи детям с пороками развития черепно-лицевой области и врожденными заболеваниями нервной системы г. Москвы.

Проводили обследование в дошкольный (от 1 до 3 лет) и дошкольный (от 3 до 5 лет) периоды, максимальным возрастом дошкольного периода считали 5 лет.

Обследование детей было комплексным и включало в себя:

- тщательный сбор анамнеза жизни (течение беременности в первом триместре, особенно в период 5–12-й недель, когда происходит формирование неба; наличие других врожденных пороков развития у ребенка), семейного анамнеза, наследственность;
- классический ЛОР-осмотр (передняя риноскопия, мезофарингоскопия (обращая внимание на наличие или отсутствие расщепления *uvulae* и состояние мягкого неба), отоскопия/эндоотоскопия);
- эндоскопия носоглотки (по трансназальной методике) с оценкой состояния глоточных устьев слуховых труб, глоточной миндалины, мягкого неба;

- исследование состояния барабанной полости (акустическая тимпанометрия);
- оценка слуховой функции (тональная пороговая аудиометрия).

Во время сбора анамнеза выяснилось, что придерживались нами разработанного алгоритма лечебно-диагностических мероприятий только 18% пациентов. В связи с этим мы получили следующие результаты.

При проведении отоскопии у 8 (29%) пациентов дошкольного периода имела место патологическая отоскопическая картина: барабанная перепонка была втянута, тусклая, имела нечеткие контуры. Среди дошкольников у 21 (75%) ребенка были выявлены патологические изменения: помутнение и втянутость барабанных перепонки, сглаженность контуров и отсутствие светового рефлекса; у 3 (10,7%) детей за барабанной перепонкой визуализировался экссудат.

Обращает внимание факт роста частоты выявления патологических кривых (типы С и В) по мере увеличения времени, прошедшего после оперативного вмешательства. Так, если в возрасте 16 мес. нормальный (А) тип тимпанометрической кривой

определялся у большинства пациентов (67,9%), то по прошествии времени (в среднем два года) он был зарегистрирован только у 18% больных. У остальных пациентов (82%) к 5-летнему возрасту присутствовали разной степени выраженности изменения в барабанной полости, изменения отоскопической картины, а при исследовании слуха (тональная пороговая аудиометрия) повышение порога слуха определялось до 15–20 дБ на всех частотах.

Наблюдение за детьми с врожденными расщелинами верхней губы и неба в анамнезе позволило нам выявить, что проблема со стороны среднего уха сохраняется у данного контингента детей при несоблюдении выполнения вышеописанных методов профилактики патологии среднего уха (алгоритм лечебно-диагностических мероприятий).

Мы выявили, что данная проблема не теряет своей актуальности. Необходимо динамическое наблюдение врачом-оториноларингологом подобных пациентов в разные периоды детства, несмотря на отсутствие жалоб со стороны среднего уха и хорошие результаты при исследовании состояния барабанной полости и слуха на момент очередного планового осмотра.

Литература

1. Супиев Т. К., Мамедов Ад. А., Негаметзянов Н. Г. Врожденная расщелина верхней губы и неба (Этиология, патогенез, вопросы медико-социальной реабилитации): монография. Алматы, 2013. С. 74.
2. Матвеев К. А. Особенности патологических состояний ЛОР-органов у больных после уранопластики: Автореф. дисс. ... канд. мед. наук. СПб., 2009.
3. Гончаков Г. В., Притыко А. Г., Гончакова С. Г. Врожденные расщелины верхней губы и неба. М.: Практическая медицина, 2009. С. 156–163.
4. Соколова А. В. Профилактика и коррекция нарушений слуха, обусловленных экссудативным отитом у детей с врожденной расщелиной верхней губы и неба: Автореф. дисс. ... канд. мед. наук. Москва, 2003.
5. Гончаков Г. В., Притыко А. Г., Гончакова С. Г. Хирургическое лечение детей с врожденными расщелинами верхней губы. Стоматология: материалы 7-го Всерос. науч. форума. Москва, 2005. С. 7–77.
6. Сарафанова М. Е. Состояние среднего уха у детей раннего возраста с врожденными расщелинами верхней губы и неба: Автореф. дисс. ... канд. мед. наук. Москва, 2013.
7. Goudy S., Lott D., Canady J., Smith R. J. Conductive hearing loss and otopathology in cleft palate patients. *Otolaryngol Head Neck Surg.* 2006. Jun;134(6):946-8.
8. Phua Y. S., Salkeld L. J., de Chalain T. M. Middle ear disease in children with cleft palate: protocols for management. // *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2009. Feb;73(2):307-13. Epub 2008 Dec 16.
9. Sheahan P., Miller I., Earley M. J. et al. Middle ear disease in children with congenital velopharyngeal insufficiency // *Cleft Palate Craniofac J.* 2004. Jul;41(4):364-7.

Авторы

<i>САРАФАНОВА Марина Евгеньевна</i>	К.м.н., врач оториноларинголог, заведующая отделением челюстно-лицевой хирургии (и стоматологии) — ГБУЗ «НПЦ специализированной медицинской помощи детям им. В. Ф. Войно-Ясенецкого» Департамента здравоохранения г. Москвы, 119620, ул. Авиаторов, 38. E-mail: marina_sara@mail.ru
<i>ПРИТЫКО Андрей Георгиевич</i>	Д.м.н., профессор, академик РАЕН, Заслуженный врач РФ, директор ГБУЗ «Научно-практический центр специализированной медицинской помощи детям им. В. Ф. Войно-Ясенецкого» Департамента здравоохранения г. Москвы, 119620, ул. Авиаторов, 38

ОСОБЕННОСТИ АНЕСТЕЗИИ ПРИ НЕРВНО-МЫШЕЧНЫХ ЗАБОЛЕВАНИЯХ У ДЕТЕЙ

ГБУЗ «Научно-практический центр специализированной медицинской помощи детям им. В. Ф. Войно-Ясенецкого» Департамента здравоохранения г. Москвы

Prokopiev G.G., Tsylin L.E., Petrova L.L., Sidorov D.V., Shorina M.Yu.

ANESTHESIA IN NEUROMUSCULAR DISEASES IN CHILDREN

St.Luka's Clinical Research Center for Children

Резюме

В НПЦ специализированной медицинской помощи детям ДЗМ выполняется хирургическое лечение детей с нервно-мышечной патологией. За период с 2013 по 2016 год проведено более 160 общих анестезий детям со спинальной мышечной атрофией I и II типов, мышечной дистрофией Duchenne, различными миопатиями. Большинство этих детей требуют дополнительного предоперационного обследования с оценкой функций дыхательной и сердечно-сосудистой систем. При некоторых заболеваниях имеются противопоказания или ограничения по применению некоторых общих анестетиков и мышечных релаксантов. Знание патофизиологических механизмов и особенностей нервно-мышечной патологии и соблюдение определенных правил проведения общей анестезии позволяет эффективно и безопасно обезболить пациентов с редкими заболеваниями при проведении различных хирургических вмешательств и диагностических процедур.

Ключевые слова: общая анестезия, нервно-мышечные заболевания, мышечная дистрофия, миопатия, спинальная мышечная атрофия

Abstract

Surgical treatment of patients with neuromuscular pathology was provided at the State Budgetary Healthcare Institution «V. F. Voino-Yasenetsky Research center of specialized medical aid rendered to children of Moscow Department of Health Care». Over 160 cases of general anesthesia were given to children with type I and II spinal muscular atrophy, Duchenne muscular atrophy and various myopathies from 2013 to 2016. The majority of the children require additional preoperative examination estimating the function of the respiratory and cardiovascular systems. There are some contraindications or restrictions on the usage of some general anesthetics and muscular relaxants in several diseases. Knowledge of pathophysiological mechanisms and peculiarities of neuromuscular pathology and observance of certain rules of general anesthesia enable effective and safe anesthesia of patients with rare diseases during various surgeries and diagnostic procedures.

Key words: general anesthesia, neuromuscular diseases, muscular dystrophy, myopathy, spinal muscular atrophy

НПЦ специализированной медицинской помощи детям ДЗМ оказывает широкий спектр хирургической помощи детям с нервно-мышечной патологией. За период с 2013 по 2016 годы проведено более 160 общих анестезий детям со спинальной мышечной атрофией I и II типов, мышечной дистрофией Duchenne, различными миопатиями. Понятие «нервно-мышечные заболевания» является доволь-

но широким и отражает тесную взаимосвязь между патологией нервной системы и опорно-двигательного аппарата. При этом существуют заболевания, поражающие первично только нервную систему, что впоследствии приводит к атрофии поперечнополосатой мускулатуры, как при спинальной мышечной атрофии Верднига-Гоффмана, либо заболевания с поражением непосредственно мышеч-

ной ткани с развитием дегенеративных процессов в центральной и периферической нервной системе, вызванных нарастанием дыхательной недостаточности, как при структурных миопатиях [1–4].

К настоящему времени описано более сотни заболеваний, которые принято относить к группе нервно-мышечных. В этой статье будут рассмотрены наиболее часто встречающиеся заболевания периферической нервной системы, нервно-мышечного синапса и мышечной ткани, которыми страдают пациенты детского возраста и которые создают дополнительные трудности и угрозы при проведении анестезиологического пособия. Группа этих заболеваний разнородна по этиологии, клиническим проявлениям, методам лечения и профилактики, прогнозу. Тем не менее, выработаны определенные методики и рекомендации, позволяющие минимизировать риски как фатальных осложнений во время анестезии, так и нарушений жизненно важных функций, отягчающих течение раннего послеоперационного периода.

Основной опасностью при проведении анестезии у таких пациентов является манифестация или пролонгация дыхательной недостаточности в послеоперационном периоде, что может потребовать продолжительной аппаратной респираторной поддержки [5, 6, 7]. При очевидной угрозе нарушений дыхания во время общей анестезии или в послеоперационном периоде возникает необходимость, с одной стороны, минимизировать дозы общих анестетиков, наркотических анальгетиков и мышечных релаксантов, а с другой стороны, быть готовым к протезированию внешнего дыхания. Крайне проблематичным может быть проведение общей анестезии при сохраненном самостоятельном дыхании, так как необходимость в достаточно глубокой анестезии даже при малоинвазивных вмешательствах может потребовать проведения искусственной вентиляции легких. С другой стороны, длительная ИВЛ в послеоперационном периоде быстро приводит к утрате способности к самостоятельному дыханию, что требует ранней активизации пациентов [8, 9].

При болезнях, поражающих преимущественно мышечную систему, следует избегать применения деполяризующих мышечных релаксантов, так как сукцинилхолин вызывает выраженную гиперкалиемию, сопровождающуюся жизнеугрожающими аритмиями, а также может спровоцировать рабдомиолиз, усугубляющий дыхательную недостаточность. Как правило, в условиях сниженного мы-

шечного тонуса при достаточно глубокой общей анестезии можно вовсе обойтись без введения мышечных релаксантов как для интубации, так и при проведении ИВЛ. Нужно учитывать, что значительная часть миопатий, таких как мышечная дистрофия Дюшенна или болезнь центрального стержня, ассоциирована с предрасположенностью к злокачественной гипертермии, что делает невозможным использование летучих ингаляционных анестетиков [10, 11].

Сниженные резервы дыхания, частые микроаспирации, сопутствующие респираторные заболевания, нарушение акта глотания делают необходимым расширение стандартного предоперационного обследования. При клинически выраженном снижении экскурсии грудной клетки, вызванном основным заболеванием или вторичной деформацией грудной клетки, необходима оценка функции внешнего дыхания. При поражении периферической нервной системы может быть полезным выполнение электронейромиографии. В отдельных случаях для оценки смыкания голосовой щели показано проведение ларингоскопии. Рентгенография позволяет выявить участки гиповентиляции при выраженной деформации грудной клетки, ателектазирование, фиброз легких. При некоторых формах миопатий необходимо делать анализ уровня КФК и других маркеров рабдомиолиза [11, 12].

При выраженной деформации грудной клетки со смещением средостения дыхательные нарушения могут сопровождаться явлениями сердечной недостаточности, требующей медикаментозного лечения. Помимо анатомических причин сердечной недостаточности, в некоторых случаях в патологический дегенеративный процесс вовлекается миокард с развитием кардиомиопатии, что может быть выявлено при помощи эхокардиографии. В условиях сниженной двигательной активности пациентов сердечная недостаточность длительное время может оставаться субкомпенсированной, но при травматичных операциях ограничивает волевую нагрузку и применение инотропных препаратов [13].

У больных с нервно-мышечными заболеваниями не редки нарушения нутритивного статуса, иногда до степени кахексии. Истощение часто сопровождается алиментарной анемией, требующей длительной предоперационной подготовки. Помимо уменьшения кислородной емкости крови, нарушение питания может приводить к снижению имму-

нитета, что делает актуальным интраоперационное введение антибактериальных препаратов.

При назначении премедикации следует избегать препаратов, вызывающих выраженную депрессию дыхания (наркотические анальгетики и бензодиазепины). Для профилактики аспирационного синдрома показано введение H_2 -блокаторов.

При всем многообразии патологических процессов, при высоких рисках осложнений и неблагоприятных реакций общей анестезии, правильно выбранная анестезиологическая тактика позволяет достаточно безопасно выполнять как необходимые малоинвазивные исследования, так и травматичные операции, позволяющие значительно улучшить качество жизни пациентов с нервно-мышечными заболеваниями.

Болезни, поражающие моторные нейроны

Болезни, при которых страдают мотонейроны, по уровню поражения можно классифицировать на поражения верхнего мотонейрона (как при первичном латеральном склерозе), смешанные (при боковом амиотрофическом склерозе) и поражения нижнего двигательного нейрона (спинальные мышечные атрофии). В детском возрасте чаще встречаются болезни нижнего мотонейрона.

Спинальные мышечные атрофии (СМА) — это группа наследственных заболеваний с преимущественно аутосомно-рецессивным типом наследования, обусловленных поражением нейронов передних рогов спинного мозга. Наиболее часто встречаются четыре формы СМА, манифестирующих в разном возрасте, протекающих со сходной симптоматикой, но разной степени тяжести, варьирующей от мышечной слабости до выпадения функции дыхательных мышц. Нарушение когнитивных функций, как правило, не связано с основным заболеванием, но обусловлено вторичным гипоксически-ишемическим поражением головного мозга на фоне дыхательной недостаточности. Частота встречаемости СМА варьирует в зависимости от популяции как один случай на 6 000–10 000 человек. Проксимальные формы СМА обусловлены дефектом гена SMN 1 (survival of motor neuron 1), локализованного в 5-й хромосоме. В некоторых случаях к развитию СМА причастен ген NAIP (neuronal apoptosis inhibitory protein).

Наиболее ранняя манифестация характерна для СМА I типа (болезнь Werdnig-Hoffmann, OMIM №253300), первые симптомы могут отмечаться еще

в периоде новорожденности [14, 15]. В трети случаев антенатально отмечается сниженная двигательная активность плода. Протекает наиболее тяжело, наблюдаются выраженная мышечная слабость, отставание в двигательном развитии, нарушения глотания. Дыхательная недостаточность может возникнуть на первом году жизни. Как правило, декомпенсация самостоятельного дыхания наступает на фоне острого респираторного заболевания.

Дебют СМА II типа (OMIM №253550) наступает несколько позже, в возрасте 7–18 месяцев. Дети с этой формой СМА развиваются по возрасту до 6 месяцев, затем нарастает мышечная слабость преимущественно проксимальных мышц конечностей и туловища. Могут не наблюдаться нарушения глотания, дети могут сидеть, но не способны ходить самостоятельно. В более позднем возрасте может развиваться кифосколиоз с мышечными контрактурами. Прогноз зависит от степени вовлечения в патологический процесс дыхательных мышц.

Дети могут быть интеллектуально сохранны и способны к посильному сотрудничеству с анестезиологом. Следует помнить, что болевая чувствительность не нарушена, что требует достаточного обезболивания. Пациентам со СМА противопоказано введение сукцинилхолина (может вызывать гиперкалиемию), при необходимости следует назначать недеполяризующие миорелаксанты средней длительности в минимальных дозах. В некоторых случаях отмечается ухудшение состояния при использовании летучих ингаляционных анестетиков. У пациентов с сохраненным самостоятельным дыханием может потребоваться продолжительная аппаратная респираторная поддержка в послеоперационном периоде с элементами респираторной физиотерапии и реабилитации. Должна проводиться профилактика аспирационного синдрома. Могут возникать трудности при интраоперационной укладке у пациентов с кифосколиозом.

СМА III типа (болезнь Kugelberg-Welander, ювенильная СМА, OMIM №253400) проявляется в возрасте старше 1,5 лет. У мальчиков болезнь протекает тяжелее, описаны аутосомно-доминантный, а также сцепленный с X-хромосомой типы наследования. Пациенты могут доживать до зрелого возраста. Характерна мышечная слабость, преимущественно проксимальных мышц нижних конечностей, но при этом пациенты способны самостоятельно ходить. Редко отмечаются бульбарные и мимические нарушения. Могут быть снижены функциональные

резервы легких, часты легочные инфекции. Интеллект и чувствительность не нарушены. В запущенных случаях отмечается выраженный кифосколиоз и мышечные контрактуры.

Так же как и при СМА I и II типов, противопоказан сукцинилхолин, минимизация доз недеполяризующих миорелаксантов, продленная ИВЛ в послеоперационном периоде. Регионарные методы анестезии не противопоказаны.

СМА IV типа (ОМIM №253600) манифестирует обычно после 35 лет, дыхательная недостаточность развивается редко.

Мышечные дистрофии Duchenne и Becker

Наиболее частой и тяжелой формой мышечных дистрофий является мышечная дистрофия Duchenne (МДД, ОМIM № 310200) [16]. Встречается только у лиц мужского пола с частотой 1 случай на 3 600 мальчиков, проявляет себя как дегенерация мышц с возможным смертельным исходом. Заболевание в 74% случаев манифестирует в возрасте до 4 лет, медленно прогрессирует, поражая преимущественно проксимальные группы мышц. Отмечается задержка двигательного развития, обычно дети начинают ходить после 1,5 лет. При ранней манифестации болезнь прогрессирует быстрее, и к 9–11 годам дети, как правило, теряют способность ходить самостоятельно. По причине ослабления мышечного каркаса развивается выраженный сколиоз со смещением органов средостения и нарастают дыхательная и сердечная недостаточность. Хирургическая коррекция сколиоза позволяет значительно улучшить качество жизни пациентов и избежать жизнеугрожающих состояний.

Мышечная дистрофия Becker (МДБ, ОМIM № 255700) является более благоприятной формой течения МДД [17]. Встречается значительно реже МДД, также только у мальчиков с частотой 1 случай на 18 000 живорожденных мальчиков. Манифестирует у детей старше 10 лет и редко приводит к жизнеугрожающим состояниям в детском возрасте. Случаи МДД и МДБ у лиц женского пола крайне редки и связаны с наличием хромосомных аномалий.

МДД и МДБ являются наследственными X-связанными рецессивными заболеваниями. Оба заболевания вызывают повреждение гена, ответственного за синтез белка дистрофина. Дистрофин является структурным белком, участвующим в формировании дистрофин-ассоциированного гли-

копротеинового комплекса (ДАГ-комплекса), который соединяет цитоскелет мышечных волокон с окружающим его внеклеточным матриксом. Этот белок выполняет важную роль в функционировании мышечных волокон, а его дефицит приводит к развитию мышечной дистрофии. У пациентов с МДД дистрофин не вырабатывается, в случае МДБ дистрофин синтезируется, но структура и функция этого белка нарушены.

На ранних этапах развития МДД отмечается нарушение походки, трудности при подъеме по лестнице, пациентам трудно встать из положения сидя. Позднее присоединяется слабость мышц туловища и верхних конечностей, что приводит к сколиозу с выраженной деформацией грудной клетки. У большинства пациентов развивается псевдогипертрофия мышц бедер.

При МДД поражаются не только поперечнополосатые мышцы тела, но и миокард, с развитием дилатационной кардиомиопатии. В наиболее тяжелых случаях на фоне дистрофических изменений в миокарде отмечается выраженная сердечная недостаточность, сопровождающаяся желудочковыми аритмиями. Примерно в половине случаев смерть пациентов с МДД сопровождается острой сердечной недостаточностью.

Нарушение функции дыхания, наряду с сердечной недостаточностью, является причиной анестезиологических осложнений и лидирующей причиной летальности у пациентов с МДД. Нарушение глотательного и кашлевого механизма могут приводить к развитию хронических рецидивирующих легочных инфекций. Выраженная деформация грудной клетки снижает функциональные резервы дыхания, а смещение средостения может приводить к деформации трахеи и бронхиального дерева.

У некоторых пациентов отмечается задержка ментального развития, обусловленная, по-видимому, ролью дистрофина в функционировании центральной нервной системы.

Для ранней диагностики МДД может потребоваться биопсия поперечнополосатой мускулатуры. Для оценки выраженности рабдомиолиза необходимо измерять уровень КФК в динамике, т. к. он не всегда коррелирует с выраженностью атрофии. Обязательной в предоперационном обследовании является оценка функции внешнего дыхания, и, при возможности, электромиография. При наличии аритмии на ЭКГ показано проведение холте-

ровского мониторингования, а при возникновении симптомов сердечной недостаточности — эхокардиография.

При назначении премедикации следует минимизировать дозы препаратов, угнетающих функцию дыхания. Учитывая замедленную эвакуацию пищи из желудка, стоит удлинить период предоперационного голодания, обязательна постановка назогастрального зонда на весь период операции. В случае сопутствующей гипоплазии надпочечников показано периоперационное назначение глюкокортикоидов.

Могут возникнуть трудности при интубации и аппаратно-масочной вентиляции, обусловленные выраженной макроглоссией. Описаны случаи обструкции трахеи у интубированных пациентов с выраженной деформацией грудной клетки и смещением средостения, в связи с чем следует соблюдать осторожность при операционной укладке. Крайне полезным будет проведение капнографического мониторинга во время анестезии.

Сукцинилхолин строго противопоказан пациентам с МДД в связи с опасностью рабдомиолиза и угрозой развития злокачественной гипертермии, а

при необходимости медикаментозной мышечной релаксации следует минимизировать дозы недеполяризующих мышечных релаксантов, для того чтобы избежать длительной дыхательной депрессии в послеоперационном периоде.

При планировании анестезии у пациентов с МДД предпочтительнее избрать тотальную внутривенную анестезию. Ингаляционные галогенсодержащие анестетики при МДД следует применять с большой осторожностью, принимая во внимание возможную ассоциацию данного заболевания с синдромом злокачественной гипертермии.

Регионарная анестезия не только может проводиться у пациентов с МДД и МДБ, но и имеет серьезные преимущества, позволяя снизить дозы общих анестетиков и наркотических анальгетиков. Коррекция доз местных анестетиков не требуется.

Заключение. Знание патофизиологических механизмов и особенностей нервно-мышечной патологии и соблюдение определенных правил проведения общей анестезии позволяют эффективно и безопасно обезболить пациентов с редкими заболеваниями при проведении различных хирургических вмешательств и диагностических процедур.

Литература

1. Baum V., O'Flaherty J. E. Anesthesia for Genetic, Metabolic, and Dysmorphic Syndromes of Childhood. Lippincott Williams & Wilkins, 2nd ed., 2007.
2. Chalkiadis G. A., Branch K. G. Cardiac arrest after isoflurane anaesthesia in a patient with Duchenne's muscular dystrophy. *Anaesthesia* 1990;45:22-5.
3. Dubowitz V. Muscle Disorders in Childhood, 2nd ed. Philadelphia, WB Saunders, 1995, pp. 34–132.
4. Farrell P. T. Anaesthesia-induced rhabdomyolysis causing cardiac arrest: case report and review of anaesthesia and the dystrophinopathies. *Anaesth Intensive Care* 1994;22:597-601.
5. Heiman-Patterson T., Martino C., Rosenberg H., et al. Malignant hyperthermia in myotonia congenita. *Neurology* 1988;38:810-12.
6. Kelfer H. M., Singer W. D., Reynolds R. N. Malignant hyperthermia in a child with Duchenne muscular dystrophy. *Pediatrics* 1983;71:118-9.
7. Larsen U. T., Hein-Sorensen O. Complications during anaesthesia in patients with Duchenne's muscular dystrophy (a retrospective study). *Can J Anaesth* 1989;36:418-22.
8. Legido A., Tenenbaum S. N., Katsetos C. D. et al. Autoimmune and postinfectious diseases. Ch. 8. In: Child neurology (Menkes J. H., Sarnat H. B., Maria B. L. eds.). 7th ed. Philadelphia. Lippincott Williams & Wilkins. 2006. P. 557–657.
9. Morris P. Duchenne muscular dystrophy: a challenge for the anaesthetist. *Paediatr Anaesth* 1997;7:1-4.
10. Murat I., Esteve C., Montay G., et al. Pharmacokinetics and cardiovascular effects of bupivacaine during epidural anesthesia in children with Duchenne muscular dystrophy. *Anesthesiology* 1987;67:249-52.
11. Rittoo D. B., Morris P. Tracheal occlusion in the prone position in an intubated patient with Duchenne muscular dystrophy. *Anaesthesia* 1995;50:719-21.
12. Russell S. H., Hirsch N. P. Anaesthesia and myotonia. *Br J Anaesth* 1994;72:210-6.

13. Samaha F. J., Buncher C. R., Russman B. S., et al. Pulmonary function in spinal muscular atrophy. *J Child Neurol* 1994;9:326-9.
14. Thomas N. H., Dubowitz V. The natural history of type I (severe) spinal muscular atrophy. *Neuromusc Disord* 1994;4:497-502.
15. Wang J.M., Stanley T. H. Duchenne muscular dystrophy and malignant hyperthermia: two case reports. *Can Anaesth Soc J*. 1986;33:492-7.
16. Wappler F., Scholz J., von Richthofen V., et al. Association of neuromuscular diseases with malignant hyperthermia. *Anesthesiology* 1997;87:A861 (abstract).
17. Zhou J., Allen P. D., Pessah I. N., and Naguib M. Neuromuscular Disorders and Malignant Hyperthermia. In: *Miller's Anesthesia*, 7th edition Churchill Livingstone, 2010, P. 1171-95.

Авторы

<i>ПРОКОПЬЕВ Геннадий Германович</i>	К.м.н. врач-анестезиолог-реаниматолог, Заведующий отделением реанимации и интенсивной терапии с палатами для новорожденных детей ГБУЗ «Научно-практический центр специализированной медицинской помощи детям им. В. Ф. Войно-Ясенецкого» Департамента здравоохранения г. Москвы, 119620, ул. Авиаторов, 38. E-mail: gprokopiev@gmail.com
<i>ЦЫПИН Леонид Ефимович</i>	Д.м.н., главный научный сотрудник группы анестезиологии, интенсивной терапии и респираторной поддержки научного отдела; профессор кафедры детской анестезиологии и интенсивной терапии факультета дополнительного профессионального образования Российского национального исследовательского медицинского университета им. Н. И. Пирогова Минздрава России
<i>ПЕТРОВА Людмила Леонидовна</i>	Врач-анестезиолог-реаниматолог, заведующая отделением анестезиологии-реанимации ГБУЗ «Научно-практический центр специализированной медицинской помощи детям им. В. Ф. Войно-Ясенецкого» Департамента здравоохранения г. Москвы, 119620, ул. Авиаторов, 38
<i>СИДОРОВ Данил Викторович</i>	Врач-анестезиолог-реаниматолог отделения анестезиологии-реанимации ГБУЗ «Научно-практический центр специализированной медицинской помощи детям им. В. Ф. Войно-Ясенецкого» Департамента здравоохранения г. Москвы, 119620, ул. Авиаторов, 38
<i>ШОРИНА Марьяна Юрьевна</i>	Врач-невролог отделения реанимации и интенсивной терапии с палатами для новорожденных детей ГБУЗ «Научно-практический центр специализированной медицинской помощи детям им. В. Ф. Войно-Ясенецкого» Департамента здравоохранения г. Москвы, 119620, ул. Авиаторов, 38

ЭНДОСКОПИЧЕСКИ АССИСТИРОВАННАЯ ПУНКЦИОННАЯ ГАСТРОСТОМИЯ У ДЕТЕЙ

ГБУЗ «Научно-практический центр специализированной медицинской помощи детям им. В. Ф. Войно-Ясенецкого» Департамента здравоохранения г. Москвы

Bondarenko S.V., Burkov I.V., Sharoev T.A.

ENDOSCOPIC ASSISTED PUNCTURE GASTROSTOMY IN CHILDREN

St.Luka's Clinical Research Center for Children

Резюме

Проведен анализ результатов эндоскопически асистирующей пункционной гастростомии у детей, находящихся на длительном зондовом питании, на основе 80 случаев установки гастростом. Выявлены преимущества и недостатки двух основных методик пункционной гастростомии. Объяснены подходы к выбору операционной тактики у больных с измененной анатомией на фоне сопутствующей патологии. Определены противопоказания к применению данной методики.

Ключевые слова: гастростомия, дети

Abstract

We analyzed the results obtained during the endoscopic assisted puncture gastrostomy in children receiving enteral feeding for a long time based on 80 cases of g-tube installation. Advantages and shortcomings of two main methods of puncture gastrostomy are found. Approaches to the choice of a surgery in patients with anatomical alterations and co-morbidities are explained. Contraindications to the method usage are determined. The purpose is to prove the effectiveness of puncture gastrostomy.

Key words: gastrostomy, children

Целью работы является доказать преимущества пункционной гастростомии.

Введение

Одной из важнейших проблем при лечении больных с нарушением глотания является сохранение или восстановление полноценного энтерального питания. Парентеральное питание является затратным и недостаточно эффективным способом поддержания нутритивного статуса и не может быть рекомендовано для длительного применения. Традиционно для долгосрочного (месяцы и годы) обеспечения питания используется сохранение назогастрального зонда или стандартная хирургическая гастростома. Длительное использование зонда для питания может приводить к формированию хронического воспалительного процесса в носовых

ходах, а также, на сроках более 2 мес., у 100% пациентов формируются пролежни по ходу зонда и создаются благоприятные условия для аррозивных кровотечений. Кроме того, стояние зонда усугубляет социальную дезадаптацию пациентов в связи с дополнительным косметическим дефектом [2, 4, 5, 7, 10, 14, 18, 19].

Гастростомия впервые была предложена норвежским военным хирургом Кристианом Эгебергом в 1837 году для лечения больного со стриктурой пищевода, однако сам Эгеберг никогда не выполнял эту операцию. Впервые это оперативное вмешательство выполнено на животных (собаках) в 1842 году ординарным профессором теоретической хирургии Московского университета Василием Александровичем Басовым (1812–1880), в ноябре того же года прочитавшим в Московском обществе испытателей

природы доклад «Замечания об искусственном пути в желудок животных», а в декабре 1842 года опубликовавшим результаты экспериментов и выводы из них в «Bulletin de la Société Imperiale des naturalistes de Moscou», и в сборнике Дубовицкого «Записки по части врачебных наук». Работа В. А. Басова на год опередила сходные эксперименты Блондло (Blondlot) во Франции и Уотсона (Watson) в США, а через 4 года после работы Басова французский хирург из Страсбурга Седилло (Sedillot) подал в Парижскую академию наук три доклада о «Gastrostomie fistuleuse», в которых изложил показания и технику гастростомии, а также результаты своих экспериментальных операций на животных. В Парижской академии к этому докладу отнеслись равнодушно, одобрения для апробации этой операции на людях Седилло не получил, как и другой французский хирург — Петель де Като (Petel de Cateau). В этом же 1846 году крайне негативно о гастростомии высказался крупнейший германский хирург того времени Иоганн Фридрих Диффенбах (Johann Friedrich Dieffenbach, 1792–1847) [1, 9, 16, 17, 20].

Однако несмотря на эти скептические замечания Седилло впервые в мире выполнил гастростомию на человеке. 13 ноября 1849 года он прооперировал больного с раковой непроходимостью пищевода. Час спустя тот скончался из-за осложнений, возникших во время хирургического вмешательства. Седилло выполнял гастростомию путем простого подшивания передней стенки желудка к брюшной стенке без образования клапана. Первого успешного результата добился лишь в 1875 году английский хирург Сидней Джонс (Sydney Jones) в госпитале Святого Томаса в Лондоне (больной умер спустя 40 дней), а чуть позднее — французский хирург Верней (Verneuil) в 1876 году (пациент с рубцовым сужением пищевода вследствие ожога прожил 1 год и 4 месяца, умер от туберкулеза легких). В 1877 году первая гастростомия в России была выполнена в Москве Владимиром Федоровичем Снегиревым [1, 9, 11, 12, 13, 15, 16, 17, 20].

В недалеком прошлом процедура гастростомии носила характер полноценной полостной операции на органах брюшной полости со всеми немалочисленными ее осложнениями: перитонит, послеоперационные кровотечения, длительное время восстановления в послеоперационном периоде [3, 6, 8, 10, 16].

Впервые чрескожная эндоскопическая гастростомия была произведена в 1979 году в Кливленде

эндоскопистом Ponsky и детским хирургом Gauderer у 4,5-месячного ребенка. Методика впервые опубликована в 1980 году как альтернатива гастростомии из лапаротомного доступа и получила название pull-метод (метод вытягивания трубки). Впоследствии были разработаны модификации данной методики: push-метод (Sacks-Vine), при котором гастростомическая трубка может быть втянута или вставлена в желудок извне, и методика Russell с использованием проводника и ряда расширителей для увеличения размера гастростомического свища, при которой возможна постановка более толстой трубки (катетер Фолея) [1, 4, 5, 6, 7, 10, 16, 19, 21].

Наиболее часто используемая техника чрескожной эндоскопической гастростомии — это pull-методика (тянущая), введенная в практику в 80-х годах Gauderer и Ponsky. Сейчас только в США в год выполняется более 216 тысяч эндоскопических гастростомий. Эндоскопическая гастростомия считается методом выбора для осуществления продленного энтерального питания у больных с нарушением глотания, обеспечивая лучшую переносимость пациентами по сравнению с назогастральным зондом.

Малые осложнения, связанные с установкой эндоскопической гастростомы, встречаются от 13% до 43% случаев и включают в себя окклюзию трубки, мацерацию кожи из-за подтекания желудочного содержимого вокруг трубки и перистомальные боли. Большие осложнения из доступных источников были отмечены в 0,4–8,7% процедур и включали в себя раневую инфекцию, некротизирующий фасциит, аспирацию, кровотечение, перфорацию, перитонит, кишечную непроходимость, повреждение внутренних органов, диссеминацию опухолевого процесса и смерть. Количество случаев смерти, описанных в литературе, связанных с эндоскопической гастростомией, варьировалось от 0% до 2%, с 30-дневной смертностью от 6,7% до 26%, что может быть также связано с наличием тяжелой сопутствующей патологии [1, 4, 5, 6, 7, 10, 16, 19, 21].

Материалы и методы

В нашей клинике с сентября 2012 года по ноябрь 2015 года выполнено 80 эндоскопически ассистированных гастростом. Возраст пациентов был от 7 месяцев до 17 лет.

По pull-методу произведено 28 операций.

Техника выполнения pull-метода: Первым этапом проводится фиброгастроскопия, во время ко-

торой выбирают наименее измененный и васкуляризованный участок на передней стенке желудка. В желудок нагнетают воздух, затем помещение, в котором проводят манипуляцию, затемняют. Кончик эндоскопа упирают в переднюю стенку желудка с целью определения места наложения гастростомы за счет диафаноскопии передней брюшной стенки (обычно за пределами белой линии живота).

Для уточнения локализации этой точки передней брюшную стенку придавливают пальцем. После обработки операционного поля антисептиком и выполнения местной анестезии на всю толщину передней брюшной стенки в выбранной точке тонким скальпелем производится надсечка кожи длиной 3 мм. Специальным троакар под эндоскопическим контролем пунктируют желудок через кожу. После удаления стилета через канюлю троакара в желудок заводится длинная нить, которая захватывается биопсийными щипцами, эндоскоп извлекается. Проведенный через канюлю и извлеченный через рот конец нити связывается с нитью на конусе гастростомического катетера, последний при помощи нити заводится в желудок таким образом, чтобы его конус уперся в канюлю троакара. Гастростомический катетер вместе с канюлей проводят через стенку желудка и переднюю брюшную стенку до упора его торцевой опорой в переднюю стенку желудка. Пластиковый конус гастростомического зонда пропускают через центральное отверстие фиксирующей платы, а после этого через ее туннель. Плату смещают по катетеру до ее плотной фиксации, после чего конус отсекается и на внешнем конце стомы прикрепляется канюля для введения смеси для энтерального питания (рис 1, 2).

По методике Russell нами установлены 46 гастростомических трубок.

Техника выполнения метода Russell: Первым этапом проводится фиброгастроскопия, во время которой выбирают наименее измененный и васкуляризованный участок на передней стенке желудка. В желудок нагнетают воздух, затем помещение, в котором проводят манипуляцию, затемняют. Кончик эндоскопа упирают в переднюю стенку желудка с целью определения места наложения гастростомы за счет диафаноскопии передней брюшной стенки (обычно за пределами белой линии живота). Для уточнения локализации этой точки передней брюшную стенку придавливают пальцем. После обработки операционного поля антисептиком и выполнения местной анестезии на всю толщину

передней брюшной стенки производится пункционная установка трех якорей, треугольником с промежутком около 2 см, на нитях, подтягивающих стенку желудка к передней брюшной стенке, специальными фиксаторами подтянутая стенка фиксируется, далее в выбранной точке тонким скальпелем производится надсечка кожи длиной 1 мм.

Специальным троакар под эндоскопическим контролем пунктируют желудок через кожу. Через троакар проводится проводник, и троакар удаляется. По проводнику отверстие с помощью системы бужей расширяется, и в него низводится разрушаемая система, по каналу которой вводится гастростомическая трубка низкого профиля. Фиксатором в полости желудка для нее служит баллон типа Фолея. Фиксаторы желудка на рассасывающихся нитях отходят самостоятельно на 2–3-й неделе послеоперационного периода (рис. 3, 4).

Результаты

Методика pull в техническом исполнении достаточно проста, занимает в своей реализации около 10–15 минут. Хирургических осложнений не имела. Однако в 100% случаев отмечалось периодическое истечение желудочного сока по каналу стояния трубки, что настораживало ухаживающих. Одному пациенту гастростомы установлена в нетипичном месте, справа. У пациента имел место выраженный сколиоз с нарушением топографии желудка. Пациенты начинали кормиться через сутки с 1/3 от суточного объема, с расширением на 1/3 за сутки.

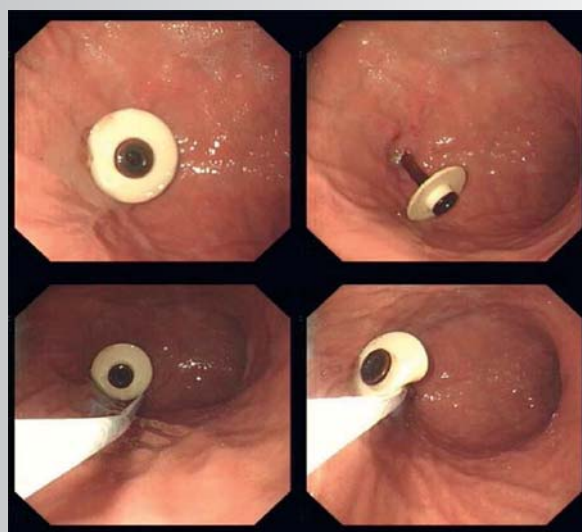


Рис. 1. Вид гастростомической трубки из желудка

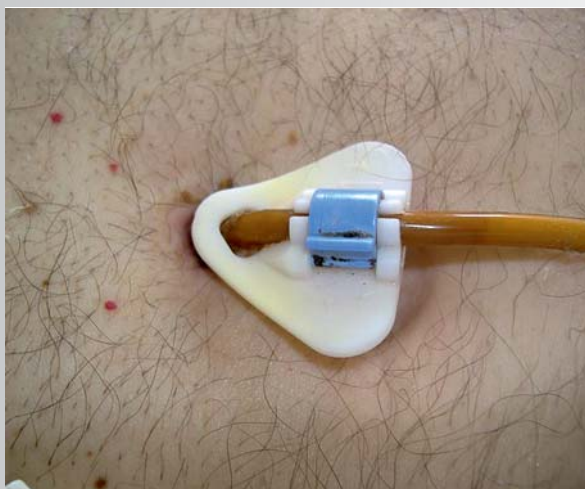


Рис. 2. Вид гастростомической трубки на коже



Рис. 3. Внешний вид низкопрофильной гастростомической трубки

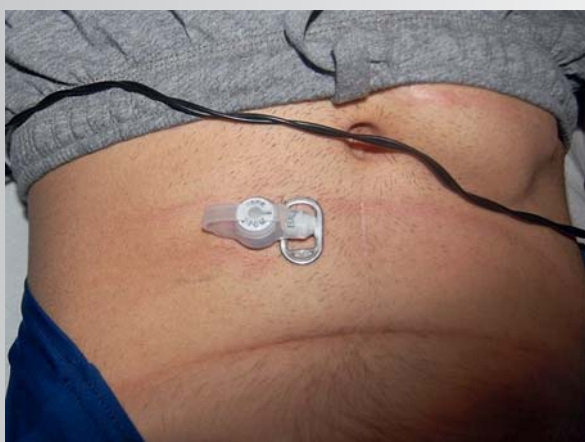


Рис. 4. Низкопрофильная трубка на передней брюшной стенке

Ухаживающие осваивали методику по уходу за гастростомой с первых суток и им выдавалась памятка по данному процессу. Эстетический аспект стояния этой конструкции оставлял желать лучшего. Трубку достаточно сложно было спрятать под одеждой. Изучая технологии гастростомии, используемые в мире, мы пришли к методике Russell.

В push-методике использовали расходные материалы американских производителей. В двух случаях из-за увеличенной левой доли печени, прикрывающей желудок, и выраженного сколиоза, изменяющего топографию желудка, смещая его влево, стандартная методика была дополнена лапароскопией, что защитило пациентов от осложнений. В одном случае мы произвели конверсию в лапароскопическую гастростомию у пациента с выраженными скелетными деформациями. Желудок располагался у этого пациента за ребрами и грудиной. Гастростомические трубки этим пациентам были установлены в нетипичных местах. Баллонные трубки из наборов для методики Russell мы также меняли пациентам, у которых гастростомия производилась ранее по другим методикам, — 26 больных. Во всех случаях осложнений нами не отмечалось. В сети Интернет имеется сайт поддержки пациентов и их родителей с подробными инструкциями по уходу. Матери отмечают значительное облегчение в уходе и повышение качества жизни больных.

Обсуждение

Для обеих методик характерно:

Преимущества:

- возможность выполнения у пациентов с высоким операционным риском;
- требует только минимальной седации (нет необходимости в общем наркозе);
- может быть произведена в течение 15–30 мин;
- возможность проведения у постели больного;
- имеет меньшую стоимость, чем гастростомии из лапаротомного доступа;
- уход за гастростомой, наложенной эндоскопическим методом, не требует никаких дополнительных мероприятий, прост и безопасен для больного.

Недостатки:

- невозможность выполнения при выраженных нарушениях проходимости ротоглотки и пищевода;

- необходимость совместить переднюю стенку желудка с передней брюшной стенкой, что затруднительно у пациентов с предшествующей субтотальной гастрэктомией, асцитом или значительной гепатомегалией, а также при выраженном ожирении, сколиозе.

Обе конструкции гастростомических трубок требуют смены с периодичностью 6–8 мес., но могут находиться и до 2 лет. По второй методике данный процесс может быть осуществлен на дому, в то время как для реализации первой методики необходимо госпитализировать ребенка в дневной стационар.

При использовании метода push устанавливаемая трубка незначительно возвышается над поверхностью кожи и имеет клапан, защищающий от заброса содержимого желудка во внешнюю среду.

И в ситуации, когда наблюдается измененная анатомия желудка, применение лапароскопии считается обязательным.

Занимаясь вопросами гастростомии, мы пришли к выводу, что единственным относительным противопоказанием является частая судорожная активность, что в послеоперационном периоде может привести к внутрибрюшным осложнениям за счет риска перитонита на фоне подвижности тканей в области вмешательства вследствие высокого риска прорезывания фиксаторов.

Заключение

Обе методики рекомендуются к широкой практике использования как достаточно простые и надежные. Методика Russell имеет преимущество за счет повышения качества жизни пациентов и простоты ухода за гастростомическими трубками.

Литература

1. Балалыкин А. С., Козин С. М., Саввин В. Ю., Добродеев С. А., Вахонин А. Ю. Чрескожная эндоскопическая гастростомия (рус.) // Эндоскопическая хирургия. М.: Медиа Сфера, 2007. Т. 13. № 1. С. 115–116. ISSN 1025-7209.
2. Брайцев В. Р. Гастростомия // Большая медицинская энциклопедия / Главный редактор А. Н. Бакулев. 2-е изд. М.: Государственное издательство медицинской литературы, 1958. Т. 6. Вульва — Гинантроп. С. 452–459.
3. Булыгин Л. Г., Ария Н. Р., Адиев Р. Ф., Гибадуллина Ф. Б., Юлдашев М. Т. Энтеральное питание больных с неоперабельным раком пищевода через постоянную гастростому (рус.) // Медицинский вестник Башкортостана. Уфа: Башкирский государственный медицинский университет, 2009. Т. 4. № 4. С. 42–44. ISSN 1999-6209.
4. Волков О. И. Чрескожная эндоскопическая гастростомия (рус.) // Тихоокеанский медицинский журнал. Владивосток: Государственное образовательное учреждение высшего профессионального образования «Владивостокский государственный медицинский университет», 2004. № 1 (15). С. 75–76. ISSN 1609-1175.
5. Дикарева Е. А., Ценципер Л. М., Назаров Р. В. Опыт использования чрескожной эндоскопической гастростомии у нейрореанимационных больных (рус.) // Эфферентная терапия. СПб.: Государственное образовательное учреждение дополнительного профессионального образования «Санкт-Петербургская медицинская академия последипломного образования Федерального агентства по здравоохранению и социальному развитию», 2011. Т. 17. № 3. С. 27–28. ISSN 2073-1434.
6. Косяков Б. А., Шальков Ю. К., Акперов И. А. Эффективность фиксированной гастростомы (рус.) // Кубанский научный медицинский вестник. Краснодар: Кубанский государственный медицинский университет, 2010. № 6. С. 58–61. ISSN 1608-6228.
7. Косяков Б. А., Шальков Ю. К. Гастростома: организационные, оперативно-технические и экономические аспекты (рус.) // Кубанский научный медицинский вестник. Краснодар: Кубанский государственный медицинский университет, 2010. № 7. С. 91–93. ISSN 1608-6228.
8. Котович Л. Е., Леонов С. В., Руцкий А. В., Рылюк А. Ф., Холодный А. К. Техника выполнения хирургических операций: Справочник. Минск: Беларусь, 1985. С. 117–118.
9. Литтманн И. Оперативная хирургия. 3-е (стереотипное) издание на русском языке. Будапешт: Издательство Академии наук Венгрии, 1985. С. 408–412.
10. Мазурин В. С., Вахонин А. Ю., Шабаров В. Л., Прищепо М. И., Носков Д. С. Осложнения при выполнении чрескожной эндоскопической гастростомии (рус.) // Альманах клинической медицины. М.: Московский областной

научно-исследовательский клинический институт им. М. Ф. Владимирского, 2006. Вып. 11. С. 92–93. ISSN 2072-0505.

11. *Николаев А. В.* Топографическая анатомия и оперативная хирургия: учебник. М.: ГОЭТАР-Медиа, 2007. С. 606–608. ISBN 978-5-9704-0433-1.
12. Оперативная хирургия и топографическая анатомия / под ред. В. В. Кованова. 4-е изд., дополненное. М.: Медицина, 2001. С. 339–343. ISBN 5-225-04710-6.
13. *Островерхов Г. Е., Лубоцкий Д. Н., Бомаш Ю. М.* Курс оперативной хирургии и топографической анатомии. М.: Медгиз, 1963. С. 602–605.
14. *Розанов Б. С., Кондратьева Л. М.* Гастростомия // Большая медицинская энциклопедия: В 30 томах / Главный редактор Б. В. Петровский. 3-е издание. М.: Советская энциклопедия, 1977. Т. 5. Гамбузия — Гипотиазид. С. 50–53.
15. *Сергиенко В. И., Петросян Э. А., Фраучи И. В.* Топографическая анатомия и оперативная хирургия: В 2 томах / Под общ. ред. академика РАМН Ю.М. Лопухина. 2-е издание, исправленное. М.: ГОЭТАР-Медиа, 2007. Т. 2. С. 151–155. ISBN 978-5-9704-0421-8.
16. *Слесаренко С. С., Лысенко В. Г.* Чрескожные, эндоскопически контролируемые гастростомии — высокотехнологичное хирургическое вмешательство для проведения энтерального питания // Сибирский медицинский журнал. Иркутск: Государственное бюджетное образовательное учреждение высшего профессионального образования Иркутский государственный медицинский университет Министерства здравоохранения и социального развития Российской Федерации, 2008. Т. 83. № 8. С. 92–96. ISSN 1815-7572.
17. *Шалимов А. А., Полупан В. Н.* Атлас операций на пищеводе, желудке и двенадцатиперстной кишке. М.: Медицина, 1975. С. 179–193.
18. *Шалимов А. А., Саенко В. Ф.* Хирургия пищеварительного тракта. Киев: Здоров'я, 1987. С. 291–298.
19. *Эпштейн А. М., Мизгирев Д. В., Дуберман Б. Л., Бобовник С. В., Некрасов А. С.* Применение эндоскопической гастростомии в практике работы многопрофильного стационара (рус.) // Эфферентная терапия. СПб.: Государственное образовательное учреждение дополнительного профессионального образования Санкт-Петербургская медицинская академия последипломного образования Федерального агентства по здравоохранению и социальному развитию, 2011. Т. 17. № 3. С. 170–171. ISSN 2073-1434.
20. *Юдин С. С.* Этюды желудочной хирургии. М.: Медгиз, 1955. С. 9–11.
21. *Gunnar Gothberg, Sigge Bjornsson.* One-Step of Low-Profile Gastrostomy in Pediatric Patients vs Pull Percutaneous Endoscopic Gastrostomy: Retrospective Analysis of Outcomes // Journal of Parenteral and Enteral Nutrition, February 4, 2015.

Авторы

<i>БОНДАРЕНКО Сергей Борисович</i>	К.м.н., заведующий отделением паллиативной помощи на дому Филиала № 3 Московский центр паллиативной помощи детям, врач-детский онколог ГБУЗ «Научно-практический центр специализированной медицинской помощи детям им. В. Ф. Войно-Ясенецкого» Департамента здравоохранения г. Москвы, 119620, ул. Авиаторов, 38. E-mail: bond_serg@mail.ru
<i>БУРКОВ Игорь Витальевич</i>	Д.м.н., профессор, главный научный сотрудник группы реконструктивной и пластической хирургии научного отдела ГБУЗ «Научно-практический центр специализированной медицинской помощи детям им. В. Ф. Войно-Ясенецкого» Департамента здравоохранения г. Москвы, 119620, ул. Авиаторов, 38
<i>ШАРОЕВ Тимур Ахмедович</i>	Д.м.н., профессор, руководитель научного отдела ГБУЗ «Научно-практический центр специализированной медицинской помощи детям им. В. Ф. Войно-Ясенецкого» Департамента здравоохранения г. Москвы, 119620, ул. Авиаторов, 38. E-mail: timuronco@mail.ru

РЕКОМЕНДАЦИИ ПО РЕАБИЛИТАЦИИ ДЕТЕЙ С ДЦП. ЧАСТЬ I

¹ Детская клиника Bambino Gesù, Рим, Италия

² Spedali Civili, Университет в Брешиа, Италия

Enrico Castelli¹, Elisa Fazzi².

RECOMMENDATIONS FOR THE REHABILITATION OF CHILDREN WITH CEREBRAL PALSY. PART I

¹ Bambino Gesù Children's Hospital, Rome, Italy

² Spedali Civili, University of Brescia, Italy

On behalf of the Italian Society of Child and Adolescent Neuropsychiatry (SINPIA) — Italian Society of Physical Medicine and Rehabilitation (SIMFER) Intersociety Commission.

Резюме

Рекомендации предназначены для специалистов с высшим медицинским образованием, отвечающих за разработку индивидуальных программ реабилитации (детских нейропсихиатров и психиатров), терапевтов и прочих медицинских специалистов, занимающихся оценкой состояния и лечением детей с ДЦП (ортопеды, педиатры, офтальмологи, неврологи и т. д.), психологов, социальных работников, технических специалистов реабилитационной группы межпрофессионального взаимодействия (техник-ортопед, ортоптист, специалист по визуальной реабилитации, медсестры и т. д.), семей, имеющих детей с ДЦП, а также учителей и работников образования, работающих с больными детьми как в школе, так и за ее пределами.

Рекомендации состоят из пяти разделов. Во введении дано четкое определение рассматриваемого заболевания и подчеркнута важность Рекомендаций с клинической и организационной точки зрения; в нем также содержится обязательство по разработке таких Рекомендаций двумя научными сообществами, представлены список членов Комиссии, используемые методы работы, адресаты Рекомендаций, области применения, методы мониторинга и обновления. За введением следует текст Рекомендаций, состоящих из трех следующих разделов: определение функционального профиля пациента с учетом двигательных расстройств и прочих нарушений; цели проведения самообучающих процедур

Abstract

The Recommendations are aimed at the specialist medical doctors responsible for individual rehabilitation plans (child neuropsychiatrists and psychiatrists), at therapists, and at the other medical specialists involved in the evaluation and treatment of children with CP (orthopaedists, paediatricians, ophthalmologists, neurologists, etc.), as well as psychologists, social workers, the technical members of the interprofessional rehabilitation team (orthotist, orthoptist, visual rehabilitation therapist, nurses, etc.), the families of children with CP, and the teachers and educators involved in managing affected children, both at school and outside school.

The Recommendations are structured in five parts. The introduction provides a clear definition of the disease in question and outlines the importance of the Recommendations from a clinical and organizational perspective; it contains the mandate to draw them up, conferred on the two scientific societies involved, and it also lists the members of the Commission, the working methods followed, the addressees of the Recommendations, the areas of application, and the monitoring and updating methods. The introduction is followed by the Recommendations themselves, which are organized in three sections: the definition of the patient's functional profile, according to motor and non-motor axes that describe his/her disability; the fields (aims) of the re-education intervention (differentiated by patient age); and finally the operating methods to be used in the re-education intervention. In the light of recent research, a

(с учетом возраста пациента) и, наконец, оперативные вмешательства, которые должны проводиться в ходе проведения самообучающих процедур. В свете последних исследований добавили раздел Подробный анализ, для того чтобы дать определение и уточнить некоторые вопросы и термины, касающиеся лечения детей, страдающих ДЦП (например, нарушение зрения при ДЦП, качество жизни, боль и инновационные реабилитационные процедуры). Наконец, за обновленным списком литературы следует приложение, содержащее рекомендации относительно содержания программы по самообучению для различных возрастных групп.

Ключевые слова: реабилитация, междисциплинарный, нейропсихиатр, обучение, применение

section of in-depth analyses has been added with the aim of defining and clarifying certain topics and terms relevant to the care of children affected by CP, such as cerebral visual impairment, quality of life, pain and innovative rehabilitation procedures. Finally, the updated bibliography section is followed by an appendix containing suggestions on the content of the re-education plan, differentiated by age group.

Key words: rehabilitation, interprofessional, neuropsychiatrists, education, application

INTRODUCTION

The Recommendations are aimed at the specialist medical doctors responsible for individual rehabilitation plans (child neuropsychiatrists and physiatrists), at therapists, and at the other medical specialists involved in the evaluation and treatment of children with CP (orthopaedists, paediatricians, ophthalmologists, neurologists, etc.), as well as psychologists, social workers, the technical members of the interprofessional rehabilitation team (orthotist, orthoptist, visual rehabilitation therapist, nurses, etc.), the families of children with CP, and the teachers and educators involved in managing affected children, both at school and outside school.

The Recommendations are structured in five parts. The introduction provides a clear definition of the disease in question and outlines the importance of the Recommendations from a clinical and organizational perspective; it contains the mandate to draw them up, conferred on the two scientific societies involved, and it also lists the members of the Commission, the working methods followed, the addressees of the Recommendations, the areas of application, and the monitoring and updating methods. The introduction is followed by the Recommendations themselves, which are organized in three sections: the definition of the patient's functional profile, according to motor and non-motor axes that describe his/her disability; the fields (aims) of the re-education intervention (differentiated by patient age); and finally the operating methods to be used in the re-education intervention. In the light of recent research, a section of in-depth analyses has been added with the aim of defining and clarifying certain topics and terms

relevant to the care of children affected by CP, such as cerebral visual impairment, quality of life, pain and innovative rehabilitation procedures. Finally, the updated bibliography section is followed by an appendix containing suggestions on the content of the re-education plan, differentiated by age group.

We did not cover issues (such as orthoses, functional surgery, drugs, botulinum toxin, etc.) for which specific guidelines are needed or already available; neither did we cover in detail the merits of the treatment (this would require the collaboration of therapists).

The SINPIA-SIMFER (Italian Society of Child and Adolescent Neuropsychiatry-Italian Society of Physical Medicine and Rehabilitation) Intersociety Commission was set up in December 2000 and is made up of members of each of these two scientific societies, all experts in the field of rehabilitation of patients with cerebral palsy (CP). In accordance with the indications of the Italian Health Ministry's Planning Department, in 1999 this Commission was entrusted with the task of drawing up «Guidelines for the Rehabilitation of Children Affected by Cerebral Palsy» and to revise and update the same at five-yearly intervals.

The present document is a summary of the latest update, drawn up through meetings of the Intersociety Commission.

The document as a whole is not so much a proposal for treatment updated on the basis of advancing knowledge in the field of rehabilitation of CP, as a presentation of the method that should be applied by professionals seeking to define the most appropriate intervention and treatment strategies. The text is the product of a process

of careful exchanges, conducted in a collegial and collaborative fashion, between professionals working in different fields (rehabilitation medicine and child neuropsychiatry) and in healthcare settings of different levels (ranging from first-level local settings to third-level national ones) and different types (affiliated outpatient clinics and centers, local health authorities, hospitals, «IRCCS» research hospitals, universities).

The update was developed bearing in mind the cultural revolution triggered by the introduction, by the World Health Organization (WHO), of the International Classification of Functioning (ICF) [1, 2] and the Child and Youth version of the ICF (ICF-CY, 2007), a system for classifying functional abilities, disability and health in developmental age. Even though an ecological and holistic view of the rehabilitation process was already incorporated into the content of the previous guidelines, the ICF highlights a conceptual and structural model that it is necessary to take into account in the planning of care. Since the process of applying the ICF and the ICF-CY in the rehabilitation field is undoubtedly complex, due to problems relating not only to the method of use of this instrument, but also to different models of service organization, a secondary objective of these Recommendations, in order to facilitate their progressive application and use of the ICF, is to encourage reflection upon these aspects.

The statements contained in these Recommendations are founded on scientific evidence, a large quantity of descriptive studies, and working practices supported by the expert consensus (always unanimous) of the members of the two sections of the Intersociety Commission. The proof of efficacy («levels of evidence») and the strength of the resulting Recommendations have been graded in accordance with the most recent indications on the topic present in the literature. The present Recommendations include only those whose level of evidence is rated as STRONG + (the recommendation must certainly be followed) and WEAK + (the recommendation should probably be followed).

Recommendations are an important instrument for promoting uniformity of rehabilitation interventions provided by different services. Indeed, the therapeutic, educational and healthcare interventions currently proposed are still extremely heterogeneous, a situation partly related to the extreme clinical variability of children with CP, the complexity of the functions involved, and the varied and dynamic evolution of these patients' abilities. With a view to monitoring the clinical, social, family and individual costs of healthcare interventions,

it is essential to unify rehabilitation processes and practices according to pathways founded on evidence-based medicine (EBM). In addition, the accreditation of child rehabilitation facilities should depend on their furnishing a declaration of their treatment processes and pathways relating to this disease, as well as an explicit statement of the rationale behind the choices made, the expected results and the costs. Thus, the Recommendations also constitute an instrument on which to base procedures for the accreditation of health facilities.

These Recommendations are aimed at the specialist medical doctors responsible for individual rehabilitation plans and at all those, health professionals and others, who are involved in the complex process of rehabilitation of children affected by CP.

Definition

Cerebral palsy (CP) is defined as a group of permanent disorders of the development of movement and posture, causing activity restriction, that are attributed to non-progressive disturbances that occurred in the developing foetal or infant brain. The motor disorders in CP are often accompanied by sensory, perceptual, cognitive, communication and behavioural disorders, epilepsy and secondary musculoskeletal difficulties. [3]

Cerebral palsy is therefore a condition due to alterations of the central nervous system resulting from pre-, peri- or postnatal causes that occurred before the completion of the individual's growth and development; CP is extremely heterogeneous in terms of its aetiology and the type and severity of the disorder itself. [4–6]

The use of the adjective «permanent» rules out transient disorders in CP, but not changes in the clinical manifestations, which alter over time and may show spontaneous or induced improvements or worsening.

An innovative aspect of the new definition lies in the recognition that, as well as activity restriction and motor control disorders (components that are always present in CP), the condition includes frequent and equally prominent associated disorders such as sensory-perceptual deficits, praxic and gnostic disorders, learning difficulties, and cognitive and relational disorders, all of which, while variable in frequency and severity, are explicit and investigable phenomena, even at a very young age.

By convention, CP is diagnosed only in cases in which the underlying lesion occurred within the first year of life; after this time limit, the specific diagnosis (head injury, brain tumour, stroke, encephalitis, etc.) must be applied and the rehabilitation plan will consider the peculiar characteristics of the specific disease.

Diagnosis

Guidance in diagnosing CP can be obtained from dedicated studies (Surveillance of Cerebral Palsy in Europe, SCPE) [7], remembering that the present recommendations apply mainly to spastic forms of CP, which account for around 80% of all cases. For the diagnosis and treatment of the dyskinetic and ataxic forms of CP, which currently account for around 20%, and of the mixed forms, another document is necessary.

The findings of neuroimaging studies (preferably brain MRI) can be helpful for diagnostic purposes (SCPE 2000). Krageloh-Mann et al. [8] found MRI to be normal in around 13% of children with bilateral forms and in 10% of children with unilateral forms; in their series, correlation with gestational age showed that normal findings were more common in infants born at term than in those born preterm.

Towsley et al. [9] found that severe CP (GMFCS level 4–5), especially quadriplegic forms, was significantly associated with MRI showing cortical involvement; the hemiplegic forms were more often associated with vascular accident; the dyskinetic and diplegic forms in addition to traditional lesion patterns (basal ganglia lesions or periventricular leukomalacia) were sometimes associated with normal or non-specific MRI findings.

It is suggested that metabolic and/or genetic screening can be performed in cases with normal MRI findings, although the usefulness of this is still debated.

Classification

Different types of classification can be used in order to differentiate between the various clinical forms: the international ones based on epidemiological data, the neuroradiological ones based on neuroimaging findings, and the rehabilitation ones that focus on functional and prognostic aspects. [7] It must be recalled that the SCPE classification has no impact on rehabilitation. This is the reason why other types of classification, more useful for prognostic and rehabilitation purposes, have for years been used in Italy. [10]

The 2006 international classification may be seen as an attempt to unify the different approaches. It consists of four distinct parts, within which references to existing classifications are found:

- *Motor abnormalities:*
 - a. *Nature and type of motor disorder* (SCPE);
 - b. *Functional motor abilities* (GMFCS — postural-kinetic functions; MACS — manipulative-praxic functions);

- *Accompanying impairments: sensory-perceptual, cognitive, communication and behavioural issues, epilepsy and later-developing musculoskeletal difficulties;*
- *Anatomical and neuroimaging findings* (the SCPE differentiates between unilateral and bilateral brain lesions);
- *Cause and timing.*

Also in use alongside these classifications since 2007 is the ICF-CY (the child and adolescent version of the WHO's International Classification of Functioning, Disability and Health). In Italy, Hagberg's classification (1975) [11] is still very widely used; this classification distinguishes between the different clinical forms of CP on the basis of the prevailing motor disorder and its topographical distribution (spastic forms, subdivided into hemiplegia, diplegia and quadriplegia; ataxic forms, subdivided into simple congenital ataxia and ataxic diplegia; and dyskinetic forms, subdivided into choreoathetotic and dyskinetic CP).

In Italy, Ferrari's classification, [10] based on adaptive motor functions (posture, walking and manipulation) is also used for rehabilitation purposes in the field of the spastic forms of CP.

It must be remembered that no classification can be dissociated from an individualised and multidimensional approach that takes into account the functional status of the person and his needs. [3]

Fields of application

The present Guidelines accept and share the statements made in the «*Manifesto on Child Rehabilitation*» drawn up by the Italian Group on Cerebral Palsy (GIPCI, Gruppo Italiano per la Paralisi Cerebrale Infantile): [12]

- **Rehabilitation** is a complex process aimed at promoting the best possible participation and quality of life for the child and for the family. Through direct and indirect actions, it focuses on the individual in all his dimensions, physical, mental, emotional, communicative and relational (holistic approach), and it involves the [child's] family, social and environmental context (ecological approach).
- It is achieved through the formulation of the rehabilitation plan and of the various treatment programmes for three areas: re-education, care and education.
- **Re-education** is a responsibility of health workers and its aim is to promote the development and improvement of adaptive functions. It is a discontinuous process that is limited in time and must nec-

essarily come to an end when it is ascertained, in relation to the most up-to-date knowledge of biological processes of recovery, that the patient has not, over a reasonable period of time, shown any significant changes in either the development or the use of adaptive functions.

- **Education** is a responsibility that lies with the family, with health workers, and with teachers and educators. The aim is twofold: to prepare the child to play his role in society (i.e. to educate the disabled person) and to teach the community, beginning with schools, to welcome and integrate him (i.e. to educate about disabled people), so as to increase his resources and increase the effectiveness of the re-education treatment. Social integration is, throughout the rehabilitation process and at all ages, a priority objective that must not be subject to the prior achievement of certain therapeutic goals.
- **Care** is a responsibility of health workers and social workers and it must be aimed at promoting the wellbeing of the child and his family. It must be provided to the child and his family uninterruptedly from the moment they are informed that he has been diagnosed as disabled. The resources for the family must be calibrated according to the needs expressed and not the modifiability of the child's paralysis. At the end of the rehabilitation programme, or when the child with CP is no longer of developmental age, the services must ensure continuity of care in order to avoid leaving the family disoriented and the patient abandoned. Pending specific national standards, the care pathways for these (now adult) patients need to be defined in each local setting, on the basis of the available resources and *expertise*.

The rehabilitation plan and the various treatment programmes formulated must naturally include integrated interventions to be made, necessarily, in the three areas mentioned: re-education, education and care. We wish to emphasize, however, that it is not re-education (physiotherapy, speech therapy, etc.) that represents the element of continuity in the entire rehabilitation process, but rather care; this is particularly true in «severe» cases, in which, very often, re-education rapidly proves ineffective and there emerges a growing need for a care-based approach implemented through sometimes complex interventions. This distinction is crucial as it justifies the difficulty in evaluating the work of health and social service technicians (effectiveness, efficiency and appropriateness).

THE RECOMMENDATIONS

The Recommendations for the Rehabilitation of Children with Cerebral Palsy are organized, conceptually, in three sections that consider:

- a) who they are for (*the patient's functional profile*, defined according to motor and non-motor axes; the set of data describing the essential dimensions of his state of health);
- b) the abilities/activities, in relation to the child's age, needing to be developed (the functional area, or *field of intervention differentiated by age*);
- c) the way in which to proceed (the *operating methods* to be used).

The patient's functional profile

A precise profile of the patient's functioning should be traced using, in order to facilitate the collection and processing of data, using a nine-axis «multiaxial» or «multidimensional» system. Each axis covers different parameters. Alongside the crucial «motor» axes, there are other axes describing «non-motor» conditions and contextual factors capable of impacting significantly on the individual's scope for «motor» recovery.

The functional profile can be organised according to the taxonomy of the ICF-CY, codifying the data according to the following categories:

- *Bodily functions*: meaning the physiological functions of the body's systems (including psychological functions).
- *Body structures*: meaning the anatomical parts of the body such as organs, limbs and their components.
- *Activities*: meaning an individual's execution of tasks or actions.
- *Participation*: meaning involvement in a life situation.
- *Environmental factors*: meaning attitudes and the physical and social environment in which people conduct their lives.

The patient's functional profile must be precise enough to allow correlations to be established between the nature of the defect and its natural history (paralysis), the re-education plan and relative programmes, the instruments used and interventions performed (treatment programme), and the change ultimately obtained (measurable outcome).

Description of the axes

For each patient, the practitioner will choose the most appropriate category or subcategory and identify the individual qualifiers.

AXIS I: MOTOR SKILLS

This axis describes the components of the disability. Within the ICF-CY, the collected data can be coded as impairments of movement-related musculoskeletal functions, and as mobility limitations.

- the localization of the paralysis according to Hagberg's topographic criteria: tetraplegic, diplegic, hemiplegic.
- the nature of the paralysis: *flaccidity, spasticity, spasms, dyskinesia, hyperkinesia, ataxia, associated reactions*. It is possible to report the simultaneous presence of different elements (mixed forms).
- the presence of muscle shortening, joint or skeletal limitations or deformities
- the degree of postural organization
- the degree of organization of locomotion
- the degree of grasping - manipulation
- the degree of buccofacial movement;
- the efficiency of the respiratory system;
- characteristics of postural and action errors committed:

AXIS II: LESION HISTORY

This axis describes the most significant data in the patient's clinical history. Within the ICF-CY, the results of diagnostic investigations can be coded as impairments of body structures (structures of the nervous system, eye, ear and related structures). The most significant lesion history parameters include:

- the hypothesized time of lesion occurrence: prenatal, perinatal, postnatal;
- the site of the lesion; extension of the lesion;
- the nature of the lesion: anoxic, ischaemic, haemorrhagic, infectious, toxic, malformative;
- the time of delivery (weeks of gestation);
- the birth weight: < 1500 g; 1500–2500 g; > 2500 g;
- intrauterine growth (hypotrophic, small for date, macrosomic, etc.);
- indicators of perinatal encephalopathy (Apgar index, umbilical pH);
- disorders of pregnancy: threatened miscarriage, placenta previa, intrauterine infections, etc.;
- diagnostic investigations performed to confirm the lesion (neuroradiological, electrophysiological and laboratory examinations).

AXIS III: REHABILITATION HISTORY

Some of the data collected can, providing the accompanying information is sufficiently detailed, be coded according to the ICF-CY environmental factor codes.

- the ratio of medical doctors to therapists;
- the ratio of therapists to patients (frequency and duration of treatment sessions);
- the availability of suitable environments and appropriate equipment (aids, auxiliaries, toys, etc.);
- the accessibility of the rehabilitation service and the availability of transport systems serving it;
- the re-education method adopted and workloads;
- the possibility of continuous medical education (CME) and further targeted training (masters degree course in child rehabilitation, specialization courses);
- the possibility of ongoing access to specialist opinions on different aspects (ophthalmological, orthopaedic, internal medicine, psychopathological, etc.);
- the possibility of collaboration with at least one paediatric orthopaedic workshop;
- the presence of staff undergoing training or further training (physiotherapists, neuropsychomotor therapists, speech therapists, resident physicians, psychologists, professional educators, etc.).

AXIS IV: COMPLEXITY

This axis describes the associated disorders capable of significantly influencing the process of motor recovery. Within the ICF-CY, the following information can be coded using the codes relating to impairment of bodily functions (sensory functions, mental functions, visceral functions, pain):

a) **Sensory functions:**

- *disorders of visual function* (e.g. refraction, visual acuity, ocular motility, visual field, eye-hand coordination, etc.), particularly cerebral visual impairment;
- *disorders of auditory function* (e.g. auditory acuity, attention and orientation to auditory stimuli);
- *impaired olfactory function* (recognition of smells);
- *impaired gustatory function* (recognition of tastes);
- *impaired tactile function* (exploration through specific movements);
- *impairment of sensory functions related to temperature and other stimuli*;
- *impaired proprioception* (sense of position, sense of movement, sense of pressure).

b) **Mental functions:**

- *attention disorders*;
- *perceptual disorders* (discrimination, attention, tolerance, perceptual coherence, etc.);

- *memory disorders*;
- *gnostic disorders* (somatoagnosia, spatial disorders);
- *praxic disorders*;
- *learning disorders at school* (dyslexia, dysgraphia, dyscalculia, etc.);
- *cognitive and motor learning disorders* (ideation, understanding of events, logic, initiative, curiosity, participation, pro-activeness, etc.);
- *communication disorders* (reception, expression, understanding of codes, production, etc.);
- *mental and affective-relational disorders*;
- *impairment of the acquisition and generalization of motor skills* (ranging from imitation and performance of a task on demand and «voluntarily» to the «spontaneous» use, in different daily life contexts, of the skill learned).

c) **Visceral functions:**

- *eating disorders*: dysphagia, gastroesophageal reflux disease, «PEG» (percutaneous endoscopic gastrostomy, see in-depth analyses), «PEJ» (PEG that extends to the duodenum and the jejunum).
- *breathing disorders* («PAP Mask»: positive airway pressure mask)
- *bowel regulation and diuresis disorders*

d) **Pain:**

Pain management is a crucial part of the care of children with CP. Efforts should be made to achieve more methodical application of evaluations and treatments, adopting a comprehensive and interdisciplinary approach.

AXIS V: COMPLICATIONS

These include other medical conditions associated with CP and certain environmental factors that can be coded within the ICF-CY:

- high morbidity, of any cause;
- epilepsy, especially severe and drug-resistant forms;
- obesity and malnutrition; it is necessary to use specific height-weight growth curves in children with CP, differentiated by GMFCS class; [13]
- odontostomatological complications;
- compressive neuropathy and vascular disorders;
- continuous intake of drugs (e.g. antiepileptic drugs, psychoactive drugs, steroids, etc.);
- situations of severe emotional deprivation (parental depression, frequent recourse to social services, temporary institutionalization, need to have recourse to foster families, etc.);

- major traumatic circumstances (abuse/mistreatment);
- other internal complications (osteoporosis, etc.);
- sleep disorders.

AXIS VI: FAMILY

The data collected can, again in reference to the ICF-CY, be coded as environmental barriers or facilitators. In this regard, some of the most important aspects to consider are:

- the agreement, between the service and the family, on the rehabilitation plan (concordance), in line with the Family-Centred Care approach [14]
- the parents' compliance (i.e. their level of reliability in terms of adherence to the agreed treatment plan and use of the instruments provided);
- the parents' capacity to adapt to their child's disability and to their difficulties;
- family or social problems (impossibility of regularly attending the rehabilitation service, absence of suitable spaces in the home for the proposed therapeutic activities, etc.);
- cultural differences;
- the adequacy of the child's living environment and any problems it presents;
- the presence of architectural barriers in the home;
- the possibility of using, at home, the rehabilitation aids offered.

AXIS VII: REHABILITATION SERVICES

The data collected can be coded, with reference to the ICF-CY, as environmental barriers or facilitators.

- the ratio of medical doctors to therapists;
- the ratio of therapists to patients (frequency and duration of treatment sessions);
- the availability of suitable environments and adequate equipment (aids, auxiliaries, toys, etc.);
- the accessibility of the rehabilitation service and the availability of transport systems serving it;
- the re-education method adopted and workloads;
- the possibility of continuous medical education (CME) and further targeted training (masters degree course in child rehabilitation, specialisation courses);
- the possibility of ongoing access to specialist opinions on different aspects (ophthalmological, orthopaedic, internal medicine, psychopathological, etc.);
- the possibility of collaboration with at least one paediatric orthopaedic workshop;
- the presence of staff undergoing training or specialist training (physiotherapists, neuropsychomotor

therapists, speech therapists, resident physicians, psychologists, professional educators, etc.).

AXIS VIII: CHILD COMMUNITY

The data collected can be coded, with reference to the ICF-CY, as environmental barriers or facilitators.

- the possibility of attending school or other child care settings;
- the availability of play/sports facilities;
- the presence of a special needs teacher and/or specially appointed educators;
- the presence of personal assistant to help the child;
- the presence of architectural barriers at school;
- the behaviour of the peer group (welcoming, accepting, rejecting etc.);
- the behaviour of the teachers (level of involvement, delegation to others, renunciation, etc.).

AXIS IX: QUALITY OF LIFE

The Manifesto on Child Rehabilitation (GIPCI, 2000) [12] defines rehabilitation as a process ultimately aimed at promoting the best possible quality of life for the child and for the family.

The past decade has seen rehabilitation ideas and practice evolving considerably, in precisely this direction.

Several concepts have been redefined, such as: the quality of care, now understood as a complex process in which a function cannot adequately be evaluated on its own but must, instead, be inserted in a comprehensive view of the child [15]; health, now interpreted as the product of a dynamic interaction between a physical and mental state and contextual factors (personal or environmental), according to the biopsychosocial model (ICF, 2001); and disability, now defined as a health condition in an unfavourable environment. [1]

We are now seeing increasingly widespread application, as an essential prerequisite for the rehabilitation process, of a model that centres on the family (Family-Centred Care), and aims to improve the quality of life not only of the child (supporting his/her motor, cognitive, emotional and social development) but also of the entire extended family, giving the parents (experts on the child's needs and abilities) greater satisfaction and increasing their participation in the treatment programme. [15]

In this setting, researchers have been focusing increasingly on quality of life, increasingly regarded, to all effects, as an outcome measure; however, there is still considerable heterogeneity in the literature as regards the assessment tools used.

ESSENTIAL BIBLIOGRAPHY

1. International Classification of Functioning, Disability and Health: ICF. © World Health Organization 2001.
2. *Raghavendra P., Bornman J., Granlund M., Björck-Akesson E.* The World Health Organization's International Classification of Functioning, Disability and Health: implications for clinical and research practice in the field of augmentative and alternative communication. *Augment Altern Commun.* 2007;23:349-61.
3. *Rosenbaum P., Paneth N., Leviton A., Goldstein M., Bax M., Damiano D., Dan B., Jacobsson B.* A report: the definition and classification of cerebral palsy April 2006. *Dev Med Child Neurol Suppl.* 2007;109:8-14. Erratum in: *Dev Med Child Neurol.* 2007;49:480.
4. *Bax M., Goldstein M., Rosenbaum P., Leviton A., Paneth N., Dan B., Jacobsson B., Damiano D.* Executive Committee for the Definition of Cerebral Palsy. Proposed definition and classification of cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol.* 2005;47:571-6.
5. *Mutch L., Alberman E., Hagberg B., Kodama K., Perat M.V.* Cerebral palsy epidemiology: Where are we now and where are we going? *Dev Med Child Neurol.* 1992;34:547-51.
6. *Bax M.C.* Terminology and classification of cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol.* 1964;6:295-7
7. Surveillance of Cerebral Palsy in Europe: a collaboration of cerebral palsy surveys and registers. *Dev Med Child Neurol* 2000; 42: 816-824.
8. *Krageloh-Mann I., Horber B.* The role of resonance imaging in elucidating the pathogenesis of cerebral palsy: a systematic review. *Dev Med Child Neurol* 2007;49:144-51.
9. *Towsley K., Shevell M.I., Dagenais L.* REPACQ Consortium. Population-based study of neuroimaging findings in children with cerebral palsy. *European Journal of Paediatric Neurology* 2011;15:29-35.

10. *Ferrari A, Cioni G.* Le forme spastiche della paralisi cerebrale infantile: guida all'esplorazione delle funzioni adattive. Milan: Springer; 2005 (The Spastic Forms of Cerebral Palsy. A Guide to the Assessment of Adaptive Functions. Milan: Springer; 2009).
11. *Hagberg B, Hagberg G, Olow I.* The changing panorama of cerebral palsy in Sweden 1954–1970. I. Analysis of the general changes. *Acta Paediatr Scand* 1975, 64:187-192.
12. GIPCI Gruppo Italiano Paralisi Cerebrali Infantili (edited by E. Fedrizzi) La valutazione delle funzioni adattive nel bambino con paralisi cerebrale Milan: Franco Angeli editore; 2000.
13. *Stevenson R.D., Conaway M., Chumlea W.C., Rosenbaum P., Fung E.B., Henderson R.C., Worley G., Liptak G., O'Donnell M., Law M., Hanna S., King G., Hurley P., King S., Kertoy M. and Rosenbaum P.* (Factors affecting family-centred service delivery for children with disabilities. *Child: Care, Health and Development* 2003; 29: 357-366.
14. *Larson J.S.* New directions in medical outcomes research: the view from Harvard, *Review of Policy Research* 2000; 17: 99-110.
15. *Novak I., McIntyre S., Morgan C., Campbell L., Dark L., Morton N., Stumbles E., Wilson S.A., Goldsmith S.* A systematic review of interventions for children with cerebral palsy: state of the evidence. *Dev Med Child Neurol* 2013; 55: 885–910.
16. *Novak I.* Evidence based diagnosis, health care and rehabilitation for children with cerebral palsy. *J of Child Neurology* 2014; 29(8):1141-1156.

Авторы

Энрико КАСТЕЛЛИ	Руководитель педиатрической реабилитационной службы Детской больницы «БамбиноДжезу», Рим, Италия.
Элиза ФАЗЗИ	Врач-педиатр педиатрической реабилитационной службы Детской больницы «БамбиноДжезу», Рим, Италия

Катыженков А. А., Савлаев К. Ф., Ишутина Ю. Л., Букреева Е. А., Петриченко А. В., Иванова Н. М.

МЕТОДЫ РЕАБИЛИТАЦИИ ДЕТЕЙ В РАННЕМ ПОСЛЕОПЕРАЦИОННОМ ПЕРИОДЕ

ГБУЗ «Научно-практический центр специализированной медицинской помощи детям им. В. Ф. Войно-Ясенецкого» Департамента здравоохранения г. Москвы

Katyzhenkov A. A., Savlaev K. F., Ischutina Yu. L., Bukreeva E. A., Petrichenko A. V., Ivanova N. M.

METHODS OF REHABILITATION OF CHILDREN IN THE EARLY POSTOPERATION PERIOD

St.Luka's Clinical Research Center for Children

Резюме

Проблема разработки реабилитационных программ лечения детей, перенесших оперативные вмешательства, становится все более острой в связи с увеличением количества и ростом качества высокотехнологичных операций, выполнением органосохраняющего лечения, в том числе с применением различных имплантов, а также с использованием сложного инновационного оборудования.

Цель: снижение количества осложнений в раннем послеоперационном периоде.

Материал и методы: для каждого пациента, перенесшего оперативное вмешательство, формируются индивидуальные реабилитационные программы. Реабилитационные мероприятия должны быть максимально ранними и активными. Своевременно назначенная восстановительная терапия в комплексной терапии позволяет существенно повысить результаты лечения детей.

Результаты: реабилитационные программы показали хорошую переносимость, в том числе у новорожденных и паллиативных пациентов.

Заключение: адекватное реабилитационное лечение, проводимое в ранний послеоперационный период, позволяет снизить количество осложнений, таких как гипостатическая пневмония, нарушение трофики, пролежни, тугоподвижность суставов.

Ключевые слова: ранний послеоперационный период, реабилитация, дети, физиотерапия, ЛФК

Abstract

The issue of development of rehabilitation treatment programs for children who have undergone surgery is becoming more pressing due to the increased amount and growing quality of high-tech operations, organ-preserving therapy including the one using various implants and complex innovation equipment.

Purpose: decreased number of complications in the early post-operation period.

Material and methods: individual rehabilitation programs are formed for every patient who underwent a surgery. Rehabilitation actions must be carried out as early as possible and be active. Timely restorative complex therapy helps to improve the results of pediatric treatment considerably.

Results: rehabilitation programs showed satisfactory tolerance including newborns and palliative patients.

Conclusion: adequate rehabilitation treatment carried out in the early post-operation period decreases a number of complications such as hypostatic pneumonia, trophic disturbance, decubital ulcers and joint stiffness.

Key words: early post-operation period, rehabilitation, children, physiotherapy, physical therapy

Введение

Оперативное лечение — это важнейшая составляющая лечения детей с онкологической, ортопедической, нейрохирургической и челюстно-лицевой патологией. Послеоперационный период — время от момента окончания операции до заживления раны и нормализации состояния после операционной травмы. Обычно продолжается 7–14 дней, но длительность послеоперационного периода может увеличиться, если у пациента присутствует отягощенный преморбидный фон. Проблема разработки реабилитационных программ лечения детей, перенесших оперативные вмешательства, становится все более острой в связи с увеличением количества и ростом качества высокотехнологичных операций, выполнением органосохраняющего лечения, применением различных имплантов, а также с использованием сложного инновационного оборудования.

Своевременное и адекватное восстановительное лечение в раннем послеоперационном периоде способствует сокращению послеоперационных осложнений после обширных операций у новорожденных детей после коррекции врожденной патологии. В то же время профилактика и уменьшение количества послеоперационных осложнений оказывает значительное клиническое и экономическое воздействие, обусловленное снижением продолжительности пребывания на койке и, как следствие, связанных с этим расходов [1].

Цель исследования: снижение количества осложнений в раннем послеоперационном периоде.

Материалы и методы: В ГБУЗ «Научно-практический центр специализированной медицинской помощи детям им. В. Ф. Войно-Ясенецкого ДЗ г. Москвы» получают хирургическое лечение дети в возрасте от 3 недель до 18 лет, в том числе: новорожденные дети, дети с опухолевыми заболеваниями, расщелиной губы и неба, ЛОР-патологией, патологией ЦНС, ДЦП, нейро-мышечными сколиозами, резистентными формами эпилепсии, а также инкурабельные дети, которым выполняются оперативные вмешательства с паллиативной целью.

Для получения максимального эффекта в раннем послеоперационном периоде мы используем силы мультидисциплинарной команды специалистов: врач-онколог, врач ЛФК, врач-физиотерапевт, врач-ортопед, врач-реаниматолог, инструктор ЛФК. Для каждого ребенка формируются индивидуальные реабилитационные программы, учитывающие исходный статус пациента до болезни, вид и объ-

ем оперативного вмешательства, двигательные нарушения, функциональные потребности, которых желает достичь пациент в ближайшем послеоперационном периоде. Для оценки эффективности восстановительного лечения мы используем стандартные системы оценки, такие как шкала MSTs [2].

Реабилитационное лечение в раннем послеоперационном периоде (с нуля до третьей недели от момента операции) направлено на предупреждение послеоперационных осложнений, улучшение общего состояния больного и функции жизненно важных органов, стимуляцию регенераторных процессов, устранение или уменьшение болевого синдрома, предупреждение образования контрактур, улучшение дыхательной функции легких.

Во время проведения реабилитационных мероприятий в раннем послеоперационном периоде необходимо обеспечивать тщательный мониторинг состояния пациента, контролировать частоту пульса и АД, адекватно оценивать самочувствие больного, болевой синдром, признаки усталости. Основная задача раннего восстановительного этапа — проведение его в естественные биологические сроки, без срывов [3]. Восстановительное лечение детей в раннем послеоперационном периоде проводится на фоне обезболивания, седации, медикаментозной терапии и имеет строго индивидуальный характер проведения реабилитационных мероприятий.

В раннем послеоперационном периоде приоритетная роль отводится методам ЛФК, направленным на профилактику послеоперационных осложнений, улучшение деятельности органов и систем детского организма, улучшение психоэмоционального состояния ребенка, профилактику спаечного процесса, формирование эластичного, подвижного рубца. При отсутствии противопоказаний гимнастика назначается с первых часов после операции [4]. К этому моменту можно начинать занятия лечебной гимнастикой в максимально удобном для больного положении и начинать раннюю вертикализацию пациента, обязательно контролируя состояние и самочувствие больного. Нагрузка при проведении занятий лечебной гимнастикой должна быть тщательно подобранной.

При ортопедических заболеваниях, в том числе онкологических, необходимо обеспечивать правильную укладку оперированной конечности. При необходимости должна проводиться ортопедическая коррекция — ортезирование и корсетирование. Пациентам в раннем послеоперационном периоде

необходимо добиться улучшения микроциркуляции в легких, усиления экскреторной функции бронхов, отхождения мокроты и проводить профилактику образования пролежней. Различные физиотерапевтические методики, в том числе аппаратные, нашли широкое применение в раннем послеоперационном периоде. Проведение коротковолнового ультрафиолетового облучения возможно с первых суток, а магнитолазеротерапии с третьих суток после операции.

На первые–третьи сутки после операции реабилитация проводится в отделении реанимации по следующей программе: дыхательная гимнастика, управляемое дыхание, кинестетическая терапия, пассивно-активные комплексы лечебной гимнастики, ранняя вертикализация, облучение коротким ультрафиолетом, магнитолазерная терапия аппаратом РИКТА–ЭСМИЛ, если необходимо — применение ортезов, корсетов, бандажей.

Реабилитационные мероприятия продолжают в коечном отделении, с третьих по 21-е сутки раннего послеоперационного периода. У детей, оперированных по поводу костной патологии, сразу после перевода из реанимации, начинается разработка движений в суставах в условиях адекватного обезболивания, если проводится разработка движений в оперированном суставе. При наличии иммобилизации проводятся реабилитационные мероприятия, направленные на улучшение функции свободных суставов, улучшение дренажной функции легких и профилактику пролежней.

После снятия швов, на 10–14-е сутки, начинается максимально активная восстановительная терапия, направленная на восстановление функции пораженного сегмента с целью достижения уровня, предшествовавшего болезни: кинезотерапия с использованием элементов методики PNF, Войта-терапия, лазеротерапия для улучшения трофики и регенерации тканей, профилактики венозной недостаточности, профилактики пролежней, уменьшения послеоперационного отека. Гидрокинезотерапия и занятия в бассейне проводятся сразу после снятия швов. Проводятся активные комплексы лечебной гимнастики, направленные на коррекцию координаторных нарушений и стабилизацию походки, продолжают занятия дыхательной гимнастикой, применяется роботизированная механотерапия, занятия на велотренажере и беговой дорожке.

Существуют особенности проведения реабилитации в раннем послеоперационном периоде у де-

тей с различной патологией. Детям в периоде новорожденности, перенесшим операции по поводу врожденной расщелины верхней губы, миелодисплазии, с первых послеоперационных суток проводятся аппаратные методы физиотерапевтического лечения. Короткие ультрафиолетовые волны с первого по третий день на область послеоперационной раны и с третьих по седьмые сутки — лазеротерапия аппаратом РИКТА–ЭСМИЛ на область послеоперационной раны и чрескожное воздействие на кровь в зоне локализации крупных сосудов для профилактики локальных инфекционных осложнений и улучшения регенерации тканей, что способствует быстрому заживлению послеоперационной раны, нормализации процесса вскармливания и устранению косметического дефекта, приводящим к нормализации развития ребенка.

Детям, перенесшим нейрохирургические вмешательства, в раннем послеоперационном периоде проводятся следующие щадящие реабилитационные мероприятия: дыхательная гимнастика, управляемое дыхание, кинестетическая терапия, массаж (по мере необходимости). Следует помнить, что к особенностям ухода и послеоперационного ведения больных нейрохирургического профиля относится невозможность ранней вертикализации, необходимость строгого соблюдения вынужденного горизонтального положения, неустойчивость функции жизненно важных органов, связанная с операционной травмой головного мозга и его оболочек.

У детей, страдающих костными саркомами, выполняется эндопротезирование, в том числе тотальное, с замещением тазобедренного и коленного суставов. Следует отметить, что пассивная механотерапия у данного контингента пациентов эффективна только в раннем послеоперационном периоде, а в позднем и отдаленном периодах более эффективны активные методики.

У детей, больных солидными злокачественными опухолями, восстановительная терапия в раннем послеоперационном периоде проводится на фоне полихимиотерапии, сопровождающейся различными видами токсичности: гематологической, нефро- и гепатотоксичностью, может встречаться нейротоксичность, кардиотоксичность, различные формы кожной токсичности. В предоперационном периоде у некоторых детей была проведена лучевая терапия, оказывающая существенное воздействие на ткани оперируемого органа, что требовало расширения применяемого арсенала методов восста-

новительного лечения для достижения лучшего заживления. К особенностям детей с нейро-мышечными заболеваниями относится дыхательная недостаточность, усугубляющаяся неполноценностью дыхательной мускулатуры: межреберных мышц, диафрагмы и вспомогательной мускулатуры, как за счет нарушения проведения нервного импульса, так и за счет дегенерации мышечных волокон.

Ведущая роль в борьбе с дыхательной недостаточностью в послеоперационном периоде у пациентов с тяжелыми деформациями позвоночника отводится различным методикам дыхательной гимнастики. К первоочередным задачам реабилитационного лечения у паллиативных пациентов следует отнести улучшение качества оставшейся жизни больного ребенка, предупреждение и облегчение страданий.

Дети, получающие паллиативное лечение, как правило, оперируются в объеме трахеостомии для продленной ИВЛ по поводу хронической респираторной недостаточности и гастростомии с целью коррекции желудочно-пищеводного рефлюкса у детей с тяжелыми неврологическими нарушениями. У таких детей мы применяем в раннем послеоперационном периоде дыхательную гимнастику, кинезотерапию, массаж, КУФ и лазеротерапию [5]. Основные особенности проведения восстановительного лечения — строго индивидуальное определение количества и продолжительности процедур, выбор метода и сочетания методов проводятся по строгим показаниям.

Результаты: реабилитационные программы показали хорошую переносимость, в том числе у новорожденных и паллиативных пациентов. Отмечается снижение количества послеоперационных

осложнений в виде заживления ран «первичным натяжением». Улучшение дыхательной функции, общего состояния и функции жизненно важных органов отмечается у всех больных. У пациентов, перенесших оперативные вмешательства на опорно-двигательном аппарате, в том числе эндопротезирование, наблюдается восстановление двигательных навыков, контрактур отмечено не было. Все дети, получавшие восстановительное лечение в раннем послеоперационном периоде, гемодинамически стабильны.

Выводы: реабилитационные мероприятия должны быть максимально ранними и активными. Восстановительная терапия в раннем послеоперационном периоде, позволяет уменьшить риск развития неблагоприятных последствий операционной травмы.

Применение ФТЛ в раннем послеоперационном периоде повышает сопротивляемость организма ОРВИ и другим инфекциям, позволяет проводить профилактику застойных явлений, профилактику и лечение нейротрофических нарушений.

Применение ЛФК укрепляет мышечную систему, что особенно важно у детей с ограниченной подвижностью, снижает явления остеопении.

Заключение: необходимо отметить, что раннее начало, адекватность, мультидисциплинарность, индивидуальный и комплексный подход в формировании реабилитационных мероприятий способствуют улучшению результатов лечения, профилактике последствий, а также снижению степени инвалидности, что приводит к социальной адаптации, интеграции пациента в общество и, как следствие, способствует существенному повышению качества жизни.

Литература

1. *Rodriguez-Larrad A., Lascurain-Aguirrebena I., Abecia-Inchaurregui L. C., Seco J.* Perioperative physiotherapy in patients undergoing lung cancer resection // *Interactive Cardio Vascular and Thoracic Surgery*. May 12, 2014, pp. 1–13.
2. *Enneking W. F., Dunham W., Gebhardt M. C., Malawar M., Pritchard D. J.* A system for the functional evaluation of reconstructive procedures after surgical treatment of tumors of the musculoskeletal system // *Clin. Orthop. Relat. Res.* 1993 Jan;(286): pp 241–246.
3. *Решетов И. В.* Реабилитация онкологических больных: Избранные лекции по клинической онкологии / под ред. В. И. Чиссова, С. Л. Дарьяловой М., 2000. С. 238–254.
4. *Физическая реабилитация: Учебник для академий и институтов физической культуры* / под общей ред. проф. С. Н. Попова. Ростов н/Д: Феникс, 1999.
5. *Притыко Д. А.* Инновационные технологии в детской реабилитации и паллиативной медицине: Современные подходы к организации реабилитационной и паллиативной помощи детям. Москва: РадиоСофт, 2014.

Авторы

<i>КАТЫЖЕНКОВ Алексей Андреевич</i>	Врач по лечебной физкультуре отделения физиотерапии и лечебной физкультуры отдела ГБУЗ «Научно-практический центр специализированной медицинской помощи детям им. В. Ф. Войно-Ясенецкого» Департамента здравоохранения г. Москвы, 119620, ул. Авиаторов, 38
<i>САВЛАЕВ Казбек Фидарович</i>	К.м.н., старший научный сотрудник группы онкологии, реабилитации и паллиативной помощи научного отдела ГБУЗ «Научно-практический центр специализированной медицинской помощи детям им. В. Ф. Войно-Ясенецкого» Департамента здравоохранения г. Москвы, 119620, ул. Авиаторов, 38
<i>ИШУТИНА Юлия Леонидовна</i>	Врач-неонатолог, заведующая отделением патологии новорожденных и недоношенных детей отдела ГБУЗ «Научно-практический центр специализированной медицинской помощи детям им. В. Ф. Войно-Ясенецкого» Департамента здравоохранения г. Москвы, 119620, ул. Авиаторов, 38
<i>БУКРЕЕВА Елена Анатольевна</i>	Врач-физиотерапевт, заведующая отделением физиотерапии и лечебной физкультуры отдела ГБУЗ «Научно-практический центр специализированной медицинской помощи детям им. В. Ф. Войно-Ясенецкого» Департамента здравоохранения г. Москвы, 119620, ул. Авиаторов, 38
<i>ПЕТРИЧЕНКО Анна Викторовна</i>	К.м.н., врач-детский онколог, ученый секретарь научного отдела ГБУЗ «Научно-практический центр специализированной медицинской помощи детям им. В. Ф. Войно-Ясенецкого» Департамента здравоохранения г. Москвы, 119620, ул. Авиаторов, 38
<i>ИВАНОВА Надежда Михайловна</i>	Д.м.н., профессор, главный научный сотрудник, врач-детский онколог, заведующая онкологическим отделением, ГБУЗ «Научно-практический центр специализированной медицинской помощи детям им. В. Ф. Войно-Ясенецкого» Департамента здравоохранения г. Москвы, 119620, ул. Авиаторов, 38

10 ЛЕТ СТАНОВЛЕНИЯ И РАЗВИТИЯ ПЕДИАТРИЧЕСКОЙ ПАЛЛИАТИВНОЙ МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ В НПЦ СПЕЦ. МЕД. ПОМОЩИ ДЕТЯМ ГОРОДА МОСКВЫ

ГБУЗ «Научно-практический центр специализированной медицинской помощи детям им. В. Ф. Войно-Ясенецкого» Департамента здравоохранения г. Москвы

Pritiko A.G., Prityko D.A., Palagin V.V., Skoryukina Yu.G., Tatarinov P.A., Kuznechenkov D.V.

10 YEARS OF FORMATION AND DEVELOPMENT PEDIATRIC PALLIATIVE MEDICAL CARE IN ST.LUKA'S CLINICAL RESEARCH CENTER FOR CHILDREN

St.Luka's Clinical Research Center for Children

Нельзя говорить «мы»,
когда стоишь в стороне.

Антуан де Сент-Экзюпери

Резюме

Одной из актуальных проблем, стоящих перед современной медициной, является оказание паллиативной помощи детям. В статье представлен исторический экскурс развития паллиативной (в том числе педиатрической) помощи в разных странах мира и России. Описаны методики и принципы работы междисциплинарных команд по оказанию паллиативной помощи детям. Представлены отличительные особенности паллиативной помощи детям в сравнении со взрослыми пациентами. Авторы предлагают стратегию создания и развития паллиативной помощи детскому населению на основании собственного опыта и работы детского паллиативного центра в г. Москве.

Ключевые слова: *педиатрия, паллиативная помощь, история медицины, организация здравоохранения*

Abstract

One of the urgent problems facing modern medicine is the provision of palliative care for children. The article presents a historical overview of the development of palliative (including pediatric) care in different countries of the world and Russia. The methods and principles of the work of interdisciplinary teams on providing palliative care to children are described. The distinctive features of palliative care for children in comparison with adult patients are presented. The authors propose a strategy for creating and developing palliative care for children based on their own experience and the work of a children's palliative center in Moscow.

Key words: *pediatrics, palliative care, medical history, health organization*

Термин «паллиативный» происходит от латинского «pallium», что означает «маска» или «плащ», «покров». Паллиативная помощь — это любая помощь тяжелобольному человеку, которая улучшает качество его жизни. Хоспис — это место, где живут и улыбаются, умирают и скорбят неизлечимо больные пациенты в терминальной стадии заболевания и где их семьи обретают второй дом. В России понятия о хосписной и паллиативной помощи известны более 25 лет, с момента открытия в 1990 году в Санкт-Петербурге первого хосписа по инициативе Виктора Зорза. Вслед за ним в 1994 году появился первый хоспис в Москве [1]. В настоящее время в России функционирует более 130 подразделений системы паллиативной помощи. Хосписная помощь существует для взрослых больных в терминальной стадии заболеваний различных нозологических единиц.

В России в настоящее время паллиативная помощь детям находится только в процессе становления. Паллиативная педиатрия начала развиваться в мире лишь в 70–80-х годах прошлого века и в настоящее время развивается обособленно от взрослой паллиативной медицины, как служба с широким подходом к симптоматическому лечению и решению социальных, психологических и духовных проблем у детей и их семей [1]. В конце 1970-х — начале 1980-х гг. в США и Великобритании стали создаваться первые государственные службы по уходу за тяжелобольными детьми. Пациентами этих служб становились дети, страдающие онкологическими заболеваниями. Это такие учреждения, как Эдмаркский детский хоспис (США), Детская больница Святой Марии (США), Хелен-Хаус (Великобритания) [2].

В России появление паллиативной педиатрии можно связать с организацией в Москве в 1993 году Хосписа на дому для детей с онкологическими заболеваниями по инициативе врача-онколога-педиатра, профессора Е. И. Моисеенко. В дальнейшем на его базе возникла автономная некоммерческая организация Первый хоспис для детей с онкологическими заболеваниями. Затем в 2003 году в Санкт-Петербурге начала работу благотворительная организация «Детский хоспис».

В процессе работы междисциплинарными командами по оказанию паллиативной помощи детям были созданы методики работы и оказания паллиативной помощи детям. В соответствии с мировой практикой оказание детям паллиативной помощи основывается на таких принципах, как:

- использование знаний и опыта различных специалистов (мультидисциплинарного подхода) для построения наиболее эффективной системы поддержки семьи;
- доступность 24 часа, 7 дней в неделю и бесплатность;
- качество;
- гуманность;
- вовлечение семьи в команду;
- индивидуальный подход;
- координация и непрерывность;
- продолжительность;
- законность;
- преемственность;
- сотрудничество государственных, общественных и других организаций в решении вопросов оказания паллиативной помощи детям и их семьям [3, 4].

Одно из главных направлений деятельности паллиативной педиатрии — своевременное и адекватное облегчение боли и других симптомов, приносящих ребенку страдания. Также важны следующие постулаты: утверждение жизни и принятие смерти как естественных процессов; признание решения не торопить и не откладывать смерть; отсутствие мероприятий, способствующих ускорению ухода больного из жизни или продлению его жизни; включение в комплекс основных мероприятий психологических и духовных аспектов помощи [5].

«Паллиативное лечение — это активный, всесторонний уход за больным с далеко зашедшим неизлечимым заболеванием, устранение в первую очередь боли и других тягостных симптомов, оказание психологической, социальной и духовной поддержки больному. Цель паллиативного лечения — облегчить жизнь больному и его близким». ВОЗ (1990 г.) [6, 7].

Специалистами паллиативной помощи в европейских странах признаны некоторые общие ценности, к которым относятся: уважение автономии и достоинства пациента, необходимость индивидуального планирования пациента и принятия решений и холистический подход.

Для качественного оказания паллиативной помощи специалисты должны обладать определенными компетенциями:

1. Реализовывать основные составляющие/компоненты паллиативной помощи там, где находится пациент и его семья;

2. Обеспечивать максимальный физический комфорт пациенту на всех этапах болезни;
3. Удовлетворять психологические потребности;
4. Удовлетворять социальные потребности;
5. Удовлетворять духовные и экзистенциальные потребности;
6. Удовлетворять потребности осуществляющих уход за пациентом членов семьи в рамках краткосрочных, среднесрочных и долгосрочных целей оказания помощи пациенту;
7. Осознавать сложность принятия решений по клиническим и этическим вопросам паллиативной помощи;
8. Координировать процесс оказания комплексной помощи силами междисциплинарной бригады везде, где оказывается паллиативная помощь;
9. Развивать навыки межличностного общения, необходимые для оказания паллиативной помощи;
10. Проводить самоанализ и постоянно повышать свою профессиональную квалификацию [8].

В связи с анатомо-физиологическими, психологическими и социальными особенностями детей имеются различия между оказанием паллиативной помощи взрослым и детям:

- количество детей, нуждающихся в паллиативной помощи, значительно меньше, чем взрослых;
- большинство детей, нуждающихся в оказании паллиативной помощи, страдают самыми разнообразными неонкологическими заболеваниями, доля случаев опухолей у детей значительно меньше, чем у взрослых;
- общее количество заболеваний, которые определяют как ограничивающие продолжительность жизни ребенка, в настоящее время в перечне болезней МКБ-10 составляет 574 диагноза [9];
- ребенок находится в постоянном развитии, что требует непрерывной модификации и приспособления подходов в оказании паллиативной помощи к потребностям ребенка и семьи;
- существует нехватка необходимых и подходящих форм и доз лекарственных средств для использования у детей; лекарственные препараты часто разрабатываются для взрослых и у детей используются off-label;
- фармакокинетика и фармакодинамика лекарственных средств у детей во многом отличается от таковой у взрослых;
- роль семьи для ребенка гораздо важнее, чем для взрослых;
- общение с детьми может быть сложнее, чем со взрослыми, и требует совершенно иных подходов;
- понимание детьми смерти и процесса умирания отличается от такового у взрослых и может меняться с возрастом пациента [10].

Паллиативная помощь ребенку предполагает комплексный подход к больному ребенку, имеющему ограниченный срок жизни вследствие неизлечимого заболевания. Она направлена на улучшение качества жизни детей с тяжелыми хроническими заболеваниями, при которых крайне низкий или полностью отсутствует реабилитационный потенциал, а также на психологическую поддержку его семьи. По определению ВОЗ: «Качество жизни — это совокупность объективных и субъективных характеристик, отражающих ощущение жизненного комфорта и благополучия, а также учитывающих психологические особенности личности, проявляющиеся в возможности осуществлять бытовую и трудовую активность». Основными средствами повышения качества жизни «паллиативных» детей и членов их семей являются купирование и контроль синдромов заболевания, причиняющих страдания, обеспечение «социальной передышки» для членов семьи, длительно ухаживающих за тяжелобольным ребенком, психологическая, социальная и духовная поддержка ребенка и его близких.

До 2006 года в Москве не существовало детских учреждений, оказывающих паллиативную помощь. Хотя проблема оказания паллиативной помощи детям стояла очень остро. На тот момент ежегодно в Москве от прогрессирования онкологических заболеваний умирало около 90 детей.

В сентябре 2006 года при поддержке Правительства города Москвы и Департамента здравоохранения города Москвы на базе «Научно-практического центра медицинской помощи детям» было организовано единственное в столице отделение паллиативного лечения детей на дому. В то время под наблюдением выездной службы находилось 150 пациентов, жителей города Москвы. Однако потребность в создании стационарного паллиативного отделения, куда бы госпитализировались дети, состояние которых требует специализированной

мультипрофессиональной медицинской паллиативной помощи, с каждым годом возрастала. Отделение развивалось. В январе 2010 года Приказом Департамента здравоохранения города Москвы на базе «Научно-практического центра медицинской помощи детям» открылось первое стационарное отделение паллиативной помощи детям на 10 коек. В отделении ребенку подбирались эффективное обезболивание, проводилось обучение родителей уходу за ребенком: отсасыванию слизи, санации дыхательных путей, кормлению через зонд, гастростому, профилактике пролежней и т. д. После этого пациент выписывается домой. Но и здесь он не остается без помощи, его курирует отделение паллиативного лечения на дому, а при необходимости, например при резком ухудшении, ребенка вновь помещают в стационар. В процессе работы стало ясно, что паллиативное отделение на 10 коек не может полностью обеспечить нарастающую актуальную потребность в оказании круглосуточной специализированной медицинской паллиативной помощи детям в Москве. Возникла необходимость в создании Центра паллиативной медицинской помощи детям. При поддержке и активном участии Правительства города Москвы и Департамента здравоохранения города Москвы в ноябре 2012 года в здании «Специализированного дома ребенка № 17» открылся «Московский центр паллиативной помощи детям» — филиал № 3 «Научно-практического центра медицинской помощи детям». Так в столице появилось первое учреждение, оказывающее стационарную паллиативную медицинскую помощь детям.

Основными структурными подразделениями Центра являются стационарное отделение паллиативного лечения и отделение паллиативной помощи детям на дому — выездная служба специалистов. Стационарное отделение паллиативного лечения Московского центра паллиативной помощи детям (далее — МЦППД) рассчитано на 30 коек. Основными путями госпитализации детей в Центр являются: перевод из стационаров лечебно-профилактических учреждений города Москвы, госпитализация из дома по направлению лечащих врачей-специалистов детских поликлиник города Москвы, а также при непосредственном обращении родителей или иных законных представителей ребенка в Центр. После перепланировки и косметического ремонта в здании Центра удалось организовать 16 палат-студий для совместного пребывания ребенка и матери.

В соответствии со Стандартом оснащения отделения паллиативного лечения в уютных для пациентов палатах организована централизованная подача кислорода, имеется необходимое для оказания паллиативной помощи медицинское оборудование. Оборудованы 3 круглосуточных поста медицинской сестры из расчета 5–6 палат на один пост. Весь медицинский персонал отделения прошел специальное обучение по оказанию паллиативной помощи детям. Организована круглосуточная работа специальной медицинской службы по перевозке, хранению, выдаче и назначению детям по медицинским показаниям наркотических средств и психотропных веществ. При каждом посту имеются санузел, душ, буфетная, гардеробная. Все пациенты обеспечиваются необходимыми средствами личной гигиены в полном объеме. Каждому ребенку и его родителям в стационарном отделении Центра по возможности созданы условия, максимально обеспечивающие физический и психологический домашний комфорт. Физический комфорт достигается созданием в стационаре уютных условий, максимально приближенных к домашним, не разлучая ребенка с родителями и с возможностью посещения другими родственниками и близкими. Обеспечение психологического комфорта осуществляется на основе принципа индивидуального подхода к каждому больному ребенку и его родителям с учетом имеющегося заболевания, тяжести состояния, возраста, игровых, духовных, религиозных и социальных нужд пациента. Для этих целей в сентябре 2015 года был отремонтирован и освящен Митрополитом Истринским Арсением храм «Во Имя Святых Жен-Мироносиц», который расположен на первом этаже здания Центра. Всего с момента открытия Центра в отделение был госпитализирован 581 ребенок.

Весь персонал МЦППД ясно понимает, что результат нашей совместной работы — это не выздоровевший пациент, а то, насколько полно и своевременно мы смогли обеспечить ему максимально возможное качество жизни на последнем этапе заболевания и как комфортно и спокойно он чувствует себя, окруженный нашей профессиональной опекой, не разлучаясь со своими родителями. В МЦППД создана безбарьерная среда для детей-инвалидов, организована зона отдыха в благоустроенном парке на прилегающей территории. В нашем Центре также оказывается адресная помощь детям-инвалидам г. Москвы в обеспечении лекарственными препаратами, специализирован-

ным питанием, расходными материалами и изделиями медицинского назначения.

Сотрудники отделения паллиативной помощи детям на дому осуществляют специализированную паллиативную помощь детям на дому и поддержку членов их семей. Выездные бригады специалистов полностью укомплектованы в соответствии со Стандартом оснащения выездной патронажной службы паллиативной медицинской помощи детям. Все сотрудники выездных бригад прошли специализированную подготовку по оказанию паллиативной помощи детям. Медицинские работники отделения паллиативной помощи детям на дому не только консультируют и осуществляют наставничество, используя свой богатый опыт в области терапии хронической боли, купирования симптомов, паллиативной помощи и психоэмоциональной поддержки, но и полностью самостоятельно обеспечивают симптоматическое лечение ребенка. На 01.10.2016 года под наблюдением специалистов отделения паллиативной помощи детям на дому находится 266 пациентов, что на 11% больше, чем в конце 2015 года. Из этих детей 55 — носители трахеостом, 53 — носители гастростом, 19 — носители вентрикуло-перитонеального шунта. Основная группа детей с различными психоневрологическими заболеваниями — 235 детей, с онкозаболеваниями — 6 детей, что составляет 2% от общего числа детей, находящихся под наблюдением отделения паллиативной помощи детям на дому. На хронической искусственной вентиляции находятся 20 детей с хронической респираторной недостаточностью. В Центре уже не первый год практикуется перевод детей, находящихся на хронической респираторной поддержке, после специального обучения родителей на домашний этап ИВЛ. Семейная обстановка положительно сказывается на состоянии пациентов, находящихся на неинвазивной ИВЛ. Медицинский персонал выездных бригад Центра совместно с врачами-реаниматологами «Научно-практического центра спец. мед. помощи детям» осуществляют регулярный контроль и постоянное наблюдение за такими пациентами. В 2014 году выполнено 1033 выезда бригад, в 2015 году — 1861 выезд, за 9 месяцев 2016 года — 1392 выезда. Всего за время работы центра выездными бригадами осуществлено 16559 выездов. С июля 2014 года к пациентам выезжают также бригады медицинских сестер МЦППД. За 6 месяцев 2014 года выполнено 438 выездов, в 2015 году — 596 выездов, за первые 9 месяцев 2016 года — 494 выезда. Также специа-

листами выездной службы производится регулярная замена установленных пациентам стом, зондов, мочевого катетеров. В 2014 году произведено 48 таких манипуляций, в 2015 году — 111 манипуляций, за 9 месяцев 2016 года — 52 манипуляции.

Московский центр паллиативной помощи детям активно сотрудничает с благотворительными фондами и другими некоммерческими организациями. Волонтеры оказывают помощь в обустройстве Центра и прилегающей территории. С их помощью оформлены художественной росписью внутренние стены здания и забор парка, проводится уборка территории и мероприятия по улучшению психологического состояния детей и их родителей.

С целью повышения профессионального уровня регулярно проводятся теоретические занятия с сотрудниками Центра.

По инициативе директора Научно-практического центра специализированной медицинской помощи детям Департамента здравоохранения города Москвы А. Г. Притыко на факультете усовершенствования врачей ГБОУ ВПО РНИМУ им. Н. И. Пирогова в 2015 году открыта кафедра «Паллиативной педиатрии», клинической базой для которой стал Московский центр паллиативной помощи детям.

Получение всеобъемлющей и полноценной помощи в финальный период жизни должно рассматриваться как одно из основных прав человека, а принципы оказания паллиативной помощи необходимо разрабатывать как часть глобальной инновационной политики общественного здравоохранения, и здесь человеческая убежденность и приверженность значат больше, чем дорогостоящие лекарства и высокотехнологичные профессиональные вмешательства [11].

Московский центр паллиативной помощи детям продолжает развиваться и совершенствоваться, в нем продолжается внедрение прогрессивных методов оказания паллиативной медицинской помощи детям, основанные на передовых достижениях отечественной медицинской науки и эффективно зарекомендовавших себя разработках зарубежных ученых-специалистов по паллиативной медицине. Руководством НПЦ специализированной медицинской помощи детям планируется продолжить широкое общение и взаимодействие по обмену клиническим практическим и теоретическим опытом с многочисленными организациями медицинского и иного профиля, оказывающими паллиативную помощь детям, на основе доказательной медицины.

Литература

1. Инициатива по улучшению паллиативной помощи. <http://ppci.choosinghope.info/>.
2. Притыко А. Г., Корсунский А. А., Сонькина А. А. Паллиативная и хосписная помощь детям в Москве: состояние и перспективы развития // Вестник Росздравнадзора. 2011. № 3.
3. Паллиативная помощь детям — комплексный подход. Организационная модель мобильной службы паллиативной помощи детям. М.: Р. Валент, 2014.
4. Особенности паллиативной помощи различным возрастным категориям: новорожденным, детям и подросткам: пособие / И. В. Пролесковская [и др.]. Минск: ФУАинформ, 2013.
5. Детский хоспис Санкт-Петербурга. Обнимаю жизнь. СПб.: Типография Михаила Фурсова, 2015.
6. Справочник по онкологии / под. ред. Д. Кэссиди, Д. Биссета, Р. А. Дж. Спенса, М. Пэйн; пер. с англ. В. Ю. Халатова; под ред. проф. В. А. Горбуновой. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2010.
7. Белая книга: стандарты и нормы хосписной и паллиативной помощи в Европе. Рекомендации Европейской ассоциации паллиативной помощи, 2011. <http://www.eapcnet.org/>.
8. Белая книга: основные компетенции, необходимые для оказания паллиативной помощи. Рекомендации Европейской ассоциации паллиативной помощи, 2013. <http://www.eapcnet.org/>.
9. Клинические рекомендации по паллиативной помощи детям: Практическое пособие / под ред. Н. Н. Савва. М.: Литасс, 2013.
10. Европейская ассоциация паллиативной помощи, 2009. <http://www.eapcnet.org/>.
11. Контроль симптомов в паллиативной медицине / под ред. проф. Г. А. Новикова. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2013.

Авторы

<i>ПРИТЫКО Андрей Георгиевич</i>	Д.м.н., профессор, академик РАЕН, Заслуженный врач РФ, директор ГБУЗ «Научно-практический центр специализированной медицинской помощи детям им. В. Ф. Войно-Ясенецкого» Департамента здравоохранения г. Москвы, 119620, ул. Авиаторов, 38
<i>ПРИТЫКО Денис Андреевич</i>	К.м.н., заместитель директора по медицинской части по филиалам ГБУЗ «Научно-практический центр специализированной медицинской помощи детям им. В. Ф. Войно-Ясенецкого» Департамента здравоохранения г. Москвы, 119620, ул. Авиаторов, 38
<i>ПАЛАГИН Вадим Вячеславович</i>	Заведующий Московским центром паллиативной помощи детям — филиала № 3 ГБУЗ «Научно-практический центр специализированной медицинской помощи детям им. В. Ф. Войно-Ясенецкого» Департамента здравоохранения г. Москвы, 119620, ул. Авиаторов, 38
<i>СКОРЮКИНА Юлия Геннадьевна</i>	Старшая медицинская сестра Московского центра паллиативной помощи детям — филиала № 3 ГБУЗ «Научно-практический центр специализированной медицинской помощи детям им. В. Ф. Войно-Ясенецкого» Департамента здравоохранения г. Москвы, 119620, ул. Авиаторов, 38
<i>ТАТАРИНОВ Петр Анатольевич</i>	Заместитель заведующего Московского центра паллиативной помощи детям — филиала № 3 ГБУЗ «Научно-практический центр специализированной медицинской помощи детям им. В. Ф. Войно-Ясенецкого» Департамента здравоохранения г. Москвы, 119620, ул. Авиаторов, 38
<i>КУЗНЕЧЕНКОВ Дмитрий Владимирович</i>	Студент 5 курса лечебного факультета ФГБОУ ВО «Российский национальный исследовательский медицинский университет имени Н. И. Пирогова» Минздрава России

НЕФРОБЛАСТОМА В СОЧЕТАНИИ С СИНДРОМОМ WAGR У МЛАДЕНЦА

ГБУЗ «Научно-практический центр специализированной медицинской помощи детям им. В. Ф. Войно-Ясенецкого» Департамента здравоохранения г. Москвы

Sharoev T.A., Mesheryakova T.I., Rokhoyev M.A., Romanov P.A.

NEPHROBLASTOMA COMBINED WITH WAGR SYNDROME IN AN INFANT

St.Luka's Clinical Research Center for Children

Резюме

Нефробластома (НБ) — часто встречающаяся злокачественная опухоль детского возраста. НБ существует в виде спорадических, семейных и ассоциированных с синдромами форм. Часто регистрируется сочетание НБ с врожденными пороками развития. Приведено собственное наблюдение девочки 1 года 8 мес., у которой в процессе обследования был выявлен синдром WAGR в сочетании с НБ. Приведены результаты обследования ребенка и описаны этапы одномоментной операции на обеих почках.

Ключевые слова: опухоли у детей, нефробластома, генетика опухолей, WAGR-синдром, диагностика нефробластомы, хирургическое лечение

Abstract

Nephroblastoma (NB) is a malignant tumor that frequently occurs in children. NB exists in sporadic, familial and associated forms. NB is often combined with congenital abnormalities. The authors give their own observation of WAGR syndrome concurrent with NB at a girl who was 1 year and 8 months old. The observation results are presented and phases of one-stage operation for both kidneys are described.

Key words: tumors in children, nephroblastoma, tumor genetics, WAGR syndrome, diagnosis of nephroblastoma, surgical treatment

Нефробластома (опухоль Вилмса) — часто встречающаяся и одна из наиболее изученных злокачественная опухоль детского возраста. Результаты лечения нефробластомы поистине впечатляют. Так при 1-й и 2-й стадиях заболевания выздоравливают практически все дети (98 и 95% соответственно).

Чаще всего заболевание регистрируется в возрасте от 2 до 5 лет. НБ существует в виде спорадических, семейных и ассоциированных с синдромами форм. Большинство пациентов с опухолью имеют нормальный кариотип, однако в ряде случаев есть связь с делецией 11p13, где расположен ассоциированный с опухолью ген WT-1. WT-1 —

ген опухолевой супрессии, его продукт — регулятор фактора транскрипции, связывающегося с ДНК. Белок WT-1 экспрессируют почки и половые железы плода. Трансгенные мыши с отсутствием обеих копий локуса WT-1 имеют агенезию почек. При НБ обнаружены и другие аномалии: мутация гена WT-2, расположенного в коротком плече хромосомы 11 дистальнее локуса гена WT-1, потеря гетерозиготности длинного плеча хромосомы 16. Часто сочетание НБ с врожденными пороками развития.

В 1978 г. группа исследователей нашла интерстициальную делецию короткого плеча хромосомы 11 у детей с врожденной анаридией и НБ в сочета-

нии с пороками развития мочеполовой системы и умственной отсталостью [1]. Описанный синдром получил название WAGR от первых букв английских слов;

- Wilms tumor (нефробластома);
- Aniridia (аниридия);
- Genitourinary anomalies (пороки развития мочеполовой системы);
- mental Retardation (умственная отсталость).

Синдром WAGR (OMIM: 194072) является достаточно редким заболеванием и встречается лишь в спорадических случаях с частотой 1:500 000 новорожденных [2]. У пациентов обычно нет семейной истории заболевания. Одинаково поражаются как мальчики, так и девочки.

Сочетание врожденной аниридии и НБ в составе синдрома WAGR обусловлено делециями разной протяженности хромосомного сегмента 11p13, захватывающими одновременно локусы аниридийного гена PAX6 и гена-супрессора опухолевого роста WT-1 (причина развития нефробластомы).

У 70% больных с врожденной аниридией, имеющих хромосомную делецию 11p13, развивается НБ. Опухоль может появиться в первые 2–3 года жизни. При синдроме WAGR НБ в 36% случаев является двусторонней.

Наряду с аниридией могут встречаться гипоплазия зрительного нерва, катаракта, подвывих хрусталика, глаукома, нистагм, птоз, амблиопия и косоглазие. Другие глазные аномалии включают микрофтальмию, аномалии переднего отдела глаза и дисплазию сетчатки глаза.

Аномалии развития мочеполовой системы у мальчиков могут включать гипоспадию, крипторхизм и гипоплазию мошонки. В то же время у девочек аномалии развития внешних половых органов встречаются редко, однако среди аномалий внутренних половых органов можно обнаружить тяжевидные гонады, пороки развития влагалища и матки. Некоторые дети могут иметь наружные половые органы промежуточного типа. Удвоение мочеточников и подковообразная почка встречаются как у мальчиков, так и у девочек. Оба пола имеют повышенный риск развития гонадобластомы.

Одними из частых симптомов синдрома WAGR являются задержка роста и умственная отсталость различной степени тяжести.

Учитывая редкость синдрома WAGR у детей, каждый новый случай представляет научный и практический интерес.

Девочка К., 1 г. 8 мес., поступила в онкологическое отделение НПЦ в начале января 2017 г. Ребенок от 5-й беременности, протекавшей с токсикозом в 1-м триместре, 4-х родов. Родилась на 36-й неделе весом 2 650,0 г, длиной 48 см. Больна с 2016 г., когда при плановом УЗИ-исследовании брюшной полости были выявлены новообразования в правой и левой почках. При обследовании по месту жительства (г. Кемерово) после произведенной пункционной биопсии была диагностирована НБ правой почки. По месту жительства в условиях стационара проведено 2 курса предоперационной химиотерапии по программе лечения НБ, после чего в январе 2017 г. ребенок был госпитализирован для лечения в Научно-практический центр специализированной медицинской помощи им. В. Ф. Войно-Ясенецкого ДЗ г. Москвы (НПЦ).

Состояние при поступлении оценивалось как средней тяжести, субъективно чувствовала себя удовлетворительно. Со стороны органов и систем дыхания, кровообращения, пищеварения без особенностей. Проведено комплексное обследование ребенка. При компьютерной ангиографии в нижнем полюсе и центральной части ротированной снаружи правой почки определяется многоузловое новообразование с неровными контурами, прорастающее в лоханку, слабоинтенсивно и избирательно накапливающее контрастный препарат, размерами 60×27×33 мм. Лоханка правой почки расширена. Правая почка смещена вниз. Нижний полюс почки находится на уровне гребня подвздошной кости. Почка ротирована на 180°. В нижнем полюсе левой почки, субкапсулярно, определяется гиподенсное образование с неровным контуром, размерами 7,5 мм в диаметре, не накапливающее контрастный препарат. Выделительная функция обеих почек сохранена.

Заключение: новообразование правой почки (нефробластома?) с прорастанием в лоханку. Киста левой почки (рис. 1 а, б, в).

Нефросцинтиграфия ^{99m}Tc -Технемаг от 12.01.2017 г.: 1) на момент исследования определяются выраженные скинтиграфические признаки снижения фильтрационно-выделительной функции правой почки; 2) определяется некоторое снижение фильтрационно-выделительной функции левой почки; 3) разделительная функция почек: (%) $L/R = 82/18$.

Ребенок консультирован офтальмологом. Выявлена аниридия, косоглазие сходящееся, постоянное, альтернирующее, нистагм.

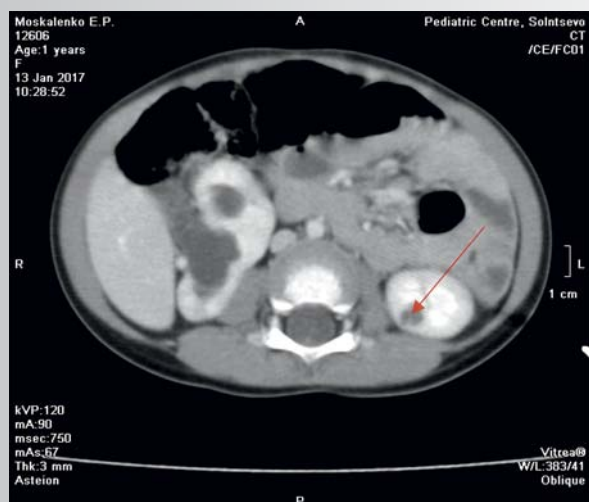


Рис. 1а. Компьютерная ангиография. Отчетливо определяется опухоль правой почки, занимающая средний и нижний отделы, прорастающая лоханку органа. Контур опухоли неровный, довольно четкий. В области паренхимы нижнего полюса имеется кистозная опухоль до 1 см в диаметре



Рис. 1б. Компьютерная ангиография. Реконструкция. Опухоль правой почки занимает все отделы почки от верхнего до нижнего полюсов. В нижнем полюсе левой почки кистозное новообразование

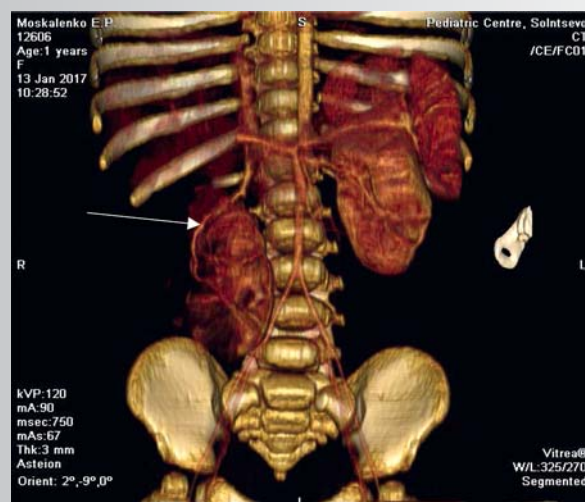


Рис. 1в. На компьютерной ангиограмме (3D-реконструкция) определяется нижний полюс правой почки на уровне гребня подвздошной кости. Почки ротирована на 180°. Правая почечная вена впадает в нижнюю полую вену, огибая верхний полюс почки по передней поверхности

При ревизии органов брюшной полости патологии не выявлено. Левая почка смещена вниз, развернута на 180°. Отмечается неполное удвоение почки: выявляются две сосудистые ножки, один общий мочеточник. Опухоль имеет узловатое строение, занимает практически все отделы почки от верхнего до нижнего полюсов, средний и нижний отделы полностью замещены новообразованием, имеющим достаточно плотную капсулу. Мочеточник в области ворот почки резко расширен за счет опухоли, выходящей из лоханки и распространяющейся по мочеточнику, занимая его верхнюю треть (рис. 2).

После выделения и перевязки сосудов ворот почки и мочеточника в области его впадения в мочевой пузырь произведена нефроуретерэктомия (рис. 3).

При ревизии левой почки обнаружено кистозное новообразование в области нижнего полюса размерами до 0,8 см. Произведена резекция почки с кистозной опухолью в пределах видимых здоровых тканей. Операция выполнена с использованием модульной станции ERBE VIO 300D (компания ERBE elektromedizin, GmbH), Германия): применялась водоструйная диссекция, электро- и аргонплазменная хирургия. Осложнений во время и после хирургического вмешательства не было.

Гистологическое заключение: в правой почке — нефробластома; в левой почке — канальцевая киста.

Консультация генетика: особенности фенотипа и характерные пороки развития глаз и почек соответствуют **WAGR-синдрому**.

24.01.2017 г. произведено хирургическое вмешательство в объеме: лапаротомия, одномоментная 1) нефрэктомия справа и 2) резекция сегмента нижнего полюса левой почки (бригада врачей: проф. Шароев Т. А., асс. Рохоев М. А., Савлаев К. Ф.; анестезиолог Илларионов Ю. В.).



Рис. 2. Этап операции. Правая почка выделена из окружающих тканей. Мочеточник взят на держалку. Резкое расширение мочеточника связано с опухолью, распространяющейся из лоханки по мочеточнику на протяжении его верхней трети

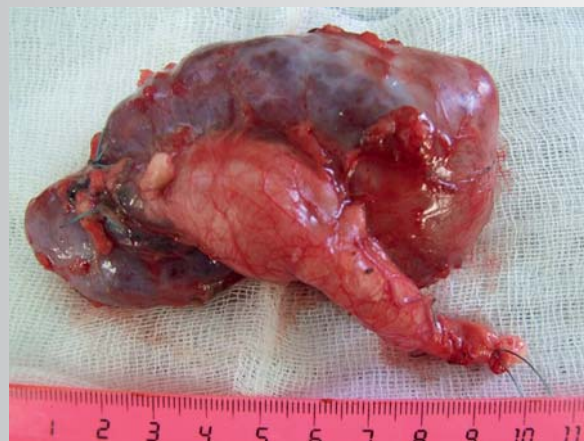


Рис. 3. Макпрепарат удаленной правой почки. Отчетливо визуализируется опухолевый тромб внутри мочеточника

Течение послеоперационного периода без особенностей. Девочка выписана из отделения в удовлетворительном состоянии с рекомендациями продолжения химиотерапии согласно протоколу лечения НБ по месту жительства.

Таким образом:

- своевременное выявление НБ имеет решающее значение в успешном лечении пациентов;
- больные с врожденной аниридией нуждаются в динамическом наблюдении и определении генетической причины возникновения забо-

левания с целью ранней дифференциальной диагностики с синдромом WAGR и оценки риска развития НБ;

- лечение больных НБ должно проводиться в многопрофильных детских медицинских учреждениях, имеющих в своем составе специалистов детских онкологов, хирургов, генетиков, офтальмологов, неврологов, лучевых диагностов, способных произвести необходимое комплексное обследование ребенка и назначить адекватное лечение.

Литература

1. Riccardi V. M. et al. Chromosomal imbalance in the aniridia — Wilms' tumor association: 11p interstitial deletion. Pediatrics 61:604, 1978.
2. Марахонов А. В., Васильева Т. А., Хлебникова О. В. и др. Микроделеции локуса гена WT-1 резко повышают риск развития опухоли Вильмса у пациентов с врожденной аниридией // Успехи молекулярной онкологии. Материалы II всероссийской конференции, 2016 — 4, том 3, с. 122–123.

Авторы

ШАРОЕВ
Тимур Ахмедович

Д.м.н., профессор, руководитель научного отдела ГБУЗ «Научно-практический центр специализированной медицинской помощи детям им. В. Ф. Войно-Ясенецкого» Департамента здравоохранения г. Москвы, 119620, ул. Авиапоров, 38. E-mail: timuronco@mail.ru

<i>МЕЩЕРЯКОВА Татьяна Ивановна</i>	Кк.м.н., врач-генетик, заведующая генетической лабораторией, ГБУЗ «Научно-практический центр специализированной медицинской помощи детям им. В. Ф. Войно-Ясенецкого» Департамента здравоохранения г. Москвы, 119620, ул. Авиаторов, 38. E-mail: ivanovna-76@mail.ru
<i>РОХОЕВ Магомед Ахмадулаевич</i>	Научный сотрудник группы онкологии, реабилитации и паллиативной помощи научного отдела ГБУЗ «Научно-практический центр специализированной медицинской помощи детям им. В. Ф. Войно-Ясенецкого» Департамента здравоохранения г. Москвы, 119620, ул. Авиаторов, 38
<i>РОМАНОВ Павел Анатольевич</i>	Врач-рентгенолог кабинета компьютерной томографии отделения лучевой диагностики ГБУЗ «Научно-практический центр специализированной медицинской помощи детям им. В. Ф. Войно-Ясенецкого» Департамента здравоохранения г. Москвы, 119620, ул. Авиаторов, 38

Иванова С. В.¹, Неудакхин Е. В.²

ГИПЕРХОЛЕСТЕРИНЕМИЯ У ДЕТЕЙ

¹ Консультативно-диагностический центр ГБУЗ «Научно-практический центр специализированной медицинской помощи детям им. В. Ф. Войно-Ясенецкого» Департамента здравоохранения г. Москвы
² ГБУЗ «Научно-практический центр специализированной медицинской помощи детям им. В. Ф. Войно-Ясенецкого» Департамента здравоохранения г. Москвы

Ivanova S.V.¹, Neudakhin E.V.²

HYPERCHOLESTEREMIA IN CHILDREN

¹Diagnostic center of St.Luka's Clinical Research Center for Children²St.Luka's Clinical Research Center for Children

Резюме

В статье представлены данные о 9 детях с гиперхолестеринемией, факторах риска ее развития и профилактических мероприятиях.

Ключевые слова: дети, гиперхолестеринемия, факторы риска

Abstract

The article states the data on 9 children with hypercholesteremia, its risk factors and preventive activities.

Key words: children, hypercholesteremia, risk factors

По данным ВОЗ, сердечно-сосудистые заболевания (ССЗ) являются основной причиной смертности в мире. С ними связано более 17,3 млн летальных исходов в год. Значительная доля ССЗ обусловлена атеросклерозом. В 2008 г. из 17,3 млн летальных исходов инфаркты миокарда явились причиной смерти в 7,3 млн случаев, а инсульты — в 6,2 млн [1]. В результате обобщения данных крупномасштабных проспективных эпидемиологических исследований были выделены комплексы факторов, способствующие развитию атеросклероза и ССЗ. К основным, или «большим», факторам, повышающим риск возникновения ССЗ в 3–10 раз, относят гиперхолестеринемию (ГХС), артериальную гипертензию (АГ) и курение. К факторам, влияние которых на развитие ССЗ менее выражено, относят пол, возраст, отягощенную наследственную по ССЗ, гиподинамию, избыточную массу тела, пси-

хоэмоциональное напряжение, повышение уровня триглицеридов, снижение холестерина липопротеидов высокой плотности (ХС ЛВП), нарушение толерантности к глюкозе [2].

Ранние атеросклеротические изменения развиваются уже в детском и подростковом возрасте под влиянием отмеченных факторов риска (ФР) [1, 3–8]. В ходе динамического наблюдения с интервалами в 2–3 года за ФР у детей была отмечена высокая устойчивость ГХС, гипертриглицеридемии и избыточной массы тела, подтверждающая «гипотезу прослеживания», согласно которой ФР сохраняют устойчивость в течение жизни.

Для своевременной диагностики нарушений липидного обмена необходимо, в первую очередь, обследовать детей, родители которых имеют раннее (до 55 лет) развитие ССЗ, высокий уровень ОХС ($\geq 6,2$ ммоль/л), семейную природу нарушений ли-

пидного обмена. Также необходимо провести обследование детей, имеющих «большие» ФР ССЗ (АГ, курение, гиподинамию, ожирение, сахарный диабет) даже при отсутствии семейного анамнеза ССЗ, обусловленных атеросклерозом [2].

Случаи из практики

В 2016 году под нашим наблюдением в КДЦ НПЦ находилось 9 детей в возрасте от 4 до 17 лет с повышенным уровнем общего холестерина (ОХС), обнаруженным в ходе планового обследования. Среди них было 4 мальчика и 5 девочек. У троих детей отмечалась избыточная масса тела (SDS ИМТ +1,2 — +1,8), у двоих — недостаточный вес (SDS ИМТ -1,1 — -1,2). Критерии избыточной массы тела и ожирения у детей мы определяли по данным стандартных отклонений индекса массы тела (SDS — standard deviation score), в которых учитываются не только рост и вес, но также пол и возраст ребенка. С учетом рекомендаций ВОЗ, ожирение у детей определяли как +2,0 SDS ИМТ, а избыточную массу тела от +1,0 до +2,0 SDS ИМТ [9].

Наследственность по заболеваниям сердечно-сосудистой системы оказалась отягощена у 7 детей. В 3 случаях определялся высокий уровень общего холестерина и липопротеинов низкой плотности (ХС ЛНП) у родственников 1-й степени родства (родители). Еще в 3 случаях отмечен высокий уровень ОХС у родственников 2-й степени родства (бабушки и дедушки), в одном из которых имелась ишемическая болезнь сердца (ИБС) и трижды перенесенный инфаркт миокарда, в другом — ИБС на фоне ожирения и сахарного диабета II степени в возрасте от 50 до 60 лет. В 1 случае у родственников 2-й степени родства наблюдалась артериальная гипертензия после 50 лет.

У 7 детей кардиологом диагностированы нарушения сердечного ритма и проводимости, синдром вегетативной дисфункции с различными кардиальными нарушениями (синусовая тахикардия; единичная предсердная экстрасистолия; дисфункция синусового узла, проявляющаяся брадиаритмией, миграцией водителя ритма, синоатриальной блокадой 2-й степени 2:1; атриовентрикулярная блокада I степени; вторичное удлинение интервала QT; блокада задней ветви левой ножки п. Гиса), у одного ребенка — пролапс митрального клапана 1–2-й степени с минимальной регургитацией и у двух детей — артериальная гипертензия (у 4-летней Л. — лабильная АГ, у 17-летнего М. — лабильная АГ с

14 лет, перешедшая в стабильную стадию в 17 лет, в связи с чем ребенок получает гипотензивную терапию эналаприлом).

У четырех детей имелаась сопутствующая патология. У 17-летнего подростка М. диагностированы узловой зоб, юношеская гинекомастия, гастроэзофагеальный рефлюкс с неэрозивным эзофагитом, гастродуоденит; у 9-летнего А. — хронический аутоиммунный тиреоидит, медикаментозно компенсированный (с 7 лет получает левотироксин). Эти дети наблюдаются эндокринологом. Мальчик Б. 13 лет наблюдается гастроэнтерологом с диагнозом хронический гепатит с подозрением на стеатогепатит. Мальчик И. 11 лет находится на учете у невролога по поводу миелодисплазии пояснично-крестцового отдела спинного мозга, ДЦП, правостороннего гемипареза.

У всех детей определялся полный липидный спектр крови натошак: ОХС, ТГ, ХС ЛВП и ХС ЛНП. Уровень ОХС классифицировали по трем категориям: нормальный (оптимальный) <4,4 ммоль/л, повышенный — в пределах 4,4–5,2 ммоль/л и высокий >5,2 ммоль/л. Уровень ХС ЛНП также классифицировали по трем категориям: оптимальный <2,85 ммоль/л, повышенный — 2,85–3,34 ммоль/л и высокий >3,35 ммоль/л. Оптимальным уровнем ХС ЛВП считали значение выше 1,2 ммоль/л. Уровень ТГ у детей до 9 лет считается оптимальным при значении <0,85 ммоль/л, повышенным при значениях в пределах 0,85–1,12 ммоль/л и высоким >1,13 ммоль/л. У детей от 10 до 18 лет соответствующие значения составляют: 1) <1,00 ммоль/л, 2) от 1,0 до 1,46 ммоль/л и 3) >1,47 ммоль/л. У троих детей уровень ОХС оказался в пределах 4,8–5,0 ммоль/л, у 6 уровень ОХС был высоким и находился в пределах 5,2–6,6 ммоль/л., среди них у одного ребенка — за счет повышенного ХС ЛНП (2,93 ммоль/л), у 3 — за счет высокого ХС ЛНП (3,6–4,91 ммоль/л). В одном случае отмечено снижение ХС ЛВП (1,1 ммоль/л) вместе с повышением ТГ до 1,8 ммоль/л у 17-летнего М.

У двух детей с уровнем ХС ЛНП > 4,0 ммоль/л (4,91 ммоль/л у 10-летней А. и 4,36 ммоль/л у 8-летней О.) без сопутствующих заболеваний щитовидной железы, печени и почек, учитывая отягощенный семейный анамнез (повышение уровня ОХС у родственников 2-й степени родства), нельзя исключить семейную гиперхолестеринемию. Необходимо более тщательное обследование родственников 2-й степени родства и определение липидного спектра у родителей.

Заключение

У детей с гиперхолестеринемией обращает на себя внимание высокая частота нарушений сердечного ритма, а при сборе анамнеза: у родственников 1-й и 2-й степени родства — частые ССЗ, гиперхолестеринемия, сопутствующие заболевания аутоиммунного характера. С целью профилактики атеросклероза необходимо раннее выявление и устранение липидных нарушений в детском и подростковом возрасте. Следует тщательно собирать анамнез (выяснять, имелись ли у ближайших родственников сердечно-сосудистые заболевания до 55 лет, отмечались ли высокий уровень общего холестерина и ХС ЛНП, ксантомы), обследовать детей, имеющих «большие» факторы риска ССЗ (артериальная гипертензия, ожирение, курение, сахарный диабет), принимать меры (немедикаментозные и медикаментозные) для устранения этих факторов риска, исключать другие причины гиперхолесте-

ринемии (гипотиреоз, болезни печени и почек, наследственные болезни обмена).

Для профилактики гиперхолестеринемии необходимо:

- 1) выявлять детей с ИМТ более 1,0 SDS в возрасте 2–9 лет;
- 2) рекомендовать детям 6–17 лет ежедневные физические нагрузки от умеренной до высокой интенсивности не менее 60 мин в день, большая часть которых должна приходиться на аэробные;
- 3) исключать из рациона трансжиры и заменять насыщенные жирные кислоты полиненасыщенными растительными жирами [10];
- 4) обеспечивать грудное вскармливание минимум до 6 месяцев, проводить обучение беременных женщин;
- 5) ввести занятия по питанию и физической активности в школах.

Литература

1. Всемирный атлас профилактики сердечно-сосудистых заболеваний и борьбы с ними. ВОЗ, 2013.
2. Профилактика сердечно-сосудистых заболеваний в детском и подростковом возрасте. Российские рекомендации, 2012.
3. Perak A. M., Ning H., Ferranti S. D., Gooding H. C., Wilkins J. T. and Lloyd-Jones D. M. Long-Term Risk of Atherosclerotic Cardiovascular Disease in US Adults With the Familial Hypercholesterolemia Phenotype. *Circulation*. 2016;134:9-19. Originally published June 29, 2016.
4. Knowles J. W., O'Brien E. C., Greendale K., Wilemon K., Genest J., Sperling L. S., Neal W. A., Rader D. J., Khoury M. J. Reducing the burden of disease and death from familial hypercholesterolemia: a call to action. *Am Heart J*. 2014; 168:807–811. doi: 10.1016/j.ahj.2014.09.001.
5. Gidding S. S., Champagne M. A., de Ferranti S. D., Defesche J., Ito M. K., Knowles J. W., McCrindle B., Raal F., Rader D., Santos R. D., Lopes-Virella M., Watts G. F., Wierzbicki A. S. American Heart Association Atherosclerosis, Hypertension, and Obesity in Young Committee of Council on Cardiovascular Disease in Young, Council on Cardiovascular and Stroke Nursing, Council on Functional Genomics and Translational Biology, and Council on Lifestyle and Cardiometabolic Health. The agenda for familial hypercholesterolemia: a scientific statement from the American Heart Association. *Circulation*. 2015;132:2167–2192. doi: 10.1161/CIR.0000000000000297.
6. World Health Organization. Prevention of cardiovascular disease: Guidelines for assessment and management of cardiovascular risk. Geneva, WHO, 2007.
7. World Health Organization. The global burden of disease: 2004 update. Geneva World Health Organization, 2008.
8. World Health Organization. Global status report on noncommunicable diseases 2010. Geneva, WHO, 2010.
9. Федеральные клинические рекомендации по диагностике и лечению ожирения у детей и подростков, 2013.
10. World Health Organization. Diet, nutrition and the prevention of chronic diseases. Report of a joint WHO/FAO expert consultation. Geneva, WHO, 2003.

Авторы

<i>НЕУДАХИН</i> <i>Евгений Васильевич</i>	Д.м.н., профессор, главный научный сотрудник группы сосудистой патологии, детского атеросклероза и нейросоматики научного отдела — ГБУЗ «Научно-практический центр специализированной медицинской помощи детям им. В. Ф. Войно-Ясенецкого ДЗМ» г. Москвы, 119620, ул. Авиаторов, 38. E-mail: pediatr_ev@mail.ru
<i>ИВАНОВА</i> <i>Светлана Владимировна</i>	Детский кардиолог Консультативно-диагностического отделения с участковой и дошкольной службы — филиал № 2 ГБУЗ «Научно-практический центр специализированной медицинской помощи детям им. В. Ф. Войно-Ясенецкого ДЗМ» г. Москвы, 119620, ул. Авиаторов, 38

Забродная А. В.

ПРИМЕНЕНИЕ ИННОВАЦИОННЫХ МЕТОДОВ САНИТАРНОЙ ОБРАБОТКИ ЛПУ ПЕДИАТРИЧЕСКОГО ПРОФИЛЯ

ГБУЗ «Научно-практический центр специализированной медицинской помощи детям им. В. Ф. Войно-Ясенецкого» Департамента здравоохранения г. Москвы

Zabrodnaya A.V.

INNOVATIVE METHODS OF SANITARY TREATMENT IN PEDATRIC HEALTHCARE INSTITUTIONS

St.Luka`s Clinical Research Center for Children

Резюме

Использование научно обоснованной организации уборочного процесса позволяет снизить потребление моющих и дезинфицирующих средств, водопотребление и уменьшить нагрузку на медицинский персонал.

Цель: профилактика инфекционных осложнений и внутрибольничной инфекции, продление срока службы поверхностей.

Материалы и методы: в ГБУЗ «НПЦ спец. мед. помощи детям ДЗМ» применяется система безведерной уборки, предназначенная для проведения всех видов уборок и дезинфекции. Инвентарь выполнен из полимерных материалов, выдерживает применение дезинфицирующих средств и автоклавирование, имеет цветовое кодирование. Система может применяться с любыми средствами, предназначенными для уборки операционного блока.

Результаты: выполняемые в регламентированные сроки контрольные смывы и посеы показали отрицательный результат во всех случаях — количество санитарно-показательной микрофлоры при всех видах уборки составило 0%, при норме 200 КОЕ/м³ до начала работы, 500 КОЕ/м³ во время работы. Осложнения, обусловленные инфекционным процессом, отмечались в 2,7% случаев.

Заключение: инновационная система безведерной уборки предназначена для профилактики перекрестной контаминации, распространения внутрибольничных инфекций, позволяет оптимизировать персонал и время уборки и существенно улучшить эпидемиологическое состояние ЛПУ.

Ключевые слова: безведерная уборка, эпидемиологическое состояние ЛПУ, профилактика внутрибольничной инфекции

Abstract

Use of scientifically proven harvesting process structuring reduces consumption of cleansing agents and disinfectants, water consumption and decreases the load on medical personnel.

Purpose: prevention of infectious complications and hospital-acquired infections, and surface life extension.

Materials and methods: a bucket-free cleaning system intended for any types of cleaning and disinfection is applied at the State Budgetary Health Institution 'Research and Practical Center Providing Specialized Medical Aid to Children of Moscow City Health Department'. The inventory is made of polymer materials, resists disinfection agents and autoclaving and is color-coded. The system can be applied with any agents intended for cleaning of the surgery block.

Results: control washouts and cultures performed at the specified term displayed negative results in any cases as the amount of representative microflora in any type of cleaning amounted to 0% with normal values of 200 CFU/m³ before the work and 500 CFU/m³ during the work. Complications that occurred due to the infectious process were noted in 2.7% of cases.

Conclusion: the innovation system of bucket-free cleaning is intended for prevention of cross contamination and spreading of hospital-acquired infections. It enables optimization of personnel and cleaning time and significantly improves the MPI epidemiological state.

Key words: bucket-free cleaning, MPI epidemiological state, prevention of hospital-acquired infection.

Введение: поддержание чистоты и гигиены в секторе здравоохранения требует строгого соблюдения санитарных норм и правил. Помимо удаления загрязнений, цель уборки состоит в предотвращении распространения болезнетворных бактерий. Эксперты из национальных центров по контролю гигиены в медицинских учреждениях утверждают, что сокращение случаев внутрибольничных инфекций может быть достигнуто за счет совершенствования процесса уборки и организации контроля над его исполнением. Использование эргономичного инвентаря, а также научно обоснованной организации уборочного процесса с применением инновационных технологий позволяет снизить потребление моющих и дезинфицирующих средств, водопотребление и уменьшить нагрузку на медицинский персонал.

Цель исследования: профилактика инфекционных осложнений и внутрибольничной инфекции, продление срока службы поверхностей.

Материалы и методы: В многопрофильном педиатрическом медицинском учреждении предъявляются особые требования к поддержанию чистоты и соблюдению гигиенических норм и правил, с целью предотвращения распространения болезнетворных агентов-бактерий, вирусов и грибов. Медицинские учреждения Европы разработали оптимальную схему уборки, гарантирующую высокое качество работы при небольших дополнительных затратах, основанную на внедрении метода предварительной подготовки — «СВЕП Хай-Спид» (SWEP High Speed). В нашем учреждении мы также применяем этот метод.

В структуру ГБУЗ «Научно-практический центр специализированной медицинской помощи детям имени В. Ф. Войно-Ясенецкого ДЗ г. Москвы» входят стационар, Консультативно-диагностический центр, Московский центр паллиативной помощи детям, а также создан и функционирует единственный в России центр респираторной поддержки детей на продленной искусственной вентиляции легких, готовится к открытию еще один филиал — Центр долечивания и реабилитации детей. Стационар представляет собой многопрофильный медицинский педиатрический центр, где проводится современное лечение самых сложных видов патологий детского возраста. Будучи многопрофильным центром, ГБУЗ «НПЦ спец. мед. помощи детям ДЗМ» оказывает педиатрическую, хирургическую и паллиативную помощь наиболее сложному контингенту пациентов, представленному в таблице 1.

Служба профессионального клининга ЛПУ состоит из младшего медицинского и немедицинского персонала, задача которого состоит в выполнении регламентированных гигиенических мероприятий в рамках СанПиН: поддержание санитарно-эпидемического режима в соответствии с СанПиН 2.1.3.2630-10 и проведение регламентированных санитарно-гигиенических мероприятий [1, 2, 3, 7]. Служба состоит из двух бригад, управляется старшей сестрой и находится под контролем главной медицинской сестры (рис. 1). Структура клининговой службы ГБУЗ «НПЦ спец. мед. помощи детям ДЗМ» представлена на рис. 2.

Таблица 1. Контингент ГБУЗ «НПЦ спец. мед. помощи детям ДЗМ»

Отделение реанимации, интенсивной терапии (ОРИТ) с палатами для новорожденных	Недоношенные, новорожденные дети и дети от 6 мес. до 18 лет
Отделение патологии новорожденных и недоношенных детей (ОПННД)	Недоношенные и новорожденные дети
Отделение челюстно-лицевой хирургии (ЧЛХ)	Дети от 2 мес. до 18 лет с расщелиной губы и неба, ЛОР-патологией, патологией черепно- и челюстно-лицевой области
Нейрохирургическое отделение (НХО)	Дети от 6 мес. до 18 лет с патологией ЦНС
Ортопедические койки	ДЦП, нейромышечные сколиозы
Офтальмологические койки	Ретинопатии недоношенных и новорожденных детей
Онкологическое отделение	Дети от 1 мес. до 18 лет со злокачественными опухолями
Психоневрологическое отделение (ПНО)	Дети от 1 мес. до 18 лет с резистентными формами эпилепсии (хирургия эпилепсии)



Рис. 1. Процесс уборки помещения в соответствии с СанПиН 2.1.3.2630-10

Для корректной работы разработан пакет документов, регламентирующих работу службы, — рабочие документы (СанПиН 2.1.3.2630-10, п. 11.5) [4, 5, 6, 7]:

- *Зонирование помещений*
- *Комплектация рабочих тележек*
- *Регламент выдачи и сдачи уборочного оборудования и инвентаря*
- *Порядок использования инвентаря*
- *Порядок подготовки инвентаря к работе*
- *График смен*

У каждого сотрудника есть технологическая карта с индивидуальной комплектацией уборочной тележки по виду материала, цветовой кодировки и количеству инвентаря, а также карты подготовки инвентаря с указанием вида, количества, концентрации рабочего раствора в зависимости от зоны уборки. Прачечные зоны оснащены графиком стирки и журналом при-

ема и передачи мягкого инвентаря. К стандартной документации, регламентирующей уборку, добавлен журнал алгоритма зональной уборки.

В ГБУЗ «НПЦ спец. мед. помощи детям ДЗМ» применяется система безведерной уборки, предназначенная для проведения всех видов уборок и дезинфекции. Уборочный инвентарь выполнен из полимерных материалов, выдерживает применение дезинфицирующих средств и автоклавирование, имеет цветовое кодирование. Средства для уборки используются только на строго определенной площади, поддерживают постоянную концентрацию дезинфицирующего раствора, что приводит к профилактике перекрестной контаминации, а также к отсутствию разбрызгивания контаминированных жидкостей (рис. 3). Инновационная система безведерной уборки операционного блока (рис. 4) представляет собой замкнутый циклический процесс: 1 единица инвентаря рассчитана на площадь 15–20 м². Предварительно увлажненные текстильные расходные материалы транспортируются к месту уборки. После окончания уборки инвентарь подлежит санитарной обработке для последующего использования. Высокая производительность системы уборки достигается за счет высококачественных материалов. Ионы серебра, входящие в состав микроволокон уборочных материалов, обладают сильным антибактериальным действием. После контакта микроорганизмов с поверхностью ткани ионы серебра подавляют размножение бактерий, через некоторое время на поверхности ткани не остается микроорганизмов. Благодаря применению системы удалось снизить заболеваемость во время сезонных эпидемий в зонах наивысшей проходимости. Удалось также снизить летальность в отделении

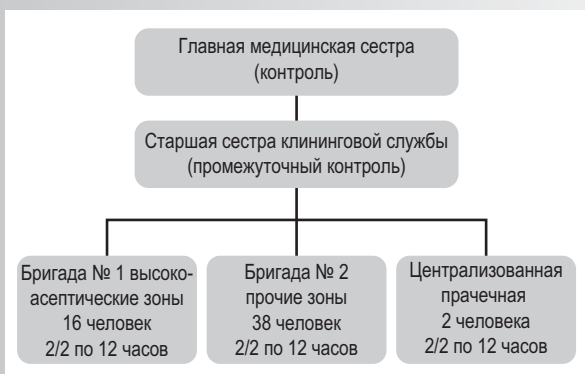


Рис. 2. Структура клининговой службы ГБУЗ «НПЦ спец. мед. помощи детям ДЗМ»



Рис. 3. Уборочный инвентарь



Рис. 4. Безведерная уборка операционного блока

ОПННД от инфекционных заболеваний (рис. 4). В онкологическом отделении необходимость системы безведерной уборки продиктована тем, что у детей, больных опухолевой патологией, снижен иммунитет. В отделении паллиативной помощи отсутствуют летальные случаи, вызванные инфекционным процессом. В ОРИТ оказываем медицинскую помощь детям, находящимся на длительной респираторной поддержке. Длительность ИВЛ составляет от 1 дня до 4 лет и более. Созданы условия для пребывания детей совместно с родителями. В операционном блоке ГБУЗ «НПЦ спец. мед. помощи детям ДЗМ» за период с 2013-го по 2015 год проведено 5421 операций у 2066 больных, количество ранних послеоперационных осложнений, вызванных инфекционным процессом, составило 1,5%. Вышеуказанная система уборки позволяет снизить вероятность перекрестного заражения и распространения патогенных бактерий, антибактериальные свойства материалов позволяют сохранять стерильность в течение 48 часов во влажном состоянии. Этот метод позволяет избежать ошибок в процессе уборки: можно точно отследить дозировку дезинфицирующего средства. Сам процесс уборки значительно упрощается за счет исключения какого-либо дополнительного оборудования. Выполнено 3825 генеральных и 74100 теку-



Рис. 5. Процесс уборки помещения в онкологическом отделении

щих уборок за год. Система позволяет контролировать влажность пола и стен. Применение системы позволило сократить количество дезинфицирующих средств на 84%, занятого персонала на 67%, время уборки сократилось в 2,6 раза.

Результаты: выполняемые в регламентированные сроки контрольные смывы и посевы показали отрицательный результат во всех случаях — количество санитарно-показательной микрофлоры при всех видах уборки составило 0%, при норме 200 КОЕ/м³ до начала работы, 500 КОЕ/м³ во время работы. Осложнения, обусловленные инфекционным процессом, отмечались в 2,7% случаев.

Выводы: необходимо отметить, что инновационная система безведерной уборки предназначена для профилактики перекрестной контаминации, распространения внутрибольничных инфекций и инфекционных послеоперационных осложнений. Система обеспечивает высокую степень гигиены, эргономику, высокую эффективность процесса очистки, точное потребление дезинфицирующих и моющих средств, длительный срок службы оборудования и материалов, сокращение времени уборки. Использование современных технологий уборки позволяет решить главную задачу — предотвратить перекрестное загрязнение при использовании значительно меньшего количества оборудования, еще одним важным преимуществом является способность контролировать влажность полов. Кроме того, потребление дезинфицирующих средств также заметно уменьшилось, а скорость уборки значительно возросла. Без сомнения, эта система существенно облегчила работу среднего и младшего медицинского персонала.

Литература

1. СП 2.2.2.1327-03 «Гигиенические требования к организации технологических процессов, производственному оборудованию и рабочему инструменту».
2. СанПиН 2.1.2.1002-00 «Санитарно-эпидемиологические требования к жилым зданиям и помещениям».
3. Методические рекомендации «Гигиенические и эпидемиологические требования к условиям труда медицинских работников, выполняющих работы, связанные с риском возникновения инфекционных заболеваний» МР 2.2.9.2242-07.
4. Р 3.5.1904-04 «Использование ультрафиолетового бактерицидного излучения для обеззараживания воздуха в помещениях».
5. Р 2.2.2006–05 Руководство по гигиенической оценке факторов рабочей среды и трудового процесса. Критерии и классификация условий труда.
6. Инструкция по организации и проведению санитарно-гигиенических мероприятий по профилактике внутрибольничных инфекций в лечебно-профилактических учреждениях (отделениях) хирургического профиля, в палатах и отделениях реанимации и интенсивной терапии. Приложение 1 к приказу Минздрава СССР от 31.07.78 № 720.
7. СанПиН 2.1.3.2630-10 «Санитарно-эпидемиологические требования к организациям, осуществляющим медицинскую деятельность»

Автор

*ЗАБРОДНАЯ
Анжела Вадимовна*

Главная медицинская сестра, ГБУЗ «Научно-практический центр специализированной медицинской помощи детям им. В. Ф. Войно-Ясенецкого ДЗМ» г. Москвы, 119620, ул. Авиаторов, 38. E-mail: 0755758@mail.ru

Батоев С. Д.

ПРЕДПОСЫЛКИ ЗАРОЖДЕНИЯ ОСНОВ ЗДРАВООХРАНЕНИЯ В ЗАБАЙКАЛЬЕ В ДОРЕВОЛЮЦИОННЫЙ ПЕРИОД

ГБУЗ «Научно-практический центр специализированной медицинской помощи детям им. В. Ф. Войно-Ясенецкого» Департамента здравоохранения г. Москвы

Batoev S.D.

OPPORTUNITIES FOR FORMATION OF HEALTHCARE BASIS IN TRANSBAIKAL BEFORE THE REVOLUTION

St.Luka`s Clinical Research Center for Children

Резюме

Организация государственной медицинской помощи в Забайкалье в дореволюционный период представляет несомненный научно-практический интерес. Богатая по внутренним ресурсам и красивая по пейзажам территория официально была закреплена за Российской империей в начале XVIII века. Сначала правительством страны не предусматривалось широкого социально-экономического и культурного развития региона. Коренное и пришлое население, проживавшее в Забайкалье на тот исторический период, вполне обходилось знаниями и приемами доступной и эффективной народной медицины. Гражданское здравоохранение в стране только начало формироваться, и первый лекарь появился в Горном округе Восточного Забайкалья. Лишь с появлением городов создаются зачатки организованного медицинского дела. Впрочем, резкий дефицит квалифицированных медицинских кадров и недостаток лечебных заведений на огромной территории с суровыми природно-климатическими условиями, плохими транспортными коммуникациями и различным по этнокультурному, конфессиональному положению населением создают серьезные трудности. Постепенно, с изменением политико-экономической стратегии дореволюционного правительства и выделением Забайкальской области из Иркутской губернии, титаническим трудом врачей-энтузиастов создаются предпосылки для зарождения основ здравоохранения в Забайкалье.

Ключевые слова: империя, Забайкалье, народная медицина, городская медицина

Abstract

Provision of state medical aid in Transbaikal before the revolution becomes an important scientific and practical concern. The territory that was rich in internal resources and had beautiful landscapes, was officially acquired by the Russian Empire in the beginning of the 18th century. Initially, no extensive social, economic and cultural development of the region was planned by the Russian government. The natives who inhabited Transbaikal during that historical period were quite satisfied with the available knowledge and techniques of affordable and effective traditional medicine. Rudiments of organized medical care were formed with emerging cities. However, dramatic deficiency in qualified medical personnel and shortage of health institutes on the huge territory with leak nature, bad communications and population of various confessions posed a real challenge. By a gradual process of separation of Transbaikal from Irkutsk province, opportunities for formation of healthcare basis in Transbaikal were created owing to titanic labor of medical enthusiasts.

Key words: empire, Transbaikal, folk medicine, urban medicine.

Освоение территории Забайкалья начинается в 1640-х годах с двух сторон: из Якутска и Верхотурска по правым притокам Лены, Верхней Ангаре и Баргузину, а из Енисейска по Ангаре и далее через Байкал. К присоединению земель Забайкалья в тот период стремился и Китай. Но Нерчинский трактат 1689 года зафиксировал закрепление Забайкалья под властью России, хотя вопрос о южной границе оставался неразрешенным вплоть до 20 августа 1727 г., когда был заключен Буринский пограничный трактат, а 21 октября — Кяхтинский, ратифицированный в июне 1728 г. Вместо монгольских князей России противостоит теперь Китай, и решение спорных вопросов переносится в сферу дипломатических отношений [1, с. 45–53]. Красота природы края завораживала людей. Забайкалье величается сибирской Италией [2, с. 4]. А так писал А. П. Чехов, путешествуя на Сахалин: «Селенга — сплошная красота, а в Забайкалье я находил все, что хотел: и Кавказ, и долину Псла, и Звенигородский уезд, и Дон. Днем скачешь по Кавказу, ночью по Донской степи, а утром очнешься от дремоты, глядь, уж Полтавская губерния — и так всю тысячу верст. Забайкалье великолепно. Это смесь Швейцарии, Дона и Финляндии» [3, с. 130]. Западное Забайкалье тесно географически, исторически и этнически сочленено с Восточным Забайкальем [4, с. 5]. К XVIII веку в занятиях коренного бурятского населения по-прежнему преобладало кочевое скотоводство, которое в связи с освоением края русскими людьми приобретает новые черты: ограничиваются сроки и интервалы перекочевок, появляется тяга к оседлости. Необходимо отметить, что в силу сложившихся на тот период вековых традиций, представлений и знаний о болезнях в глубокой древности у бурят возникла народная медицина, которая постоянно обогащалась новыми знаниями, средствами, приемами лечения и была достаточно доступным и эффективным средством против различных недугов, сопровождавших человека в период всей его жизнедеятельности. Однако же почти все буряты не были склонны мистифицировать причины болезней, обусловленных кочевым образом жизни в суровых климатических условиях Сибири — это отморожения, охлаждения, тепловые и солнечные удары, различные травмы. Предупреждение их относилось к области бытовой культуры, т. е. умению правильно питаться, одеваться и организовывать свой труд по сезону, погоде и обстоятельствам, приобретению трудовых навыков, необходимых

для кочевника-скотовода, все это воспитывалось с детства и закреплялось в различных приметах, поговорках, пословицах [5, с. 13]. Во всех остальных случаях болезней, причина которых не была столь очевидной, народное сознание перекладывало вину на злых духов. Нет сомнения, что местному начальству, тобольскому, енисейскому и иркутскому, давно было известно болезненное состояние иноверцев (ясачных), но не было средств помогать им без аптек и лекарей [6, с. 242]. Особой недоверчивостью к представителям медицинской общности также отличались и староверы (семейские), переселившиеся большой группой в Забайкалье во второй половине 60-х годов XVIII века [1, с. 108]. В свое время исследователь Забайкалья Г. М. Осокин отмечал: «Недостаточность в крае докторов и отдаленность послужили громадному развитию здесь знахарства. Кажется, нет в Сибири еще других таких мест, где было бы столько знахарей и знахарок. Случайность исцеления знахарями заставляет жителей глухих улусов и мест безусловно верить им и в то же время смотреть с предубеждением и недоверием на врача» [7, с. 123]. А вот так в 1895 году характеризует уровень медицинской помощи член Восточно-Сибирского отдела Императорского русского географического общества А. А. Ионин: «Лечение болезней описывается довольно странно, множество заговоров о том, как останавливать кровь, заговаривать зубы, очерчивать чирей и проч. Ими пользуются не только по селам и деревням, но нередко и в городах. Теми средствами и способами, какими лечились в старину наши предки, простой народ лечится и доныне. Распространенность такого лечения в Сибири не только 200 лет тому назад, а даже и ныне, особенно по глухим местам, не подлежит сомнению» [8, с. 4]. Такую же характеристику дает Ц. Ж. Жамцарано, научный сотрудник Этнографического отдела Русского музея, вернувшийся после экспедиции 1909–1910 гг.: «Тьма царит в степи. И может быть, еще долго буряты будут лечить своих больных посредством кровавых жертвоприношений, культа онгонов, шаманских камланий, ламских дорогостоящих гурумов и проч.» [9, с. 12].

Безусловно, коренное население еще не осознавало преимуществ научной медицины, да в тот период еще и некому было внедрять основы государственной медицинской помощи. Систематическая подготовка врачебных кадров в России началась лишь в XVIII веке [10, с. 322]. За редким исключением, это были врачи-энтузиасты, с большой лю-

бовью оказывавшие необходимую медицинскую помощь всем страждущим. Необходимо отметить, что впервые проводилось оспопрививание, которое не носило системного характера, но уже имело положительные результаты. В начале XVIII века всего русского населения в Забайкалье было примерно от 8 400 до 10 600 человек [2, с. 141]. При такой численности населения большая территория не могла быть экономически самостоятельной и имела значение только в плане торговли, сбора ясака с подданных, обеспечения безопасности и защиты границ от внутренних и внешних конкурентов. Военно-административные и фискальные цели до конца XIX века превалировали в сибирском управлении. Отдаленность и географические условия слишком ярко отразились на развитии края и надолго остановили его возможное процветание [11, с. 69]. Заселение Забайкалья шло очень туго и почти исключительно одними беглыми разного рода, а также случайными ссыльными за различные преступления [12, с. 194].

Развитие горнорудного дела было перспективным для страны, и открытие новых заводов по добыче золота и серебра требовало рабочих рук, в связи с чем начались государственные мероприятия по более интенсивному заселению Забайкалья. Для укрепления империи необходимо было создать критическую массу русского населения, которое и станет этнодемографической основой государственной целостности [11, с. 103]. В Забайкалье не было крепостного права и частного помещичьего землевладения [12, с. 116]. Зарождение промышленности было новым и прогрессивным явлением в экономике, так как добыча золота, серебра, свинца имела общероссийское значение. Но бесплатный труд приписанных к заводам мастеровых, крестьян, ссыльнокааторжных приводит к постепенному экономическому падению этих предприятий. К 1761 году в Забайкалье насчитывалось пашенных крестьян и податного сословия — 9 370 человек, горнозаводских крестьян — 6 529, солдат и их семейств — 3 343, привилегированного сословия — 300 человек, инородцев — 12 000. Итого: 31 542 человека. При этом учет коренного населения велся приблизительно, из расчета 1% естественного прироста.

Только с появлением городов в Забайкалье стали формироваться зачатки городской медицины, которые и явились первыми элементами организованной государственной медицинской помощи. Города — это лично свободные горожане, процветание

торговли и ремесел, рост благосостояния и спрос на высококвалифицированные услуги специалистов, в том числе врачей [13, с. 181]. При этом большинство русских городов представляли собой очень небольшие поселения: к началу XX века 80% городов имели от 1 до 20 тысяч жителей, 13% — от 20 до 50 тысяч и только 6,5% — от 50 до 100 тысяч и более. Характерные для России глубокие различия в экономическом положении городов в конечном счете сказались на уровне развития городской медицины [14, с. 137–138]. Впервые попытки организации государственной медицинской помощи в Забайкалье начались с ее восточной части в 1741 году в Нерчинском Заводе, так как там получила развитие горнорудная отрасль и соответственно возникла необходимость призрения больных. В город Нерчинск первый государственный лекарь был назначен в 1753 году [15, с. 96–108]. В расписании сибирских городов, объявленных при Указе от 29 мая 1719 года, Нерчинск значится из 781 двора, а количество жителей из расчета 4 человека на двор. В Западном Забайкалье первое лечебное учреждение и аптека открылись в городе Селенгинске в 1765 году. Вторым стационарным лечебным учреждением в Западном Забайкалье в конце 80-х годов XVIII века стал батальонный лазарет в городе Верхнеудинске (ныне Улан-Удэ), в дальнейшем, с 1790 года, — военный госпиталь. Во второй половине XVIII века Верхнеудинск становится административным, военным, торговым и культурным центром всего Забайкалья. С каждым годом увеличивался поток торговых, промышленных, военных, научных, ссыльных людей, проходивших и проезжавших через город. Постепенно менялся состав населения, гражданское сословие Верхнеудинска выросло с сотни человек в 1762 г. до 857 человек в 1784 г. Особенно быстрыми темпами росла численность купцов — с 10 до 52, мещан — с 3 до 162. Сформировалась многочисленная новая категория служивых — насчитывалось 16 различных должностей, от коллежского асессора и дворянского заседателя до копииста и сторожа. В целом структура населения Верхнеудинска значительно усложнилась. К 1822 г. Верхнеудинск относился к средним городам [16, с. 48–49]. В результате нашего исследования уточнена дата открытия Верхнеудинского больничного дома, 1803 год, преобразованного в 1809 году в гражданскую больницу, которая подчинялась Иркутскому приказу общественного призрения. В начале первой половины XIX века Верхнеудинская приказная гражданская

больница была единственным крупным лечебным учреждением в Забайкалье, причем госпитализируются в нее только служащие, военные нижние чины, казаки и только на платной основе¹.

Создание Забайкальской области обуславливалось необходимостью решения ряда внешних, внутренних политических и экономических задач в Восточной Сибири и на Дальнем Востоке [17, с. 276–288]. Став областным центром в 1851 году, Чита получила возможность постепенно наращивать объемы и ресурсы медицинской помощи населению. В Чите первая городская гражданская больница организовалась гораздо позднее, в 1894 году. Общая численность населения Забайкалья к началу XX века составляла 537238 человек обоего пола. Наиболее многочисленными являлись представители трех групп населения: крестьяне — 31,3%, казаки — 30,1% и коренное население — 28,2%, а также городское население, составлявшее 4,6%. Увеличение населения происходило, кроме естественного прироста, за счет постоянного притока в край переселенцев и ссыльнопоселенцев [18, с. 15–16]. Необходимо отметить, что городское население находилось в более выгодных условиях в плане медицинского обеспечения. До 1864 года медицинская помощь сельскому населению России практически не оказывалась [10, с. 472].

Итак, только с увеличением количества населения, возникновением городской инфраструктуры, повышением благосостояния жителей возникает потребность в развитии полноценной европейской медицины. Но постоянный дефицит медицинских кадров, несмотря на существенные льготы и повышенные оклады, введенные правительством, резко тормозил позитивное развитие медицинского дела в Забайкалье. Также создание достаточной лечебной базы требовало значительных дополнительных финансовых ресурсов. Дореволюционному правительству едва хватало средств на присоединение, удержание и управление новыми землями и народами на востоке империи [19]. Тем не менее подъем экономического и социального развития Сибири со 2-й половины XIX века, приток новых специалистов, в т. ч. врачей, способствовали оживлению общественной жизни, объединению научных и культурных сил [20, с. 263]. В 1893 году создается Забайкальское общество врачей, которое также спо-

собствовало повышению качества государственной медицинской помощи в области.

Таким образом, в начале XVIII века Забайкалье было официально закреплено в границах Российской империи. Огромная по размерам, сложная по климатогеографическому, демографическому, профессиональному положению территория нуждалась в эффективном военном, хозяйственно-экономическом управлении, но продолжала рассматриваться как колония. Какого-либо существенного социально-экономического развития региона не предусматривалось. В середине XIX века в результате проводимых административно-территориальных реформ была образована особая Забайкальская область, объединившая в себе земли Западного и Восточного Забайкалья. Низкое социально-экономическое положение Забайкальской области было отражением общей геополитической ситуации и политической воли правительства, где решающим фактором стало обеспечение присоединения и освоения Дальнего Востока. Все происходившие процессы значительно замедляли полноценное развитие медицинского дела в Забайкалье, и первыми лечебными учреждениями стали соответственно военные госпитали и горные лазареты. Началу формирования гражданской медицины способствовали создание Иркутского приказа общественного призрения в 1784 году и организация первых приказных лечебных учреждений в Забайкалье. При этом коренное население при необходимости медицинской помощи в основном пользуется традиционными приемами народной и тибетской медицины. Существенными факторами, тормозившими полноценное развитие охраны здоровья в Забайкалье, являлись резкая нехватка медицинского персонала, крайняя малочисленность лечебных заведений, платное лечение. Мощным импульсом к развитию Забайкалья, как в социально-экономическом, так и в медицинском направлении послужило строительство в конце XIX века Транссибирской железной дороги, связавшей сибирскую окраину с центральной частью России. Забайкальская область, продолжавшая считаться сырьевым придатком, начинает восприниматься как военно-стратегический и торгово-промышленный плацдарм на востоке страны. В этих сложнейших условиях дореволюционным правительством и равнодушной медицинской общественностью были созданы предпосылки для дальнейшей организации доступной системы здравоохранения в Забайкалье.

1. Государственный архив Республики Бурятия (ГАРБ). Ф. 338. Оп. 1. Д. 14. Л. 7.



Рис. 1. Верхнеудинск. Старое здание лазарета, уничтоженное пожаром 27 декабря 1908 г.

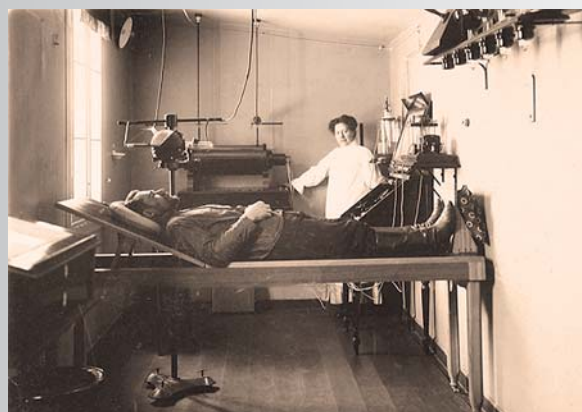


Рис. 2. Рентгеновский кабинет в старом здании лазарета Верхнеудинска, 1905 г.



Рис. 3. Медицинский персонал у здания, где находился рентгеновский кабинет старого лазарета



Рис. 4. Верхнеудинск. 23 апреля 1909 г. Молебен по случаю закладки нового здания лазарета



Рис. 5. Сибирь. Верхнеудинск. Чайный магазин



Рис. 6. Верхнеудинск. Фасад нового здания лазарета. В центральной части верхнего этажа — изображение иконы Божьей Матери (ныне ГАУЗ «Детская клиническая больница с центром медицинской реабилитации»)

Литература

1. История Бурятии. Т. 2. (XVII — начало XX в.). Улан-Удэ, 2011.
2. Андриевич В. К. Краткий очерк истории Забайкалья от древнейших времен до 1762 года. СПб., 1887.
3. Сретенск / Гл. ред. К. К. Ильковский // Энциклопедия Забайкалья. Чита, 2014.
4. Гурулев С. А. Первожители Забайкалья. Иркутск, 2014.
5. Асеева Т. А., Дашиев Д. Б., Дашиев А. Д., Николаев С. М. и др. Тибетская медицина у бурят. Новосибирск, 2008.
6. Словоцов П. А. История Сибири. От Ермака до Екатерины II. Москва, 2014.
7. Осокин Г. М. На границе Монголии. Очерки и материалы к этнографии юго-западного Забайкалья. СПб.: Издательство А. С. Суворина, 1906.
8. Ионин А. А. Новые данные к истории Восточной Сибири XVII века (г. Иркутска, Иркутского Вознесенского монастыря, Якутской области и Забайкалья). Иркутск, 1895.
9. Решетов А. М. Наука и политика в судьбе Ц. Ж. Жамцарано. ORIENT. Альманах. Выпуск 2–3. Исследователи центральной Азии в судьбах России. СПб., 1998.
10. Сорокина Т. С. История медицины. Москва, 2016.
11. Яковенко И. Г. Российское государство: национальные интересы, границы, перспективы. Новосибирск, 1999.
12. Гарбуз И. В. Крестьянство Забайкалья второй половины XIX в. Улан-Удэ, 2009.
13. Балалыкин Д. А. Зарождение медицины как науки в период до XVII века. Москва, 2013.
14. Поддубный М. В., Егорышева И. В., Шерстнева Е. В. и др. История здравоохранения дореволюционной России (конец XVI — начало XX в.) / под ред. акад. РАМН Р. У. Хабриева. Москва, 2014.
15. Сливкин А. Н., Цуприк Р. И. 180 лет со дня открытия в Нерчинске первой больницы (1827 г.) // Календарь знаменательных и памятных дат истории здравоохранения Читинской области. Чита, 2007.
16. Гурьянов В. К., Гурьянов М. В. Верхнеудинск 17-го — начала 20-го века. Улицы, городские усадьбы и их обитатели. Улан-Удэ, 2012.
17. Палин А. В. Роль государства в хозяйственном и социокультурном освоении Азиатской России XVII — начала XX века // Сборник материалов региональной научной конференции. Новосибирск, 2007.
18. Михеев Б. В. Социально-экономическое развитие Забайкальской области в начале XX века (1900–1918 гг.) // автореф. дисс. ... канд. ист. наук. Улан-Удэ, 2012.
19. Ремнев А. В. Колония или окраина? Сибирь в имперском дискурсе XIX века. Сибирская заимка: история Сибири в научных публикациях. 2013. 18 апр. [электрон. журн.] Режим доступа: <http://zaimka.ru/remnev-colony>.
20. Цуприк Р. И. Литературное, историческое и медицинское краеведение // Избранные труды исследователей Забайкалья. Чита, 2014.

Автор

БАТОВЕВ
Сергей Дашидондокович

К.м.н., врач анестезиолог-реаниматолог отделения реанимации и интенсивной терапии (с палатами для новорожденных) ГБУЗ «Научно-практический центр специализированной медицинской помощи детям имени В. Ф. Войно-Ясенецкого» Департамента здравоохранения города Москвы. Адрес: 119620, г. Москва, ул. Авиаторов, 38. E-mail: sbatov@list.ru

(Составлено на основе «Единых требований к рукописям, предоставляемым в биомедицинские журналы» — International committee of medical journal editors. Uniforms requirements of manuscripts submitted to biomedical journals)

Редакция **не рассматривает** рукописи, не соответствующие требованиям.

Работы, которые уже были опубликованы в других журналах (сборниках трудов), принимаются к рассмотрению только при наличии письменного согласия главного редактора соответствующего издания.

При направлении статьи в редакцию следует руководствоваться следующими правилами:

1.1. Рукопись принимается на рассмотрение при условии, что она не подавалась в другие издания, не размещалась в Интернете и не была опубликована ранее.

1.2. Автор, направляя рукопись в Редакцию, поручает Редакции опубликовать ее в издании. Это значит, что Автор соглашается с тем, что Редакция получает исключительные права на использование рукописи (включая фотографии, рисунки, схемы, таблицы и т. п.) в печати и в сети Интернет, на доведение до всеобщего сведения.

1.3. Права на рукопись считаются переданными Автором Редакции с момента передачи ее для публикации в издании.

1.4. Указанные в п. 1.2 права Автор передает Редакции без ограничения срока их действия на территории Российской Федерации.

1.5. Редакция вправе переуступить полученные от Автора права третьим лицам и вправе запрещать третьим лицам любое использование опубликованных в журнале материалов.

1.6. Автор гарантирует наличие у него исключительных прав на использование переданного Редакции материала. В случае нарушения данной гарантии и предъявления в связи с этим претензий к Редакции Автор самостоятельно и за свой счет обязуется урегулировать все претензии. Редакция не несет ответственности перед третьими лицами за нарушение данных Автором гарантий.

1.7. За Автором сохраняется право использования опубликованного материала, его фрагментов и

частей в личных, в том числе научных, преподавательских целях, а также опубликования в иных изданиях фрагментов со ссылкой на основную публикацию.

1.8. Перепечатка материалов, опубликованных в журнале, другими физическими и юридическими лицами возможна только с письменного согласия Редакции и с обязательным указанием номера журнала (года издания), в котором был опубликован материал.

1.9. Редакция не несет ответственности за достоверность информации, представленной в рукописи Автором.

ТРЕБОВАНИЯ К ОФОРМЛЕНИЮ ТЕКСТА СТАТЬИ

В редакцию представляются:

- сопроводительное письмо на бланке учреждения, из которого выходит статья;
- печатный экземпляр статьи визируется руководителем учреждения, и последняя страница текста статьи в обязательном порядке должна быть подписана всеми авторами, с указанием имени, отчества и фамилии, почтового адреса, телефона и факса (служебного или домашнего) и адреса электронной почты, ученой степени, звания, места работы и должности;
- электронный вариант статьи по электронной почте или на носителе.

1.

1.1. Статья должна быть распечатана на бумаге формата А4 (210×297 мм), ориентация книжная. Размеры полей: верхнее — 25 мм, нижнее — 25 мм, левое — 35 мм, правое — 25 мм.

Нумерация страниц осуществляется последовательно, начиная с титульного листа.

1.2. При наборе на компьютере используется шрифт Times New Roman Cyr размером 12 пунктов, черного цвета, выравнивание по левому краю. Ин-

тервалы между абзацами отсутствуют. Отступ первой строки абзаца — 15 мм.

1.3. Выделения в тексте можно проводить только курсивом или полужирным начертанием букв, но не подчеркиванием. Из текста необходимо удалить все повторяющиеся пробелы и лишние разрывы строк (в автоматическом режиме через сервис Microsoft Word «найти и заменить»).

2. ТИТУЛЬНЫЙ ЛИСТ

Титульный лист статьи должен быть оформлен на русском и английском языках и содержать:

- название статьи;
- фамилию и инициалы авторов на русском языке и в транслитерации;
- полное наименование учреждений, в которых работают авторы с обязательным указанием статуса организации, ее ведомственной принадлежности;
- почтовый адрес (с индексом) учреждения, город, страну;

2.1. Резюме

Резюме статьи должно быть содержательным (отражать основное содержание статьи и результаты исследования) и структурированным (следовать логике описания результатов в статье), компактным, но не коротким (объемом до 200 слов — не более 1 500 знаков с пробелами). Резюме является основным источником информации в отечественных и зарубежных информационных системах и базах данных, индексирующих журнал; призвано выполнять функцию независимого от статьи источника информации. По резюме к статье читатель должен понять суть исследования или основные идеи обзора, а также определить, стоит ли обращаться к полному тексту статьи для получения более подробной информации. Настоятельно рекомендуется структура резюме, повторяющая структуру статьи. Резюме должно отражать именно содержание статьи, а не быть повтором главы «Заключение» («Выводы»).

3. ОРИГИНАЛЬНЫЕ СТАТЬИ

План построения оригинальных статей следующий: «Введение», «Материалы и методы», «Результаты», «Обсуждение» (допускается объе-

динение двух последних разделов в один — «Результаты и обсуждение»), «Выводы» (по пунктам) и «Литература».

- Рекомендуемый объем **оригинальной статьи** не должен превышать 12 страниц машинописного текста, заметок из практики — 5, лекций — 15, обзора литературы — 20 (стандартная страница машинописного текста содержит 1 800 знаков с пробелами).
- При подготовке материалов рекомендуется использовать последние данные (за 5–6 лет), в обзорах ограничивать библиографический список 50 источниками и минимально цитировать собственные работы.

3.1. Термины и определения

3.1.1. Все термины и определения должны быть научно достоверными.

3.1.2. В тексте также следует использовать международное непатентованное название лекарственных средств. При необходимости можно использовать торговое название, но не более 1 раза на стандартную страницу (1 800 знаков с пробелами).

3.1.3. Дозы лекарственных средств, единицы измерения и другие численные величины должны быть указаны в системе СИ.

3.1.4. Желательно, чтобы написания ферментов соответствовали стандарту Enzyme Classification.

3.1.5. Наследуемые или семейные заболевания рекомендуется приводить в соответствии с международной классификацией наследуемых состояний у человека Mendelian Inheritance in Men (<http://ncbi.nlm.nih.gov/Omim>).

3.1.6. Названия микроорганизмов должны быть выверены по изданию «Медицинская микробиология» (под ред. В. И. Покровского) или в соответствии с «Энциклопедическим словарем медицинских терминов» (в 3 томах, под ред. Б. В. Петровского).

3.1.7. Помимо общепринятых сокращений единиц измерения, физических, химических и математических величин и терминов, допускаются аббревиатуры словосочетаний, наиболее часто повторяющихся в тексте. Все вводимые Автором буквенные обозначения и аббревиатуры должны быть расшифрованы в тексте при их первом упоминании.

3.2. Графики, схемы, рисунки, фотографии

Объем *графического материала* — минимально необходимый.

Если рисунки ранее уже публиковались, необходимо указать оригинальный источник и представить письменное разрешение на их воспроизведение от держателя прав на публикацию. Рисунки и схемы желательно дублировать в отдельном файле.

В отдельном файле прилагаются *подписи* к рисункам в порядке их нумерации.

В тексте статьи следует обозначать места для желательного размещения графиков, схем и рисунков.

3.2.1. Графики, схемы, диаграммы и фотографии должны быть обозначены как рисунки, пронумерованы в порядке упоминания в тексте, иметь название (подрисуючную подпись) и при необходимости примечания. Они не должны повторять содержание таблиц.

3.2.2. Графики, схемы и диаграммы принимаются в электронном варианте в форматах Adobe Illustrator, а фотографии — в формате TIFF (разрешение 300 dpi).

3.2.3. Оси графиков должны иметь названия и размерность. График должен быть снабжен легендой (обозначением линий и заполнений). В случае сравнения диаграмм следует указывать достоверность различий. Не разрешается использовать 3D-модели для гистограммы.

3.2.4. На фотографиях необходимо указать особенности стрелками или иными символами. Все символы, стрелки и надписи на полутонных иллюстрациях должны контрастировать с фоном.

3.2.5. Надписи на рисунках и фотографиях должны быть достаточного размера, чтобы быть разборчивыми после сжатия для публикации. Оптимальный размер 12 пунктов.

3.2.6. Недопустимо использование «сдвоенных», «строенных» и т. п. рисунков. Несколько изображений, объединенных в один рисунок, должны быть обозначены литерой («а», «б», «в» и т. д.) с обязательным описанием того, что на них изображено в рамках общей подрисуючной подписи.

3.2.7. Все используемые символы (стрелки, окружности и т. п.) должны быть объяснены. Все используемые сокращения должны быть расшиф-

рованы в алфавитном порядке в конце общей подрисуючной подписи.

3.2.8. В подписях к микрофотографиям указывается метод окраски и увеличение.

3.3. Список литературы

3.3.1. Список литературы должен быть напечатан через двойной интервал на отдельном листе, каждый источник — с новой строки под порядковым номером. Ссылки на источники следует обозначать (представлять) в тексте арабскими цифрами в квадратных скобках и располагать в конце предложения. Ссылки на неопубликованные работы не допускаются.

3.3.2. Правильное описание используемых источников в списке литературы, наиболее значимыми составляющими которых являются фамилии авторов, названия журналов, год, номер страницы см. в Uniform Requirements for Manuscripts Submitted to Biomedical Journals (http://www.nlm.nih.gov/bsd/uniform_requirements.html).

3.3.3. Необходимо приводить фамилии всех авторов статьи, сокращения списка авторов, обозначаемые как «и др.» или «et al.» недопустимы.

3.3.4. Список литературы необходимо составлять в порядке цитирования авторов, а не в алфавитном порядке.

3.3.5. Следует использовать Index Medicus для поиска сокращений названий журналов.

3.3.6. Все документы, на которые делаются ссылки в тексте, должны быть включены в список литературы.

3.3.7. В список литературы не включаются ссылки на диссертационные работы, авторефераты, тезисы, опубликованные более двух лет назад, а также материалы, наличие которых невозможно проверить (материалы локальных конференций и т. п.).

3.3.8. Желательно ссылаться на печатные источники в периодических изданиях, входящих в список ВАК.

3.3.9. С целью повышения цитирования авторов в журнале и с учетом требований междunarодных систем цитирования, библиографические списки входят в англоязычный блок статьи. Это означает, что авторы должны предоставлять списки литературы в двух вариантах: один на языке оригинала

(русскоязычные источники кириллицей, англоязычные латиницей) и второй романизированный (references). В романизированном списке литературы должна проводиться транслитерация русскоязычных источников с использованием официальных кодировок в следующем порядке: авторы, название статьи или название книги, а также название источника (название журнала, издательства) транслитерируются при помощи кодировок, а название статьи или книги и журнала еще и переводятся на английский язык (смысловая транслитерация). В конце библиографического описания романизированного источника указывается язык оригинала в круглых скобках (in Russian). Для удобства транслитерации возможно использование онлайн-сервиса: <http://ru.translit.ru/?account=bgn>.

3.3.10. За правильность библиографических данных ответственность несет Автор.

3.4 Информация об авторах

В статье должна быть информация обо всех авторах:

- фамилия, имя, отчество полностью;
- должность;
- звание;
- место работы;
- название организации;
- адрес электронной почты;
- телефон.

ГОЛЬМИЕВЫЙ ЛАЗЕР СЕРИИ «TRIPLE»



ТЕХНИЧЕСКИЕ ХАРАКТЕРИСТИКИ ЛАЗЕРА «TRIPLE»

Тип лазера	Но: YAG – твердотельный гольмиевый лазер
Длина волны	2,09 мкм
Режим работы	Импульсный, 600 мкс
Выходная мощность	30 Вт
Энергия импульса	до 3 Дж
Частота повторения импульсов	до 20 Гц
Управление	Микропроцессорное
Наведение луча	Пилотный КТР-лазер (контрастного зеленого спектра излучения)
Вывод излучения	Гибкий световод 270, 400, 600 мкм, длина 3 м SMA-разъем
Охлаждение:	Замкнутый контур вода-воздух
Питание:	220 В, 50 Гц, 16 А
Габариты:	694 x 925 x 374 мм
Вес:	60 кг

ОСНОВНЫЕ ДОСТОИНСТВА ГОЛЬМИЕВОГО ЛАЗЕРА В ХИРУРГИИ

1. Сильное поглощение в биоткани и в то же время – хорошая передача излучения через кварцевое волокно.
2. Высокая пиковая мощность ($> 4 \text{ кВт}$) за счет импульсного режима приводит к сильному испарению (абляции) биоткани. Глубина проникновения одного импульса мала (0,4 мм), отсюда – низкое поражение окружающих тканей.
3. Рассечение тканей в контакте и коагуляция в бесконтактном режиме работы. Нет нагрева и пригорания кончика волокна, наблюдается его самоочищение под действием излучения 2,09 мкм. Гемостаз возникает за счет скручивания капилляров, что уменьшает вероятность образования и отрыва крупных тромбов.
4. Практически отсутствует рубцевание ткани при заживлении лазерной раны.
5. Безопасность для зрения обслуживающего персонала.

Применение гольмиевых лазеров в таких областях практической хирургии, как урология, гинекология, ЛОР-хирургия, артроскопия сразу показала высокую эффективность лазера при рассечении и абляции твердых и мягких тканей, и, в первую очередь – при дроблении всех видов конкрементов.



ГОЛЬМИЕВЫЙ ЛАЗЕР ОБЛАДАЕТ ШИРОКОЙ ОБЛАСТЬЮ ПРИМЕНЕНИЯ:

УРОЛОГИЯ

- трансуретральная резекция шейки мочевого пузыря при стенозе
- трансуретральная фотокоагуляция и резекция новообразований мочевого пузыря
- литотрипсия
- иссечение и фотокоагуляция новообразований уретры
- оптическая внутренняя уретротомия
- лечение опухолей

ГИНЕКОЛОГИЯ

- миомэктомия
- устранение эрозии шейки матки
- лечение эндометриоза
- лапароскопические операции

ОТОРИНОЛАРИНГОЛОГИЯ

- тонзиллотомия
- тонзиллэктомия
- бронхоскопические операции

ЛАПАРОСКОПИЧЕСКАЯ ХИРУРГИЯ

- лапароскопическая холецистэктомия
- лапароскопическая ваготомия

ХИРУРГИЯ СУСТАВОВ

- синовэктомия
- менискэктомия
- хондропластика
- удаление суставной жидкости
- пластические операции на хряще
- выпаривание костных сегментов
- капсулоэктомия
- чрезкожная дискэктомия

ПРОКТОЛОГИЯ

- геморроидэктомия
- иссечение анальных трещин
- удаление перианальных кондилом
- колоноскопическая полипэктомия

СПИНАЛЬНАЯ ХИРУРГИЯ

- декомпрессия дисков
- спинальная эндоскопия
- нуклеотомия

КОСМЕТОЛОГИЯ

- испарение опухолей, бородавок
- пилинг

Гольмиевый лазер серии «COMPACT»

Отдельно стоит отметить применение лазера в урологии при проведении процедуры литотрипсии.

Лазерная литотрипсия – современная методика, позволяющая быстро вылечить мочекаменную болезнь. Это малоинвазивная операция, с применением гольмиевого лазера и эндоскопического оборудования. Эндоскоп проводится через уретру и мочеточник, после чего активируется лазер и воздействует на камень, разрушая его, при этом, не повреждая окружающие здоровые ткани.



Оперативные вмешательства на органах мочеполовой системы с использованием абляционных технологий (ультразвуковой, крио, радиочастотной, лазерной, плазменной) относятся к высокотехнологичным видам медицинской помощи (код из перечня 18.00.003).

Адрес: 115114, Павелецкая наб., д. 2, оф. 110

Тел.: +7(499)213-0191 ■ e-mail: info@intelmed.su ■ www.intelmed.su

**LAP BiSect
Micro**

Универсальный инструмент для биполярной диссекции, резания и коагуляции

Преимущества LAP BiSect Micro

- ✓ Минимальная необходимость в смене инструментов дает максимальную сосредоточенность на процедуре и целевой ткани
- ✓ Аккуратная и прецизионная работа благодаря анатомически изогнутым браншам
- ✓ Возможно выполнение мельчайших разрезов кончиками браншей
- ✓ Высокий уровень свободы применения для различных хирургических вмешательств в зависимости от целевой ткани
- ✓ Простота в обращении, как во время операции, так и при обработке

Московский центр паллиативной помощи детям является лечебно-профилактическим структурным подразделением НПЦ и находится по адресу: г. Москва, ул. Чертановская, дом 56 А. Паллиативный центр предназначен для осуществления комплекса мер, направленных на улучшение качества жизни детей, страдающих неизлечимыми или трудноизлечимыми хроническими заболеваниями различного профиля, включая медицинскую, социальную, психологическую и духовную поддержку больных и членов их семей.



По решению Правительства Москвы на территории Национального парка «Лосиный остров» по адресу Москва, ул. Богатырский мост, 17 ведётся подготовка к открытию первого в Москве Центра долечивания и реабилитации детей с онкологическими и неврологическими заболеваниями вместимостью 60 коек. Планируется установка новейшего уникального оборудования, не имеющего аналогов в нашей стране. Проект развития ЦДРД реализуется во взаимодействии со специалистами в области онкологии и психоневрологии детской больницы «Бамбино Джезу» (Италия, Рим), располагающей уникальными технологиями реабилитации детей.

