

## ПРОФЕССИОНАЛЬНЫЕ И ЭТИЧЕСКИЕ АСПЕКТЫ ПАЛЛИАТИВНОЙ ПОМОЩИ ДЕТЯМ С НЕВРОЛОГИЧЕСКОЙ ПАТОЛОГИЕЙ

<sup>1</sup> ГБУЗ «Научно-практический центр специализированной помощи детям имени В. Ф. Войно-Ясенецкого Департамента здравоохранения г. Москвы»

<sup>2</sup> Благотворительное медицинское частное учреждение «Детский хоспис», г. Москва

Sokolov P.L.<sup>1</sup>, Prityko A.G.<sup>1</sup>, Trukhan A.N.<sup>1</sup>, Lapshina N.V.<sup>1</sup>, Kiseleva V.A.<sup>2</sup>

## PROFESSIONAL AND ETHICAL ASPECTS OF PALLIATIVE CARE RENDERED TO CHILDREN WITH A NEUROLOGIC PATHOLOGY

<sup>1</sup> St.Luka's Clinical Research Center for Children, 38, Moscow

<sup>2</sup> Hospice for Children, Moscow

### Резюме

В числе детей, нуждающихся в паллиативной помощи, группа пациентов с поражениями головного мозга обладает существенным своеобразием. Одной из особенностей ее является пролонгированность паллиативного состояния и отсутствие прямой угрозы жизни в краткосрочном периоде, свойственной, к примеру, детям с онкологической патологией. Второй особенностью таких детей является наличие, подчас глубокого, дефекта интеллектуально-мнестических функций. Тем не менее никакая глубина функционального дефекта головного мозга не освобождает от необходимости проведения реабилитационных и психолого-коррекционных мероприятий. Потребность в их планировании предусматривает необходимость объективного тестирования уровня развития интеллектуально-мнестической сферы ребенка. На сегодняшний день отсутствуют простые и доступные, в том числе и врачу-педиатру, инструменты для такого тестирования. Их разработка видится актуальной задачей, разрешение которой позволит наладить реабилитационную помощь даже детям с глубокими поражениями головного мозга.

**Ключевые слова:** педиатрия, паллиативная помощь, реабилитация, психолого-коррекционная работа, диагностические шкалы

### Abstract

Among children requiring palliative aid, a group of patients with brain injuries has a significant diversity. One of its peculiarities is a prolonged palliative state and short-term lack of a direct threat to life typical of children with cancers. Its second peculiarity consists in a defect of intellectual and mnemonic functions which is sometimes deep. However, no depth of the brain functional defect could release from abilitation and psychologist and correction activities.

The need for their planning necessitates an objective testing of the child's intellectual and mnemonic sphere. Currently, no simple and affordable instruments for the testing that could be used by specialists including a pediatric physician are available. Their development is a crucial task that could facilitate provision of abilitation aid even to children with deep brain lesions.

**Key words:** pediatrics, palliative care, abilitation, psychological and correction activity, diagnostic scales

История института призрения уходит своими корнями в глубокое средневековье и, по большей части, определяется распространением христианского восприятия Человека, созданного по образу и подобию Божию. На Руси отношение к детям и убогим изначально было как минимум терпимым, видимо, по причине общинно-земледельческого уклада, приказы же Петра I привнесли в эту сферу, как и во все сферы жизни государства, четкие формулировки и упорядоченность. Во всяком случае, именно этими документами была прекращена практика инфантицида по отношению к детям с отклонениями в развитии и с врожденной патологией [1].

Можно ли считать отказ от умерщвления «неполноценных» детей первым шагом к оказанию паллиативной помощи? Скорее это будет выглядеть спекулятивно, но тем не менее *de jure* это означало признание за таким ребенком права на жизнь.

Наблюдавшийся в последующие столетия рост внимания общества к проблематике помощи безнадежно больным и умирающим не сопровождался выделением детской темы как таковой.

Отражением позиции Человечества по отношению к больному и «неполноценному» ребенку стала формулировка 5-го Принципа Декларации прав ребенка, принятой резолюцией 1386 (XIV) Генеральной Ассамблеи ООН от 20 ноября 1959 года, который гласит: «Ребенку, который является неполноценным в физическом, психическом или социальном отношении, должны обеспечиваться: специальные режим, образование и забота, необходимые ввиду его особого состояния».

К формулированию концепции собственно паллиативной помощи детям Человечество пришло совсем недавно, лишь во второй половине XX века, когда был открыт детский хоспис Helen House в Оксфорде. Последующий период характеризовался бурным ростом числа хосписов в Западной и Восточной Европе, в США и на тогда уже «постсоветском» пространстве.

На настоящий момент паллиативная помощь детям приобрела все черты междисциплинарной, в том числе – медицинской, специальности. Разработаны основные принципы и понятия, образовательные программы, организационные формы ее оказания.

При этом основная направленность паллиативной помощи детям изначально была онкологической по причине того, что именно онкологиче-

ская патология нежданна и наиболее безжалостна, а смерть ребенка зачастую принимается сознанием взрослого, особенно – близкого человека, как событие противоестественное.

Тем не менее к настоящему времени онкологическая патология составляет не более 10–20% из 500 диагнозов, «ограничивающих жизнь» ребенка по МКБ-10.

Существенный прогресс отмечается в формировании сущности и организации паллиативной помощи детям в нашей стране. Проблематика «паллиативного статуса» детально проработана в Приказе Минздрава России №193 от 14 апреля 2015 г. «Об утверждении Порядка оказания паллиативной медицинской помощи детям». Приказом определяется, что «паллиативная медицинская помощь оказывается неизлечимо больным детям с отсутствием реабилитационного потенциала, которые нуждаются в симптоматической терапии, психосоциальной помощи, длительном постороннем уходе». В качестве содержания паллиативной помощи указываются: «избавление от боли и облегчение других тяжелых проявлений заболеваний на стадии, когда исчерпаны возможности радикального лечения, в целях улучшения качества жизни неизлечимо больных детей».

Тем самым формулирование понятия «паллиативного статуса» существенно расширило сферу паллиативной медицинской помощи, включив в нее такую специфическую группу, как дети с тяжелой неврологической патологией.

Специфика этой группы определяется прежде всего разнородностью по целому ряду признаков, таких как уровень развития интеллектуально-мнестических функций, степень физического и психического развития на момент наступления паллиативного состояния.

По уровню сознания и развития интеллектуально-мнестических функций детей, нуждающихся в паллиативной помощи, можно разделить на три основные группы:

1. Дети с сохранным уровнем интеллектуально-мнестических функций (ряд необратимых процессов наследственно-дегенеративного характера, особая группа пациентов со спинальной мышечной атрофией).
2. Дети с ограниченным уровнем интеллектуально-мнестических функций.
3. Дети с глубоким дефектом интеллектуально-мнестических функций.

Формирование паллиативного статуса возможно при любом уровне нервно-психического развития ребенка, и степень утраты приобретенных функций мозга определяется в основном лишь тяжестью патогенного воздействия. Выделение же этого фактора видится абсолютно необходимым, поскольку именно он во многом определяет особенности реакции близких на произошедшую мозговую катастрофу.

Отношение к ситуации родителей детей, перенесших тяжелую черепно-мозговую травму, и тех, чьи дети медленно, но неумолимо «угасают» на их глазах (к примеру, больных со спинальной мышечной атрофией II типа), – кардинально различаются.

В первом случае мы имеем классическую картину «горя, связанного с утратой». Во втором – комплекс переживаний, связанных с «продолженной утратой», осознанием неизбежности утраты, значительно растянутым во времени. Причем это состояние отчетливо отличается от состояния родителей ребенка с онкологической патологией, поскольку в последнем случае большую часть времени болезни надежда на благополучный исход живет с ними, а осознание неизбежности конца приходит за конечный отрезок времени.

При всем том и в первом и во втором случае механизмы развития реакции горя неспецифичны и не зависят от характера катастрофы, приведшей к развитию паллиативного статуса у ребенка.

Совершенно особую в этом отношении группу составляют дети с тяжелой врожденной патологией центральной нервной системы.

Появление такого ребенка в семье – уже большое горе. Горе с самого его появления. Осознаваемое настолько, насколько информированы родители о его состоянии.

В последнее время за такими детьми официально признается паллиативный статус, и волей-неволей врачу приходится информировать родителей и о тяжести состояния, и об отсутствии перспектив в лечении. Степень информированности родителей в данном вопросе чрезвычайно важна, поскольку, принимая решение об «оставлении» в семье такого ребенка, родители принимают на себя огромную ношу и огромную ответственность.

Вопрос об ответственности врача за доведение до родителей всей полноты информации о ребенке – тяжести состояния, глубины поражения мозга, перспективах развития – крайне важен. Врач

не имеет права что-то скрывать. И наличие в арсенале медицинских работников аппаратуры, позволяющей длительно поддерживать жизнь, никоим образом не должно скрашивать эту картину. Ведь будучи увлеченным прогрессом медицинских технологий, лечащий врач невольно начинает рассматривать паллиативный статус такого ребенка не как «состояние», бесперспективное в плане прогноза, а как болезнь, в картине которой есть пусть неясные, но всё-таки перспективы. И такое искаженное восприятие ситуации невольно переносится на родителей.

Общество может быть спокойным за добровольность принятия родителями решения об оставлении ребенка в семье лишь только тогда, когда врач довел до родителей полный объем информации о болезни и тяжести состоянии их ребенка. Конечно, это непростое испытание для любого врача, но еще большее, конечно, для родителей.

Рассмотрение составляющих аспектов паллиативного статуса детей с тяжелыми поражениями головного мозга выдвигает на первую по значимости позицию проблематику страдания и дискомфорта, поскольку «...избавление от боли и облегчение других тяжелых проявлений заболеваний...» (Приказ МЗ РФ от 14 апреля 2015 г. № 193н «Об утверждении порядка оказания паллиативной медицинской помощи детям») является одной из основных целей паллиативной медицинской помощи. И при таком рассмотрении возникает, наверное, самый важный, но вполне понятный вопрос: способен ли испытывать страдания ребенок с грубым органическим поражением головного мозга? Рассмотрим с этой точки зрения основные клинические феномены:

1. Тонические спазмы и известное из практики болевое сопровождение таких спазмов. Гримаса от боли, стон и крик в период тонического спазма даже у детей с элементами декортикационного синдрома позволяют думать о перенесении ими жестоких страданий.
2. Касательно судорожного синдрома и приступов эпилептической природы: протекая, как правило, с угнетением сознания, непосредственно приступы вряд ли осознаются детьми, тем более имеющими низкий уровень интеллектуально-психического развития.
3. Диспепсии и связанный с ними дискомфорт и болевые ощущения, формирующие картину эзофагита, гастрита, кишечных колик и др.: физикальная картина клинических проявлений

этих состояний вряд ли зависит от уровня интеллектуального развития ребенка. А частота их встречаемости у детей с различными органическими поражениями центральной нервной системы никак не может быть ниже, чем в общей популяции, поскольку определяется синдромом вегетативных нарушений, сопровождающим и дополняющим клиническую картину тяжелого поражения головного мозга. И мы не имеем никаких сомнений в том, что субъективное ощущение этой симптоматики присутствует даже у детей с глубокими поражениями центральной нервной системы.

4. Респираторные расстройства, связанные с обильным отделением и недостаточностью эвакуации слизи и мокроты из верхних дыхательных путей, также имеют клиническую картину, красноречиво свидетельствующую о причиняемых ребенку страданиях.

Таким же образом можно разобрать каждый из основных и сопутствующих клинических синдромов и симптомов и ни один из них невозможно будет игнорировать как не оказывающий влияния на ребенка.

Особо следует остановиться на ощущении ребенком боли. Чувствует ли боль ребенок с тяжелым органическим поражением головного мозга? Ноцицептивная система – одна из самых филогенетически древних и имеет многоуровневую организацию – от рефлекторной до отчетливо осознаваемой. То есть ощущение боли доступно при любом уровне дефекта мозговой деятельности. И исчезает лишь в состоянии глубокой комы. Другой вопрос – осознает ли ребенок эту боль? То есть причиняет ли она ему СТРАДАНИЯ? Не причиняет только в том случае, когда он функционирует на рефлекторном уровне. Когда уровень развития или функционирования коры головного мозга, а с нею и интеллектуально-мнестических функций, не предполагает самого осмысления боли. И формирования эмоционального компонента дискомфорта.

Тем самым физиологически значимых предпосылок к игнорированию страданий ребенка с глубоким поражением головного мозга нет и быть не может. Значит, имеются все основания к проведению полного объема лечебно-диагностических мероприятий таким детям сообразно их паллиативному статусу и безотносительно уровня их психического развития, тем более что по этому показателю группа крайне неоднородна. В целом ряде случаев дети

с тяжелейшими пороками развития мозга, выраженной гидроцефалией и т.п. вполне реактивны и даже способны вступить в контакт и сформировать эмоциональную реакцию.

Кроме того, дефект интеллектуально-мнестических функций носит у них двоякий характер. Первичный компонент, связанный непосредственно с патогенным воздействием на мозг и последующим ходом развития по репаративно-компенсаторному пути, сопровождается вторично-депривационным, поскольку большая часть таких детей являются «отказными» и свои дни проводят в домах ребенка.

Психолого-коррекционный аспект у детей, интеллектуально сохранных и имеющих частичный дефект интеллектуально-мнестической сферы, подробно проработан отечественными школами педагогики, психологии и дефектологии, и объем такой помощи должен определяться состоянием ребенка и глубиной осознания им собственного дефекта.

Для детей с глубоким дефектом психических функций наиболее адекватным правилом определения объема психолого-коррекционной помощи может быть следующее: «Давать ребенку столько, сколько он сможет воспринять, и еще немного для того, чтоб быть уверенными, что взял все».

Всякий раз, когда заходит речь об оказании таким детям психолого-педагогической поддержки, возникает вопрос о реабилитации. Паллиативный статус (Приказ МЗ РФ № 193н от 14.04.2015) подразумевает отсутствие реабилитационного потенциала. В случае с детьми, перенесшими тяжелую мозговую катастрофу (травматические и аноксические поражения головного мозга) за пределами перинатального периода, – это положение видится хоть как-то оправданным, но в отношении детей с врожденной патологией ЦНС вряд ли. Поскольку развитие их идет по репаративному пути, пути компенсации функциональной недостаточности дефектной ткани, и протекает этот процесс до тех пор, пока идет постнатальный онтогенез. И общество не вправе лишать таких детей психолого-педагогической поддержки. Не в рамках реабилитации, подразумевающей восстановление каких-либо из утраченных функций, но в рамках коррекционных и развивающих занятий, соответствующих уровню их психического развития.

Планирование такой поддержки должно опираться на доступные методы объективизации состояния ребенка в «паллиативном статусе». На настоящий момент комплексная оценка состояния такого ребен-

ка производится на основе данных, составляющих раздел Status praesens медицинской карты. Опыт показывает, что формально правильно оформленная медицинская карта такого ребенка может дать весьма ограниченный объем информации об уровне восприятия, степени сохранности интеллектуально-мнестических функций, развития эмоциональной сферы и т.д. В принципе, такого рода экспертизу в состоянии провести медико-психолого-педагогическая комиссия, но она не может проводиться с целью оценки динамики состояния, для планирования внутренних показателей работы паллиативного центра, в конце концов – для оценки динамики состояния ребенка. Для этого нужны специальные технологии объективизации состояния ребенка.

Таких технологий – простых и понятных и врачу, и среднему медицинскому, и немеди-

цинскому персоналу, и объединяющих воедино их оценки и познания – на настоящий момент нет и создание их в виде оценочных шкал с возможностью предоставления информации в цифровом формате видится крайне необходимым. Причиной тому – настоятельная потребность в дифференцировке детей с тяжелыми поражениями головного мозга по выраженности неврологического и, что не менее важно, интеллектуально-мнестического дефекта с выходом на конкретные подходы и схемы оказания им не только мероприятий по уходу, симптоматической медикаментозной терапии и, в ряде случаев, респираторной поддержки.

Такие дети нуждаются и в психолого-педагогической коррекции, и в реабилитационных мероприятиях сообразно их клиническому статусу и уровню психического развития.

### **Литература**

1. *Микиртичан Г.Л.* Отношение общества к неизлечимо больным детям: историко-культуральный анализ // Вопросы современной педиатрии, 2012, т. 11, №1, с. 188–196.

### **Авторы**

<i>СОКОЛОВ Павел Леонидович</i>	Д. м. н., ведущий научный сотрудник ГБУЗ «Научно-практический центр специализированной медицинской помощи детям имени В.Ф. Войно-Ясенецкого Департамента здравоохранения города Москвы». 119620, Москва, ул. Авиаторов, 38
<i>ПРИТЫКО Андрей Георгиевич</i>	Д. м. н., профессор, академик РАЕН, директор ГБУЗ «Научно-практический центр специализированной медицинской помощи детям имени В.Ф. Войно-Ясенецкого Департамента здравоохранения города Москвы». 119620, Москва, ул. Авиаторов, 38
<i>ТРУХАН Александр Николаевич</i>	Заведующий Педиатрическим отделением Московского центра перинатальной помощи детям ГБУЗ «Научно-практический центр специализированной помощи детям имени В.Ф. Войно-Ясенецкого Департамента здравоохранения г. Москвы». Москва, ул. Чертановская, 58а
<i>ЛАПШИНА Наталья Владимировна</i>	Врач-невролог ГБУЗ «Научно-практический центр специализированной медицинской помощи детям имени В.Ф. Войно-Ясенецкого Департамента здравоохранения города Москвы». 119620, Москва, ул. Авиаторов, 38