

Анализ структуры паллиативной патологии у детей Воронежской области в 2021 году

Ю. Ю. Разуваева, ORCID: 0000-0003-2410-4544, y.y.razuvayeva@vrngmu.ru

В. С. Леднёва, ORCID: 0000-0002-8819-3382, lvsmmed@yandex.ru

Л. В. Ульянова, ORCID: 0000-0002-8345-7668, lusha8722@yandex.ru

Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение высшего образования Воронежский государственный медицинский университет имени Н. Н. Бурденко Министерства здравоохранения Российской Федерации; 394036, Россия, Воронеж, ул. Студенческая, 10

Резюме. В настоящее время паллиативная помощь детям представляет собой уникальную службу, развивающуюся отдельно от соответствующей структуры для взрослых. Она направлена на улучшение качества жизни ребенка с тяжелыми хроническими заболеваниями, при которых снижен или отсутствует реабилитационный потенциал. Данное исследование проводилось с целью анализа структуры паллиативной патологии у детей Воронежской области. Регистр паллиативной патологии может быть использован для накопления, анализа данных, составления отчета о нозологии паллиативной патологии Воронежской области. Были собраны данные из 47 медицинских учреждений Воронежской области, оказывающих медицинскую помощь детям: 15 детских поликлиник Воронежа, Нововоронежа и 32 центральных районных детских больниц. Получена информация о количестве детей, нуждающихся в оказании как стационарной, так и амбулаторной паллиативной медицинской помощи, районе проживания, социальном статусе семьи, основном и сопутствующих диагнозах. Также оценивались способ осуществления питания и дыхания ребенка, необходимость в дополнительной кислородотерапии, искусственной вентиляции легких, психологической и социальной помощи, информация о виде проводимых реабилитационных мероприятий и получаемых ребенком медицинских препаратов. На основании всех этих данных наибольшее число паллиативных пациентов выявлено в Левобережном районе Воронежа. В Воронежской области больше всего пациентов с паллиативной патологией оказалось в Новоусманском муниципальном районе, что можно связать с непосредственной близостью района к городу. По структуре выявляемой паллиативной патологии у детей Воронежской области преобладают неонкологические заболевания, что сопоставимо со статистическими данными по России. Также наиболее часто встречаются приобретенные неврологические заболевания — детский церебральный паралич и врожденные аномалии развития, в частности аномалии развития головного мозга. Онкологические заболевания у детей, по нашим данным, составляют малую долю (4%). В Воронежской области у детей в зависимости от вероятности летального исхода преобладают необратимые, но непрогрессирующие состояния с тяжелой инвалидностью и подверженностью пациента осложнениям, что требует мультидисциплинарного подхода к паллиативной терапии, внедрения новых методов диагностики и реабилитационных мероприятий.

Ключевые слова: паллиативная помощь, дети, регистр, паллиативная патология, Воронежская область, педиатрия, детский церебральный паралич, гастростома, трахеостома, онкология.

Для цитирования: Разуваева Ю. Ю., Леднёва В. С., Ульянова Л. В. Анализ структуры паллиативной патологии у детей Воронежской области в 2021 году // Лечащий Врач. 2022; 7-8 (25): 76-80. DOI: 10.51793/OS.2022.25.8.012

Analysis of the structure of palliative pathology in children of the Voronezh region in 2021

Yuliya Yu. Razuvayeva, ORCID: 0000-0003-2410-4544, y.y.razuvayeva@vrngmu.ru

Vera S. Ledneva, ORCID: 0000-0002-8819-3382, lvsmmed@yandex.ru

Lyudmila V. Ulyanova, ORCID: 0000-0002-8345-7668, lusha8722@yandex.ru

A Federal State Budgetary Educational Institution of Higher Education Burdenko Voronezh State Medical University of the Ministry of Health of the Russian Federation; 10 Studentskaya Str., Voronezh, 394036, Russia

Abstract. Palliative care for children is a unique and separately developing service from adult palliative care and is aimed at improving the quality of life of a child with severe chronic diseases in which the rehabilitation potential is reduced or absent. The purpose of this study was to analyze the structure of palliative pathology in children of the Voronezh region. The Palliative Pathology Register can be used to accumulate, analyze data, and compile a report on the nosology of palliative pathology in the Voronezh Region. Data were collected from 47 medical institutions of the Voronezh region providing medical care to children: 15 children's polyclinics in Voronezh and Novovoronezh and 32 central district children's hospitals. Data were obtained on the number of children in need of both inpatient and outpatient palliative care, the area of residence, the social status of the family, the main and concomitant diagnoses. The type of nutrition of the child, the type of breathing of the child, the need for additional oxygen therapy, artificial ventilation, psychological and social assistance, information

about the type of rehabilitation measures and medications received by the child were also evaluated. Based on the data obtained, it was revealed that directly in the districts of the city of Voronezh, the largest number of palliative patients was detected in the Levoberezhny district. In the Voronezh region, the largest number of patients with palliative pathology is located in the Novousmansk district, which can be attributed to the immediate proximity of the district to the city. According to the structure of the detected palliative pathologies, non-oncological diseases prevail in children of the Voronezh region, which is compared with statistical data for Russia. Also, acquired neurological diseases are most common — cerebral palsy and congenital malformations, in particular brain malformations. Oncological diseases in children, according to our data, occupy a small proportion (4%). In the Voronezh Region, depending on the probability of a fatal outcome, irreversible but not progressive conditions with severe disability and the patient's exposure to complications prevail, which requires the organization of a multidisciplinary approach to palliative therapy, the introduction of new diagnostic methods and rehabilitation measures.

Keywords: palliative care, children, registry, palliative pathology, Voronezh region, pediatrics, cerebral palsy, gastrostomy, tracheostomy, oncology.

For citation: Razuvaeva Yu. Yu., Ledneva V. S., Ulianova L. V. Analysis of the structure of palliative pathology in children of the Voronezh region in 2021 // *Lechaschi Vrach*. 2022; 7-8 (25): 76-80. DOI: 10.51793/OS.2022.25.8.012

Паллиативная помощь детям (ППД) представляет собой уникальную службу, развивающуюся отдельно от соответствующей структуры для взрослых. Всемирная организация здравоохранения (ВОЗ) в 2002 г. дала определение этому понятию: «Паллиативная медицинская помощь — это подход, позволяющий улучшить качество жизни пациентов (детей и взрослых) и членов их семей, столкнувшихся с проблемой смертельного заболевания, путем предотвращения и облегчения страданий благодаря раннему выявлению и очной оценке возникающих проблем и проведению адекватных лечебных вмешательств (при болевом синдроме и других расстройствах жизнедеятельности), а также оказанию психосоциальной и моральной поддержки» [1].

ППД направлена на улучшение качества жизни ребенка с тяжелыми хроническими заболеваниями, при которых снижен или отсутствует реабилитационный потенциал. Международная сеть ППД (ICPCN) каждый год регистрирует более 8 миллионов детей во всем мире, рожденных с генетическими заболеваниями и врожденными пороками, которые в перспективе будут нуждаться в оказании паллиативной медицинской помощи (ПМП) [2]. В России нуждаются в первичной паллиативной педиатрической помощи 182 089, а в специализированной — 81 950 детей, таким образом, потребность в оказании паллиативной помощи на 10 000 детского населения составляет 68,2 и 30,7 соответственно.

В структуре болезней детей, нуждающихся в оказании паллиативной помощи, в России преобладают неонкологические заболевания (93%), к ним относятся:

- врожденные пороки развития и генетические заболевания — 42%;

- болезни сердечно-сосудистой системы — 23%;

- болезни неонатального периода — 12%;

- другие заболевания — 16%.

Злокачественные новообразования в структуре паллиативной педиатрии составляют 7% [3, 4]. В 2009 г. Европейская ассоциация паллиативной помощи выделила 4 группы пациентов, нуждающихся в ППД:

1. Жизнеугрожающие состояния или заболевания, для которых куративное лечение возможно, но оно может быть неэффективным (злокачественные новообразования, необратимая недостаточность внутренних органов — сердца, почек, печени).

2. Заболевания, при которых длительное интенсивное лечение направлено на продление жизни и позволяет вести нормальную активность, но возможна преждевременная смерть (муковисцидоз, нейродегенеративные заболевания, спинальная мышечная атрофия, ВИЧ/СПИД, некоторые врожденные пороки сердца, глубокая недоношенность).

3. Прогрессирующие состояния без возможностей куративного лечения, терапия которых является паллиативной с момента установления диагноза (мукополисахаридозы, болезнь Баттена).

4. Необратимые, но не прогрессирующие состояния с тяжелой инвалидностью и подверженностью пациента осложнениям (тяжелые формы детского церебрального паралича (ДЦП), генетические нарушения, недоношенность, повреждения головного и/или спинного мозга) [5].

В основе оказания паллиативной помощи детям всех четырех вышеперечисленных групп лежит мультидисциплинарный подход, который направлен на купирование физических симптомов, нарушающих качество жизни

ребенка, и профилактику осложнений неизлечимой болезни.

Целью данного исследования было провести анализ структуры паллиативной патологии у детей Воронежской области.

Материалы и методы исследования

В рамках исследования собраны данные из 47 медицинских учреждений, оказывающих медицинскую помощь детям: 15 детских поликлиник Воронежа и Нововоронежа и 32 центральных районных детских больниц в период с сентября по декабрь 2021 г. Критериями включения в исследование являлись: возраст ребенка от 0 до 17 лет 11 месяцев 29 дней, нуждаемость в оказании стационарной или амбулаторной паллиативной помощи. Получены данные о количестве детей, нуждающихся в оказании как стационарной, так и амбулаторной ПМП, районе проживания, социальном статусе семьи, основном и сопутствующих диагнозах, которые кодировались по МКБ-10.

Также оценивался способ осуществления питания (самостоятельное, зондовое или через гастростому) и дыхания ребенка (самостоятельное, трахеостома или аппаратная искусственная вентиляция легких — ИВЛ), необходимость в дополнительной кислородотерапии, ИВЛ, потребности в психологической и социальной помощи, информация о виде проводимых реабилитационных мероприятий и получаемых ребенком медицинских препаратов. Все собранные данные были обезличены, на их основании был создан регистр паллиативной патологии детей Воронежской области, оформлен акт внедрения регистра в лечебный процесс в БУЗ ВО ОДКБ № 2, отделение паллиативной помощи, получено свидетельство о регистрации

Таблица

Структура детей Воронежской области, нуждающихся в оказании паллиативной помощи по районам [таблица составлена авторами] / The structure of children of the Voronezh region in need of palliative care by district [table compiled by the authors]

Район	Количество детей	% от общего числа	Район	Количество детей	% от общего числа
Аннинский	4	1,1	Острогожский	7	2
Бобровский	9	2,5	Павловский	13	3,7
Богучарский	2	0,6	Панинский	1	0,3
Борисоглебский	14	3,9	Петропавловский	2	0,6
Бутурлиновский	8	2,2	Поворинский	3	0,8
Верхнемамонский	1	0,3	Подгоренский	6	1,7
Верхнехавский	4	1,1	Рамонский	10	2,8
Воробьевский	5	1,4	Россошанский	23	6,5
Грибановский	6	1,7	Семилукский	9	2,5
Калачеевский	6	1,7	Таловский	4	1,1
Каменский	3	0,8	Терновский	3	0,8
Кантемировский	9	2,5	Хохольский	9	2,5
Каширский	5	1,4	Эртильский	11	3
Лискинский	16	4,5	Железнодорожный	24	6,7
Нижедевицкий	2	0,6	Коминтерновский	24	6,7
Нововоронеж	3	0,8	Левобережный	36	10,1
Новоусманский	18	5	Ленинский	8	2,2
Новохоперский	12	3,4	Центральный	7	2
Ольховатский	3	0,8	Советский	26	7,3

базы данных. Для анализа собранных данных использовались методы непараметрической статистики.

Результаты исследования

За 2021 г. были собраны сведения о 356 детях Воронежской области, получающих паллиативную помощь. По данным территориального отдела Федеральной службы государственной статистики по Воронежской области численность детского населения составила 410 тысяч, таким образом, распространенность паллиативной патологии среди детей от 0 до 17 лет 11 месяцев 29 дней равна 0,87.

Среди детей с паллиативной патологией проживают в Воронеже 35,1%, а в Воронежской области — 64,9%. Распределение детей с паллиативной патологией по районам представлено в табл.

Средний возраст детей, получающих паллиативную помощь, составляет 10 лет [7; 11], при этом девочек — 41%, а мальчиков — 59%. По структуре паллиативных состояний в Воронежской области преобладают неонкологические заболевания, составляющие 96% среди всех патологий. Среди них преобладают приобретенные неврологические заболевания (69,9%), врожденные пороки развития и генетические заболевания (24,1%), другие заболевания — 2%, а на паллиативную онко-

гическую патологию приходится 4%. Распределение детей по группам паллиативной патологии представлено на рис. 1. При подробном анализе приобретенной неврологической патологии обнаружилось, что эпилепсия как самостоятельное заболевание встречается у 2% детей (1,4% от всей паллиативной патологии), получающих паллиативную помощь, спинальная мышечная атрофия — у 4,8% (3,4% от всей паллиативной патологии). Лидирующие позиции занимают ДЦП и поражения головного мозга вследствие перенесенных травм, инсультов, менингоэнцефалитов — 93,2% (65,2% от всей паллиативной патологии). При этом 106 детей (42,6%) страдают сочетанной коморбидной патологией: ДЦП и эпилепсия. Структура неврологической патологии детей Воронежской области, получающих паллиативную помощь, представлена на рис. 2. В структуре врожденных пороков развития и наследственных заболеваний у детей Воронежской области ведущее место занимают пороки развития головного мозга (микроцефалия, гемиятрофия, гидроцефалия, кисты, энцефаломалия и др.), составляющие 45,3% (10,9% от общего числа паллиативных больных), миодистрофия Дюшенна и другие миодистрофии неуточненные — 22% (5,3% от общего числа).

Болезни обмена достигают 8,1% (2% от общего числа) и распределяются следующим образом: адренолейкодистрофии — 4,6% (1,1% от общего числа паллиативных пациентов), лейциноз — 2,3% (0,6% от общего числа), нейрональный цероидный липофусциноз — 1,2% (0,3% от общего числа).

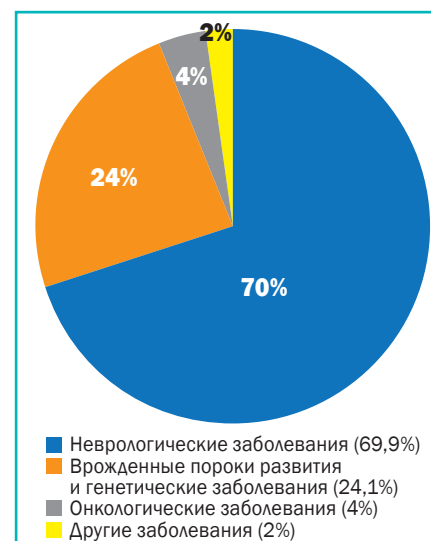


Рис. 1. Структура болезней детей, получающих паллиативную помощь в Воронежской области [составлено авторами] / The structure of diseases of children receiving palliative care in the Voronezh region [compiled by the authors]

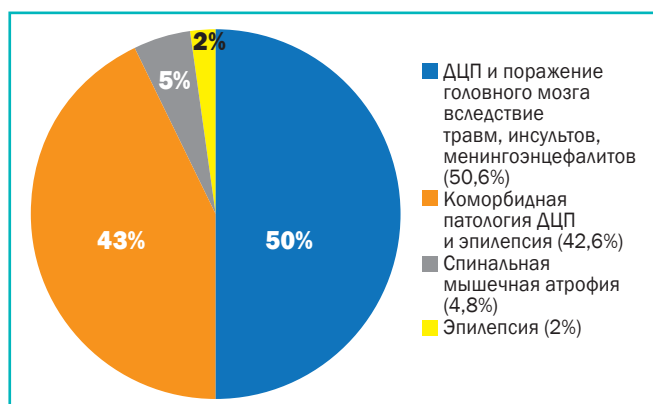


Рис. 2. Структура неврологических болезней детей, получающих паллиативную помощь в Воронежской области [составлено авторами] / The structure of neurological diseases of children receiving palliative care in the Voronezh region [compiled by the authors]

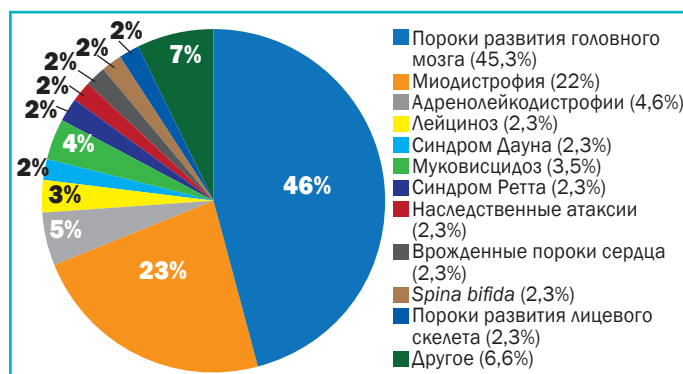


Рис. 3. Структура врожденных пороков развития и наследственных заболеваний у детей, получающих паллиативную помощь в Воронежской области [составлено авторами] / The structure of congenital malformations and hereditary diseases in children receiving palliative care in the Voronezh region [compiled by the authors]

Хромосомных аномалий насчитывается 5,8%, включающих в себя: синдром Дауна — 2,3% (0,6% от общего числа), а синдром Вольфа — Хиршхорна, синдром Патау, синдром Эдвардса — по 1,1% соответственно (по 0,3% от общего числа).

Дети с наследственными заболеваниями, получающие паллиативную помощь в Воронежской области, составляют 7%: на муковисцидоз приходится 3,5% (0,8% от общего числа), на синдром Ретта — 2,3% (0,6% от общего числа) и на синдром Пены — Шокейра 1,1% (0,3% от общего числа). Наследственные атаксии составляют 2,3% (0,6% от общего числа), разделяясь на синдром Луи-Бар и атаксию Фридрейха — по 1,1% соответственно (по 0,3% от общего числа). Другие пороки развития у детей обнаруживаются в 8,1% случаев: по 2,3% (по 0,6% от общего числа паллиативных пациентов) приходится на изолированные врожденные пороки сердца, аномалии развития спинного мозга (*spina bifida*), пороки развития лицевого скелета и 1,1% (0,3%) — на порок развития передней брюшной стенки (гастрошизис). Структура врожденных пороков развития и наследственных заболеваний представлена на рис. 3. При анализе структуры новообразований у детей, получающих паллиативную помощь, преобладает туберозный склероз, составляющий 28,6% (1,1% от общего числа). На нейробластомах, медуллобластомах и остром лимфобластном лейкозе приходится по 14,3% соответственно (по 0,6% от общего числа). Нейрофиброматоз, липобластома, опухоль яичника и рабдомиосаркома

составляют по 7,1% соответственно (по 0,3% от общего числа). Структура новообразований у детей, получающих паллиативную помощь в Воронежской области, представлена на рис. 4.

Также в структуре болезней детей, получающих паллиативную помощь в Воронежской области, встречаются синдром короткой кишки (1,4% от всей паллиативной патологии), хроническая болезнь почек и бронхолегочная дисплазия (по 0,3%).

Согласно выделенным Европейской ассоциацией паллиативной помощи группам пациентов и диагнозам, структура нуждающихся в паллиативной педиатрической помощи в Воронежской области такова:

- 5,9% составляют жизнеугрожающие состояния или заболевания, для которых куративное лечение возможно, но может быть неэффективным (новообразования, тяжелые пороки развития, хроническая сердечная недостаточность, хроническая болезнь почек);
- 10,7% — заболевания, при которых длительное интенсивное лечение направлено на продление жизни и позволяет вести нормальную активность, но возможна преждевременная смерть (муковисцидоз, нейродегенеративные заболевания, спинальная мышечная атрофия, миодистрофии);
- 2% — прогрессирующие состояния без возможностей куративного лечения, терапия которых является паллиативной с момента установления диагноза (мукополисахаридозы и болезни обмена);
- 81,4% — необратимые, но не прогрессирующие состояния с тяжелой инвалидностью и подверженностью

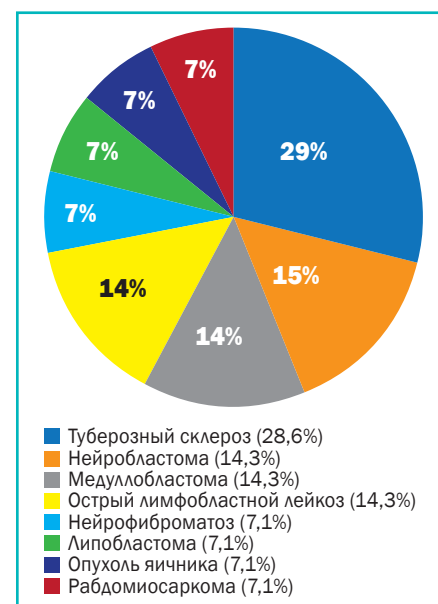


Рис. 4. Структура новообразований у детей, получающих паллиативную помощь в Воронежской области [составлено авторами] / The structure of neoplasms in children receiving palliative care in the Voronezh region [compiled by the authors]

пациента осложнениям наиболее многочисленны (ДЦП, генетические нарушения, врожденные и приобретенные повреждения головного/спинного мозга, эпилепсия).

Анализ полученных данных показал, что все дети нуждаются в оказании амбулаторной паллиативной помощи, а 71,3% из них дополнительно необходима стационарная паллиативная помощь. На данный момент 7% детей находятся на зондовом питании, 4 детям (1,1%) установлена гастростома,

все остальные пациенты (91,9%) питаются самостоятельно. При анализе способа осуществления дыхания установлено, что 96,1% дышат самостоятельно, а 3,6% детей — через трахеостомическую трубку. Дополнительно нуждаются в кислородотерапии 2,2%, а в ИВЛ на дому — 1,7% больных. При этом 2% от всех паллиативных пациентов питаются зондовым методом и одновременно им установлена трахеостома.

Абсолютно все дети Воронежской области, имеющие паллиативную патологию, нуждаются в оказании психологической и социальной помощи, а также в других видах реабилитационных мероприятий (лечебная физкультура, массаж, гимнастика, физиопроцедуры по индивидуальным показаниям).

Заключение

Регистр паллиативной патологии на данный момент может быть использован для накопления, анализа данных, составления отчета о нозологии паллиативной патологии Воронежской области, в качестве вспомогательного инструмента для принятия врачебного решения и подготовительного этапа в создании Всероссийского реестра. Наибольшее число паллиативных пациентов выявлено в Левобережном районе Воронежа. Возможно, играет роль тот факт, что на этой территории в настоящее время работают 35 производственных предприятий (например, ВОГРЭС, Воронежский авиационный и Воронежский шинный заводы, Воронежсинтезкаучук, Рудгормаш и др.). Центральный район города является историческим и архитектурным центром, где практически нет производственных предприятий: возможно, именно поэтому детей с паллиативной патологией здесь меньше всего.

В Воронежской области наибольшее число пациентов с паллиативной патологией проживают в Новоусманском муниципальном районе, что можно связать с его непосредственной близостью к городу с большим количеством промышленных предприятий (более 30). По структуре выявляемых паллиативных патологий у детей Воронежской области преобладают неонкологические заболевания, что сопоставимо со статистическими данными по России. Также наиболее часто встречаются приобретенные неврологические заболевания — ДЦП и врожденные аномалии развития, в частности аномалии развития головного мозга.

Онкологические заболевания у детей, по нашим данным, занимают малую долю (4%), тогда как по статистике ВОЗ около 34% взрослого населения с онкологическими заболеваниями во всем мире нуждаются в оказании паллиативной помощи [6]. В Воронежской области в зависимости от вероятности летального исхода преобладают необратимые, но непрогрессирующие состояния с тяжелой инвалидностью и подверженностью пациента осложнениям, что требует мультидисциплинарного подхода к паллиативной терапии, внедрению новых методов диагностики и реабилитационных мероприятий. ■

КОНФЛИКТ ИНТЕРЕСОВ. Авторы статьи подтвердили отсутствие конфликта интересов, о котором необходимо сообщить.

CONFLICT OF INTERESTS. Not declared.

Литература/References

1. WHO, National Cancer Control Programmes: Policies and Managerial Guidelines, 2nd Ed. Geneva: WHO, 2002.
2. The International Children's Palliative Care Network. Palliative Care for Children Living with Non-Communicable Diseases — An ICPN Position Paper. 2013.
3. Савва Н. Н. Паллиативная помощь детям в России: потребность, состояние, концепция развития. М.: Благотворительный фонд развития паллиативной помощи Детский паллиатив, 2015. 22–23 с.
[Savva N. N. Palliative care for children in Russia: need, condition, concept of development. M.: Blagotvoritel'nyy fond razvitiya palliativnoy pomoshchi Det-skiy palliativ, 2015. P. 22–23.]
4. Савва Н. Н. Азбука паллиативной помощи детям. М.: Проспект, 2020. 44–92 с.
[Savva N. N. ABC of palliative care for children.. M.: Prospekt, 2020. P. 44–92.]
5. ACT. A Guide to the Development of Children's Palliative Care Services. ACT (Association for Children's Palliative Care). Bristol, 2009.
6. Connor S., Bermedo M. C. S. WHO. Global Atlas of a palliative care at the end of life. World Health Organization/Worldwide Hospice Palliative Care Alliance. Geneva, CH/London, U.K., 2014. 111 p.

Сведения об авторах:

Разуваева Юлия Юрьевна, ассистент кафедры факультетской и паллиативной педиатрии Федерального государственного бюджетного образовательного учреждения высшего образования Воронежский государственный медицинский университет имени

Н. Н. Бурденко Министерства здравоохранения Российской Федерации; 394036, Россия, Воронеж, ул. Студенческая, 10; y.u.razuvaeva@vrngmu.ru

Леднёва Вера Сергеевна, д.м.н., доцент, заведующая кафедрой факультетской и паллиативной педиатрии Федерального государственного бюджетного образовательного учреждения высшего образования Воронежский государственный медицинский университет имени Н. Н. Бурденко Министерства здравоохранения Российской Федерации; 394036, Россия, Воронеж, ул. Студенческая, 10; lvsmed@yandex.ru

Ульянова Людмила Владимировна, д.м.н., профессор кафедры факультетской и паллиативной педиатрии Федерального государственного бюджетного образовательного учреждения высшего образования Воронежский государственный медицинский университет имени Н. Н. Бурденко Министерства здравоохранения Российской Федерации; 394036, Россия, Воронеж, ул. Студенческая, 10; lusha8722@yandex.ru

Information about the authors:

Yuliya Yu. Razuvaeva, Assistant of the Department of Faculty and Palliative Pediatrics at the Federal State Budgetary Educational Institution of Higher Education Burdenko Voronezh State Medical University of the Ministry of Health of the Russian Federation; 10 Studentskaya Str., Voronezh, 394036, Russia; y.u.razuvaeva@vrngmu.ru

Vera S. Ledneva, Dr. of Sci. (Med.), Associate Professor, Head of the Department of Faculty and Palliative Pediatrics at the Federal State Budgetary Educational Institution of Higher Education Burdenko Voronezh State Medical University of the Ministry of Health of the Russian Federation; 10 Studentskaya Str., Voronezh, 394036, Russia; lvsmed@yandex.ru

Lyudmila V. Ulyanova, Dr. of Sci. (Med.), Professor of the Department of Faculty and Palliative Pediatrics at the Federal State Budgetary Educational Institution of Higher Education Burdenko Voronezh State Medical University of the Ministry of Health of the Russian Federation; 10 Studentskaya Str., Voronezh, Russia; lusha8722@yandex.ru

Поступила/Received 22.03.2022

Принята в печать/Accepted 26.05.2022