

Пациенты в хронически критическом состоянии: педиатрический аспект

Стэйси Л. Питерсон-Кармайкл (Stacey L Peterson-Carmichael) и Айра М. Хейфец (Ira M Cheifetz MD)
(член Американской ассоциации по респираторной терапии, AARC)

Оригинал статьи размещен в научном журнале по респираторной поддержке **Respiratory Care**, см.
<http://rc.rcjournal.com/content/57/6/993.full.pdfhttp://rc.rcjournal.com/>.

Перевод выполнили волонтеры Фонда помощи хосписам "Вера": Светлана Габдуллина и Коломацкий Дмитрий.
Редактировала Цейтлина Ольга.

Введение

Определение педиатрического пациента с хронически критическим состоянием

Тенденции и результаты

Дети, нуждающиеся в технических медицинских средствах

Трахеостомия и уход за трахеостомой

Неинвазивная и инвазивная длительная ИВЛ

Мониторинг

Нейромышечные заболевания

Методы очистки дыхательных путей

Планирование выписки

Переход на медицинское обслуживание из детских во взрослые учреждения

Паллиативная помощь детям

Вне зависимости от того, какое используется определение (дети в хронически критическом состоянии (chronically critically ill); дети, нуждающиеся в длительной искусственной вентиляции легких или каким-либо другим образом зависимые от постоянного медицинской поддержки; дети с крайне слабым здоровьем), нет сомнений, что существует целая группа населения: дети до 1 года и старше с хроническими заболеваниями. Дети до 1 года и старше, хронически нуждающиеся в медицинской помощи, подвергаются повышенному риску осложнений со точки зрения физического состояния, поведенческой, эмоциональной сферы, а также развития. Таким пациентам чаще всего необходимы медицинские услуги такого типа или в таком объеме, которые выходят за пределы средних потребностей взрослых или педиатрических пациентов. Данный обзор посвящен особенностям работы с пациентами и психосоциальным потребностям, связанным с медицинский помощью этой подгруппе детей до 1 года и старше с хроническими заболеваниями. В работе мы обратились к определению данной категории, описанию основных тенденций в ее динамике, описанию их особых нужд и обсуждению выводов. По мере того, как число таких педиатрических пациентов растет, этой подгруппе требуется уделять особое внимание и выделять значительный объем ресурсов.

Ключевые слова: педиатрия; искусственная вентиляция легких; трахеостомия; хроническое заболевание; дыхательная недостаточность; нервно-мышечная слабость; длительный уход. [Respir Care 2012;57(6):9931002. © 2012 Daedalus Enterprises]

Д-р Питерсон-Кармайкл является сотрудником Лаборатории легочной функциональной диагностики пациентов до 1 года, отделений ухода за тяжелобольными детьми и отделением педиатрической пульмонологии и медицины сна Детской больницы Дьюка Медицинского центра университета Дьюка в Дареме, штат Северная Каролина; д-р Хейфец является сотрудником отделения ухода за тяжелобольными детьми той же больницы.

Д-р Хейфец представила эту работу на 49-й конференции журнала RESPIRATORY CARE, состоявшейся 910 сентября 2011 г. в Сент-Питерсберге (Флорида), в докладе "Пациент с тяжелым хроническим заболеванием"

Д-р Питерсон-Кармайкл не заявляла о конфликтах интересов. Д-р Хейфец сообщил о сотрудничестве с компаниями Philips, Covidien, CareFusion и Teleflex.

Адрес для корреспонденции: Ira M Cheifetz MD FAARC, Pediatric Critical Care Medicine, Duke University Medical Center, Box 3046, Durham NC 27710. E-mail: Ira.Cheifetz@Duke.edu.

DOI: 10.4187/respcare.01738

Введение

Данный обзор ставит перед собой главную задачу в том, чтобы подчеркнуть важность различия между детьми и взрослыми в хронически критическом состоянии. Как показано в работах в сборнике трудов по конференции настоящего журнала, действительно существует сложная по составу категория взрослых пациентов в хронически критическом состоянии. Однако верно ли это также и для детей до 1 года и старше?

Существует ли подмножество педиатрических пациентов с одной и той же нозологической формой критического хронического воспалительного состояния, согласно описанию, приведенному выше в данном выпуске RESPIRATORY CARE? На первый взгляд, любой врач, работающий в неонатальном или педиатрическом отделении реанимации и интенсивной терапии, ответит на этот вопрос утвердительно. Однако действительно: есть ли сходство между ребенком до 1 года и старше, подключенным к аппарату ИВЛ более чем на 2-3 недели, и взрослым пациентом с продолжительной дыхательной недостаточностью? Или этот тип пациента неонатального или педиатрического отделения реанимации и интенсивной терапии более уместно описывать как пациентов с продолжительным острым критическим состоянием? Ответов на эти вопросы нет в медицинской литературе, поскольку наблюдается явная нехватка информации на эту тему в печатных источниках.

Вне зависимости от того, какой дается ответ на предыдущие вопросы, очевидно, что существует подгруппа пациентов неонатального периода и педиатрических пациентов, находящихся в течение длительного периода в критическом состоянии. На определенной стадии этого процесса основной фокус медицинской помощи таким пациентам смещается с лечения острого заболевания на постоянную медицинскую помощь. Например, для таких пациентов с хронической дыхательной недостаточностью этот произвольный момент перехода от острого заболевания к хроническому состоянию часто определяется медиками как момент установки трахеостомы. Для таких пациентов кардиологического или неврологического профиля момент перехода в общем случае гораздо менее ясен.

Марсин с соавторами¹ попытались выделить группы пациентов краткосрочно и долгосрочно находящихся в детских отделениях реанимации и интенсивной терапии (ОРИТ), произвольно выбрав пороговое значение в 12 дней пребывания. Если основываться на этом определении, пациенты длительного пребывания составляли всего 4,5%, однако

на их долю пришлось 36% от общего числа койко-дней. Пациенты длительного пребывания с большей вероятностью нуждались в технических медицинских средствах после выписки.

Таким образом, читатель вынужден самостоятельно делать вывод о том, определить ли эту группу пациентов неонатального периода и педиатрических пациентов как пациентов в хронически критическом состоянии, зависимых на протяжении долгого времени от аппарата ИВЛ (или нуждающихся в постоянной поддержке другими медицинскими техническими средствами), или, как еще называют эту категорию в медицинской литературе, пациентов с крайне слабым здоровьем (*medically fragile*). Эта категория педиатрических пациентов часто характеризуется как пациенты, зависимые от технических средств, включая потребность в постоянной оксигенотерапии, инвазивной или неинвазивной вентиляции легких, постоянном или временном кардиореспираторном мониторинге, постоянном диализе, трахеостомической трубке, цереброспинальном шунтировании, гастростомической трубке и/или центральном венозном катетере; имеющие серьезные нарушения нервно-психического развития с потребностью в постоянном медицинском обеспечении; и/или имеющие 3 и более диагностированных хронических заболеваний. Более общее определение дает американское Бюро охраны здоровья матери и ребенка (*Maternal and Child Health Bureau*), согласно которому детьми с особыми медицинскими потребностями считаются дети, страдающие от (или подвергающиеся риску приобрести) хронических нарушений физического, поведенческого или эмоционального характера либо связанных с развитием ребенка, и нуждающиеся в медицинской помощи или сходных услугах такого типа и/или в объеме, которые выходят за пределы потребностей детей в обычном случае.² Вне зависимости от конкретного описания или определения, в настоящем обзоре рассматривается категория детей до 1 года и старше с повышенными рисками, которым требуется постоянная медицинская помощь в связи с дыхательной, неврологической, почечной и/или сердечной дисфункцией или недостаточностью.

Определение педиатрического пациента с хронически критическим состоянием

Дети до 1 года и старше с особыми потребностями в медицинской помощи подвергаются повышенному риску, затрагивающему их физическое состояние, аспекты поведения и развития, а также

эмоциональное состояние, и им чаще всего необходимы медицинские услуги такого типа или в таком объеме, которые выходят за пределы потребностей средней детей в обычном случае.² В этой подгруппе можно выделить меньшее число сложных пациентов (или пациентов с крайне слабым здоровьем), к которым принадлежат и пациенты с многочисленными потребностями в медицинской помощи, вызванными многосистемными нарушениями, зависимостью от технических средств и/или сложных лечебных процедур³. Успехи в развитии неонатальной и педиатрической терапии критических состояний, а также прогресс общей медицины и диетологии привели к росту выживаемости детей до 1 года и старше с крайне слабым здоровьем, которым часто приходится продолжать жить со сложными системными проблемами со здоровьем.

Помимо выбора наименования для этой подгруппы педиатрических пациентов, нуждающихся в долговременной медицинской помощи, мы должны понимать патофизиологию основного(ых) заболевания(й), включая общую клиническую ситуацию в каждом конкретном случае. Начиная обсуждение этого вопроса, необходимо помнить, что анатомия, физиология и патофизиология, развитие легких и неврологическое развитие значительно различаются у пациентов разных возрастов. Отличия с точки зрения психологических, социальных и экономических факторов, сопутствующих хроническим заболеваниям, становятся все более разительными по мере взросления пациента. Кроме того, нужно подчеркнуть, что спектр педиатрической медицины от неонатального периода до подросткового возраста чрезвычайно широк. Течение конкретного заболевания, его клинические аспекты и потребности таких пациентов существеннейшим образом различаются.

Со стороны дыхательной системы, у детей, особенно младшего возраста, дыхательные пути (как естественные, так и искусственные), меньше и слабее, кашлевой механизм менее эффективен, подвижность грудной стенки повышена, функциональная активность диафрагмы понижена, общий риск окклюзии дыхательных путей в среднем выше. Со стороны сердечно-сосудистой системы, у большинства детей до 1 года и старше сердце структурно и функционально соответствует норме, однако их кардиальный резерв может быть ниже, чем у многих взрослых. Особое внимание нужно уделить относительно большому подмножеству педиатрических пациентов с врожденным пороком сердца, которое представляет собой важную группу педиатрических пациентов с хронически критическим состоянием⁴. С точки зрения нутритивного статуса, дети

до 1 года и старше, особенно страдающие от хронической болезни, в общем случае обладают значительно более низкими резервами, чем взрослые с таким же состоянием здоровья. Наконец, нужно отметить, что для большинства педиатрических пациентов, находящихся в хронически критическом состоянии, характерны сопутствующие состояния, многие из которых являются по природе врожденными. Это могут быть метаболические, дыхательные нарушения, нарушения ЦНС и сердечно-сосудистой системы.

Помимо физических и физиологических различий между педиатрическими и взрослыми пациентами с хроническими болезнями существуют значительные социо-экономические, психологические различия и различия в развитии. Хотя кто-то оспорил бы это утверждение, но большинство согласится с тем, что педиатрические пациенты с хроническими болезнями становятся более значительным бременем для своих семей и других ухаживающих (в социоэкономическом и психологическом плане), чем это наблюдается у взрослых хронических больных. Быть родителем означает сталкиваться с определенными трудностями и задачами, но быть родителем ребенка с хроническим заболеванием означает, что эти трудности многократно возрастают⁵⁻¹¹. Необходимо, однако, также подчеркнуть, что психологическая отдача от ухода за такими детьми может быть колоссальной^{5,12}. Этот сложный аспект хронического заболевания более подробно рассматривается ниже в настоящей работе.

То, что дети не являются «маленькими взрослыми», становится очевидным, когда речь заходит о месте оказания помощи этой сложной популяции пациентов. Как было описано в предыдущих докладах конференции настоящего журнала, взрослые пациенты в хронически критическом состоянии могут получать медицинскую помощь в учреждениях неотложной помощи (отделениях реанимации и интенсивной терапии), учреждениях неотложной помощи с длительной госпитализацией, центрах сестринского ухода или на дому. Такие пациенты детского возраста очень отличаются по этому параметру: число учреждений долгосрочной интенсивной терапии и центров сестринского ухода, способных оказывать помощь педиатрическим пациентам (особенно детям до года и детям младшего возраста), крайне ограничено.

Таким образом, категория педиатрических пациентов с крайне слабым здоровьем чаще всего получает медицинскую помощь на дому или в учреждениях стационарной неотложной помощи. Из-за потребности в разнообразной медицинской поддержке и часто присутствующей потребности в искусственной

вентиляции легких, таких пациентов, как правило, госпитализируют в ОРИТ (в практике США, это могут быть различные виды ОРИТ: ICU отделение интенсивной терапии, step-down/progressive care unit - отделение послеоперационной (нисходящей) / продвинутой интенсивной терапии прим. ред.). Вне периодов обострения такие дети часто остаются дома, за ними ухаживают родители (или другие члены семьи) при поддержке медработников на дому, хотя некоторые дети по тем или иным причинам могут быть отправлены в семейный приют или приемную семью. Хотя центры сестринского ухода или реабилитационные центры часто используются для размещения взрослых пациентов, число подобных учреждений для педиатрических пациентов, особенно детей до 1 года и детей младшего возраста, исключительно мало, и они в основном существуют на уровне отдельных регионов страны (рис. 1). Значительно реже используются учреждения проживания с уходом (в основном, для подростков) и хосписы.

Часто обсуждается вопрос о том, где лучше осуществлять уход за педиатрическим пациентом в хронически критическом состоянии: дома или в специализированном стационаре^{13,14}. Дети, безусловно, имеют право получать медицинский уход в обстановке, максимально удовлетворяющей их медицинским и психологическим потребностям, а также потребностям в развитии. Длительная госпитализация может оказать значительное негативное влияние на детей до 1 года и старше¹⁴. В поисках баланса необходимо тщательно взвесить различные (часто противоречащие друг другу) факторы.

Учреждение стационарного ухода, особенно ОРИТ, позволяет обеспечить значительно более высокий уровень мониторинга, наблюдения, обеспечения опытным персоналом и в целом ведения пациента, чем это возможно на дому или в учреждении длительной терапии. С другой стороны, такая госпитализация в учреждение стационарной неотложной помощи может оказаться очень дорогостоящей, и некоторые специалисты могут счесть это необоснованной тратой ограниченных ресурсов. Уход за этой категорией пациентов на дому позволит обеспечить пациенту и семье больший комфорт. Общий медицинский уход за пациентом у него дома почти всегда оказывается дешевле стационарного. Однако в случае с такой уязвимой категорией пациентов обеспечить безопасный уход на дому может оказаться сложнее, и этот уход будет связан с большим напряжением, особенно при возникновении неблагоприятных ситуаций (даже незначительных).

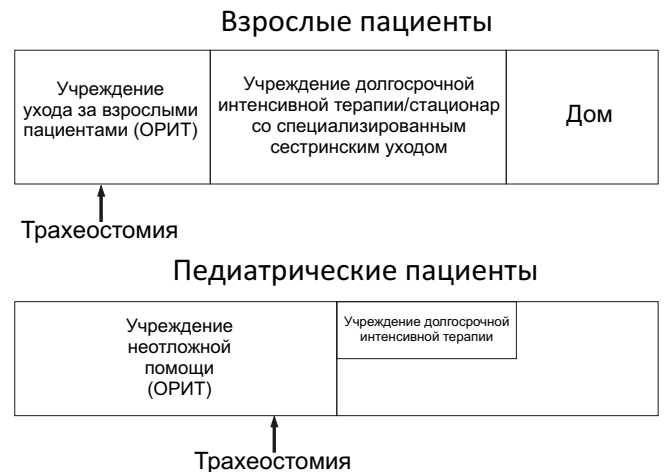


Рис. 1. Места оказания помощи взрослым и педиатрическим пациентам в хронически критическом состоянии. Сверху: в практике США, большинство взрослых пациентов получают уход в одном из типов учреждений неотложной помощи (отделениях реанимации и интенсивной терапии [ICU], или отделениях специализированного ухода [SCU]), учреждениях долгосрочной интенсивной терапии (LTAC) или центрах специализированного сестринского ухода (SNF), а также дома. Внизу: Педиатрические пациенты чаще всего получают уход в учреждениях неотложной помощи или дома.

Зачастую решение о том, где лучше ухаживать за сложными педиатрическими пациентами с хроническими потребностями в медицинской помощи, определяется интенсивностью и частотой необходимой конкретному ребенку до 1 года и старше в конкретный момент времени медицинской помощи. Потребность во внутривенном введении препаратов, инфузионной терапии, сложных и частых манипуляциях с аппаратом ИВЛ или необходимостью в другой респираторной поддержке может стать основанием для госпитализации в учреждение стационарного ухода. Среди других возможных факторов один из способов энтерального питания (через рот, назогастральный зонд или гастростому), необходимость ухода за ранами и потребность в агрессивной реабилитации (физической, эрготерапевтической и/или логопедической).

Тенденции и результаты

Категория педиатрических пациентов в хронически критическом состоянии достаточно широка и охватывает целый ряд врожденных и приобретенных состояний. В работе Беннейворт с соавторами¹⁵ дается оценка их распространенности в 614 пациентов на 100 тыс. детей. По количеству госпитализаций, распространенность составляет, по оценке авторов, 174 пациента на 100 тыс. случаев выписки из стационара не новорожденных педиатрических пациентов. Дети до 1 года и дети младшего возраста потребляют большую долю соответствующих ресурсов системы здраво-

охранения, нежели более взрослые пациенты^{15,16}. Число детей до 1 года и старше с хронической дыхательной недостаточностью, нуждающихся в долговременной ИВЛ, постепенно увеличивается вследствие общего повышения уровня медицинского обслуживания и технологического прогресса, которые привели к увеличению продолжительности жизни хронических больных и появлению более совершенного оборудования для медицинского обслуживания на дому^{17,18}. В перекрестных исследованиях были предприняты попытки описать категорию детей, нуждающихся в долговременной ИВЛ, распространенность была оценена в 6,3 на 100 тыс. детей в возрасте до 16 лет включительно^{19,21}.

Последние финансовые тенденции в области медицинской помощи педиатрическим пациентам в хронически критическом состоянии вызывают обеспокоенность. Частота стационарного лечения повысилась за последние 10 лет для всех детей со сложными хроническими состояниями²². С 2000 по 2006гг., частота выписки из стационара детей до 1 года и старше с потребностью в долговременной ИВЛ выросла на 55%¹⁵. Хотя средняя продолжительность пребывания за этот период времени снизилась на 18%, общие затраты на эти госпитализации выросли приблизительно на 70%. Нужно подчеркнуть, что эта работа ограничена нехваткой данных по стоимости медицинских услуг, в то время как отношение между затратами и стоимостью могло меняться на протяжении исследуемого периода¹⁵. Примечательно, что частота случаев выписки из стационара пациентов в возрасте от 1 до 9 лет выросла значительно, чем аналогичный показатель для детей до 1 года, детей предподросткового (от 9 до 13 лет) и подросткового возраста. Однако затраты на каждую госпитализацию выросли значительно всего для детей до 1 года. С финансовой точки зрения следует отметить, что в исследовании зафиксировано почти двукратное увеличение категории пациентов, получающих государственное финансирование, в то время как категория лиц с личными страховыми полисами выросла лишь на 12%.

В работе Бёрнса с соавторами²³ оценивается частота госпитализации для педиатрических пациентов с хроническими заболеваниями по поводу основного диагноза. С 1991 по 2005 гг. частота госпитализаций для таких пациентов с одним основным диагнозом увеличилась почти на 20%. Однако частота для таких пациентов с несколькими основными диагнозами увеличилась более чем вдвое. Анализ данных по подгруппам пациентов с основными диагнозами бронхолегочная дисплазия или ДЦП показал сходные

Таблица 1. Скорректированные показатели риска смертности в сравнении с детьми без хронических заболеваний

Технические медицинские средства	Единственное сложное хроническое состояние	Несколько сложных хронических состояний
Гастростома	9,2 (8,110,4)	27,0 (22,831,9)
Трахеостома	8,8 (5,414,3)	31,4 (17,356,9)
Цереброспинальный шунт	51,2 (41,663,0)	95,5 (74,7122,0)
Смертность в стационаре	5,2 (4,85,6)	12,5 (11,413,8)

Указаны скорректированные показатели риска и 95%-ные доверительные интервалы (См. Источники, п. 22)

результаты с результатами по всей группе в целом. Были проанализированы скорректированные показатели риска смертности для детей, не имеющих хронических заболеваний, в сравнении с детьми с гастростомой, трахеостомой или цереброспинальным шунтом. Риск смертности был значительно выше в каждой из упомянутых категорий, если у пациента было несколько основных диагнозов. Наибольший риск смертности (показатель риска 95,5, 95%-ный доверительный интервал 74.7-122) наблюдался для подгруппы пациентов с несколькими хроническими состояниями, требующими цереброспинального шунтирования (таблица 1)²². Эта таблица также показывает, что общий риск смертности для детей до 1 года и старше, нуждающихся в госпитализации, был существенно выше у детей с любым хроническим состоянием.

В работе Эдвардса с соавторами²⁴ описывается опыт собственной программы ИВЛ на дому, проводившейся под эгидой университета в течение 22 лет, которую прошли 228 детей. Общая пятилетняя выживаемость составляла 80%, при этом доля пациентов, которые смогли дышать без поддержки ИВЛ в течение 5 лет, составила лишь 24%. Ожидается, в подгруппе пациентов с хроническими респираторными заболеваниями от ИВЛ отказывалось больше пациентов (29,1%, 95%-ный доверительный интервал: 21,2-38,2%), чем в подгруппах пациентов с нейромышечными заболеваниями (6,4%, 95%-ный доверительный интервал 1,8-15,7%) или синдромом врожденной гиповентиляции (4,3%, 95%-ный доверительный интервал 0,5-14,8%). Важно упомянуть, что, согласно утверждениям авторов ряда публикаций, на смертность детей, находящих дома на постоянной ИВЛ, главным образом влияет клиническое течение основной болезни, а не проблемы, непосредственно связанные с респираторной поддержкой.²⁵⁻²⁷

Дети, нуждающиеся в технических медицинских средствах

Трахеостомия и уход за трахеостомой

Как показано на рис. 1, трахеостомия ребенку до 1 года и старше обычно выполняется гораздо позже после госпитализации в стационар, чем взрослому. Конкретный момент трахеостомии определяется на основе потребностей каждого конкретного пациента и/или решения лечебного учреждения, а не на основании каких-либо общих согласованных правил. Выполнение трахеостомии чаще всего определяет момент перехода от неотложной медицинской помощи к помощи больному хроническим заболеванием, по крайней мере, именно так интерпретируют этот момент медики неонатальной и педиатрической помощи. Следует отметить, что трахеостомия педиатрическим пациентам выполняется довольно часто: число таких процедур в США составляет около 5 тыс. ежегодно²⁸.

Граф с соавторами⁴ приводят статистические данные, согласно которым наиболее распространенными причинами проведения трахеостомии являются необходимость восстановления проходимости дыхательных путей (63%), хроническое респираторное заболевание (23%), центральная гиповентиляция (9%) и нейромышечная слабость (6%). Другие общие показания включают хроническое респираторное заболевание, синдром центральной гиповентиляции и нейромышечную слабость (в порядке убывания частоты). Что касается конкретного основного диагноза, среди наиболее часто встречающихся врожденный порок сердца, бронхомаляция (обычно вторичное заболевание на фоне врожденного порока сердца), задержка умственного развития / ДЦП (для обеспечения проходимости дыхательных путей или дренажа бронхолегочного секрета), первичное заболевание легких и гастроэзофагеальная рефлюксная болезнь (обычно устанавливается как вторичный диагноз)⁴. Большинство (66%) этих трахеостомий были выполнены после периода длительной искусственной вентиляции легких. В оставшихся случаях трахеостомия выполнялась во время плановой госпитализации (26%) или после экстренной госпитализации (8%)⁴. Диспропорция количества случаев выполнения трахеостомии у педиатрических пациентов наблюдается у детей первого года жизни^{16,29}.

Следует отметить, что риски при выполнении трахеостомии выше у педиатрических пациентов по сравнению с взрослыми пациентами в силу меньшего диаметра дыхательных путей и трахеостомической

трубки. Потенциальные трудности и риски, которых следует ожидать в этой связи, включают затруднение глотания и нормальной фонации, трахеит, пневмонию, образование слизистых пробок в дыхательных путях, непроизвольное выпадение трахеостомической трубки и образование грануляций вокруг стомы или в дыхательных путях. Члены семьи и медицинские работники, осуществляющие уход на дому за детьми до 1 года и старше с трахеостомой, должны пройти соответствующее обучение и постоянно сохранять бдительность. Несмотря на потенциальные трудности, выполнение трахеостомии часто позволяет таким пациентам начать реабилитацию и/или продолжить получать медицинский уход на дому.

Неинвазивная и инвазивная длительная ИВЛ

Как упоминалось ранее, большая часть хронически больных детей до 1 года и старше характеризуется потребностью в долговременной ИВЛ. Ракка с соавторами³⁰ описали 362 педиатрических пациента с хронической потребностью в ИВЛ. Из этих детей до 1 года и старше 41% находился на инвазивной ИВЛ, остальные 59% пользовались неинвазивной ИВЛ. Пациенты, нуждавшиеся в инвазивной ИВЛ, были значительно моложе получавших неинвазивную ИВЛ (1 год против 8 лет, $P < .001$), а 81% получавших инвазивную ИВЛ нуждались в механической помощи в течение более чем 12 часов в день, в то время как лишь 16% пациентов на неинвазивной ИВЛ испытывали потребность в механической помощи в течение более чем 12 часов в день ($P < .001$). Хотя в исследованиях соответствующих данных изложено не было, можно предположить, что ограниченное число доступных конфигураций ИВЛ для детей до 1 года и старше приводит к невозможности чередовать различные варианты и, поэтому, - к повышенной частоте образования пролежней, если одна и та же конфигурация используется в течение более чем 12 часов в день. В этой связи следует обратить внимание на сравнение с взрослой популяцией, см. работу Гесс в данном сборнике.³¹

По сравнению с взрослыми пациентами, число различных вариантов технических средств, доступных детям до 1 года и старше, нуждающимся в длительной ИВЛ (инвазивной или неинвазивной), ограничено. В случае неинвазивной вентиляции главным препятствием является неадекватный набор утвержденных Управлением по контролю качества пищевых продуктов и лекарственных средств (Food and Drug Administration, FDA) конфигураций и креплений, хотя количество доступных вариантов в последнее время увеличилось.

Оптимальная конфигурация та, которая позволяет обеспечить пациенту комфорт и подходящее крепление, а также не допускает образования пролежней.

Что касается инвазивной ИВЛ, к наиболее часто встречающимся техническим проблемам, с которыми приходится сталкиваться, относятся недостаточная чувствительность триггера, высокое сопротивление выдоху, неспособность реагировать на переменный объем утечки воздуха и длительное время отклика, особенно в связи с относительно высокой интенсивностью дыхания, характерной для педиатрических пациентов младшего возраста. Несколько моделей домашних аппаратов ИВЛ для детей успешно справляются с этими ограничениями. Фару с соавторами³² изучили некоторые из имеющихся домашних аппаратов ИВЛ, используемых для детей, и попытались определить точность дыхательного объема. В целом, все 6 изученных аппаратов ИВЛ достаточно надежно обеспечивали необходимый дыхательный объем в условиях повышенного сопротивления дыхательных путей или пониженной эластичности легочной ткани. Однако, в целом, эти аппараты ИВЛ не смогли обеспечить точный дыхательный объем в случае непреднамеренной утечки воздуха.

Мониторинг

Не существует единого мнения по поводу требований к процедуре кардиореспираторного мониторинга на дому у педиатрического пациента на ИВЛ. Для каждого конкретного ребенка до 1 года и старше врач должен определить, нуждается ли он или она в пульсоксиметрии (постоянной или периодической) и/или капнографии (временной или объемной). Общие клинические нормативы предусматривают необходимость кардиореспираторного мониторинга у детей до 1 года с наличием в недавнем анамнезе апноэ и/или брадикардии, с наличием в анамнезе любого острого эпизода, угрожавшего жизни ребенка и/или клинически значимого гастроэзофагеального рефлюкса. Рекомендации касательно пациентов, нуждающихся в постоянной пульсоксиметрии и/или капнографии сформулированы менее ясно.

Оптимальный прибор для домашнего мониторинга надежный и точный, с возможностью сохранения данных и резервным источником питания на аккумуляторах. Возможность сохранять данные важна для оценки динамики пациента с течением времени, а также для оценки любых эпизодов клинической нестабильности (например, брадикардии, апноэ или десатурации). В оптимальном варианте устройство

мониторинга должно иметь опцию удаленного скачивания данных (например, по телефону или интернету), чтобы врач мог быстро оценить данные; это особенно важно для пациентов, которые живут далеко от места, где им могут оказать медицинскую помощь.

Один из ключевых моментов в спорах вокруг потребности в домашнем мониторинге педиатрических пациентов, постоянно использующих ИВЛ это вопрос о сигналах тревоги. Неплотное прилегание электродов часто становятся причиной ложной тревоги на аппарате кардиореспираторного мониторинга. При движении пациента может включаться ложный сигнал тревоги на пульсоксиметре. Эти ложные сигналы, а также сигналы тревоги на аппарате ИВЛ (как настоящие, так и ложные) могут быстро привести к сенсорной перегрузке и неспособности отличить настоящую тревогу от ложной. С другой стороны, тревожные детекторы разных устройств не всегда достаточно чувствительны (т.е. сигнал тревоги может не прозвучать, хотя действительно произошла нештатная ситуация). В таком случае, отсутствие сигнала тревоги может дать родителям и другим ухаживающим ложное чувство уверенности, в то время как возникла реальная проблема. Можно надеяться, что, по мере совершенствования технологий, надежность и точность датчиков тревоги также повысятся. Но в обозримом будущем споры о том, как и с какой интенсивностью осуществлять в домашних условиях мониторинг находящихся на постоянной ИВЛ детей, будут продолжаться.

Нейромышечные заболевания

Клиническая картина нейромышечной слабости у педиатрических пациентов со стабильным или прогрессирующим состоянием может быть разнообразной. Достаточно большой процент пациентов нуждается в интенсивной и скоординированной помощи по поводу разного рода нарушений: респираторных, кардиологических, нутритивных, относящихся к развитию. Эта группа включает в себя детей разных возрастных групп: от детей до 1 года до подростков включительно, и охватывает пациентов со спинальной мышечной атрофией, мышечными дистрофиями (напр., Дюшенна-Беккера), а также с многими другими врожденными или приобретенными миопатиями, травмами спинного мозга и черепно-мозговыми травмами. Различия среди пациентов также касаются степени выраженности мышечной слабости и разницы в нервно-психическом развитии, которое может варьироваться от нормального до серьезной задержки в развитии.

При работе с таким разнообразным составом пациентов врачу необходимо ориентироваться на конкретную клиническую картину, учитывать вероятное прогрессирование, а также принимать во внимание вероятность того, что могут быть затронуты любые другие системы органов. Чаще всего, в случае с врожденными нейромышечными заболеваниями бывает поражена бульбарная мускулатура, что обуславливает трудности с принятием пищи; часто также поражены абдоминальные и межреберные мышцы, что сказывается на силе и продуктивности кашля; а также скелетные мышцы, что приводит к снижению способности ходить с перспективой потери возможности стоять. Оказание помощи должно быть направлено на максимальное поддержание нейромышечных функций, нервно-психическое развитие, на то чтобы минимизировать осложнения, вызванные мышечной слабостью (аспирация, контрактуры и др.), и обеспечить эмоциональную и психосоциальную поддержку пациенту и его семье.

Первостепенные задачи это распознать нарушение кашлевого механизма, ухудшение газообмена и снижение функции дренажа мокроты. Исследования показывают, что активный мониторинг и использование техник очистки дыхательных путей, а также неинвазивной ИВЛ сокращают частоту осложнений и позволяют продлить жизнь пациентам с мышечной дистрофией.³³

Респираторный мониторинг у детей с нейромышечной слабостью включает в себя оценку мышечной силы при вдохе и выдохе, в том числе максимальное инспираторное и экспираторное давление, форсированную жизненную емкость легких (ФЖЕЛ) и объем форсированного выдоха за 1 с (ОФВ1) при помощи спирометрии. Результаты полисомнографии, включающей измерение парциального давления углекислого газа в артериальной крови, $PaCO_2$, помогают выявить ночную и потенциальную дневную гиповентиляцию. Как показали исследования, величина ФЖЕЛ помогает прогнозировать ухудшение дыхательного статуса у пациентов с мышечной дистрофией Дюшенна³⁴. Отсутствие изменений в объеме легких, которое отразится на фотоплетизмографической кривой, будет указывать на рестриктивное заболевание легких в отличие от последствий комбинации кифосколиоза, снижения эластичности грудной стенки и сокращения силы мышц вдоха³⁵. По мере прогрессирования мышечной слабости, будет снижаться способность пациента эффективно очищать дыхательные пути от мокроты, что приведет к развитию ателектаза и легочных инфекций. Кроме того, ночную гиповентиляцию можно выявить с помощью

полисомнографии, и поддерживать такого пациента посредством неинвазивной или инвазивной вентиляции легких, пока гиповентиляция не стала круглосуточной и не привела к дыхательной недостаточности.

Методы очистки дыхательных путей

Большинство случаев острой респираторной недостаточности у детей до 1 года и старше с нейромышечными заболеваниями связаны с нарушением мукоцилиарного транспорта при доброкачественных респираторных инфекциях³⁶. Терапевтические задачи для данной группы пациентов улучшить реологические свойства мокроты и добиться регулярного продуктивного кашля, активнее используя методы очистки дыхательных путей в острые периоды болезни, в особенности при инфекциях дыхательных путей, а также в предоперационном периоде. Конечная цель мобилизовать мокроту из периферических в более крупные отделы дыхательных путей для облегчения ее дренирования³⁵. Среди имеющихся на рынке средств с муколитическим действием - дорназа альфа, N-ацетилцистеин и другие. Необходимо отметить, что на текущий момент не описано случаев пробного лечения, доказывающих снижение пульмонологических осложнений у данной категории пациентов при ингаляциях указанными препаратами, поэтому чаще всего они используются педиатрами-пульмонологами и врачами ОРИТ на индивидуальной основе.

Часто таким пациентам назначается несколько раз в день вибрационный массаж грудной клетки или использование специального кругового вибрационного жилета, причем такие упражнения предписывается проводить с большей интенсивностью во время острых инфекционных заболеваний. Для помощи в откашливании можно также использовать приборы механической инсuffляции-эксuffляции (механические откашливатели), которые применяются с помощью маски, мундштука или системы с эндотрахеальной или трахеостомической трубкой. Откашливатель обеспечивает инсuffляцию с положительным давлением для нагнетания воздуха в легкие, после чего следует эксuffляция с отрицательным давлением, что обеспечивает мобилизацию мокроты. Этот цикл необходимо повторять до тех пор, пока не дренируется вся скопившаяся мокрота.

Планирование выписки

Планирование выписки для педиатрических пациентов с хронически критическим состоянием

должно начинаться как можно скорее после госпитализации. Процесс планирования необходимо обсуждать на регулярных собраниях специалистов разных профилей, при этом необходимо рассматривать различные варианты: долгосрочная госпитализация в ОРИТ, перевод в имеющееся педиатрическое отделение интенсивной терапии, рассчитанное на долгосрочное пребывание, перевод в отделение со специализированным сестринским уходом или выписка домой. Ниже мы будем рассматривать процедуру, связанную с выпиской домой педиатрических пациентов с крайне слабым здоровьем.

При планировании выписки необходимо учитывать психосоциальную готовность пациента (если возраст позволяет это сделать) и его семьи к выписке из ОРИТ, финансовую ситуацию семьи, доступность квалифицированной медицинской помощи для семьи на дому (медсестры и/или специалисты по дыхательной поддержке), необходимость в помощи физического терапевта, эрготерапевта, логопеда, планы по подготовке к школе (для детей соответствующего возраста). Необходимо непосредственно на дому у пациента также оценить, насколько безопасными для него являются домашние условия пребывания. Условия, в которых ребенок будет находиться дома, в первую очередь должны включать в себя наличие электроснабжения, достаточного для работы аппарата ИВЛ, надежное водоснабжение, гарантированный доступ к телефонной связи и надежные способы транспортировки. В целом, необходимо, чтобы домашняя среда была безопасной с точки зрения соответствия медицинским потребностям данного пациента.

Дополнительным условием для выписки домой является наличие в семье не менее двух взрослых, обученных специализированному уходу, хотя такая необходимость зависит также от соблюдения других условий. Обучение взрослых должно включать видео и печатные материалы и, самое главное, обучение практическим навыкам. Все необходимое оборудование (с запасными частями) должно быть подготовлено заблаговременно до выписки пациента. Кроме того, рассмотрите возможность заключать с семьей (и в зависимости от возраста, - с самим ребенком) своеобразный «договор по оказанию помощи», в котором будут четко оговариваться ожидаемые результаты для обеих сторон: семьи и команды, которая будет оказывать медицинскую помощь пациенту после выписки²⁴.

Переход на медицинское обслуживание из детских во взрослые учреждения

В связи с тем, что число детей с хронически

тяжелым состоянием и комплексными медицинскими проблемами в нашем обществе растет, важным вопросом организации системы первичной и специализированной медицинской помощи становится процесс перехода на медицинское обслуживание из детских во взрослые учреждения. Достижения в области клинической медицины, включая интенсивную терапию, медицинские технологии и новые подходы в реабилитации, увеличили продолжительность жизни у многих групп пациентов детского возраста, находящихся в хронически критическом состоянии, в том числе детей с муковисцидозом, хронической дыхательной недостаточностью и нейромышечными заболеваниями.

Переход на взрослое медицинское обслуживание может открыть путь к большей независимости для подростков и молодых взрослых, имеющих соответствующие возможности развития. Однако такой переход может также вызвать сильную тревогу страх у пациентов и их семей. Кроме того, зачастую врачи, работающие со взрослыми пациентами, имеют мало опыта помощи пациентам с традиционно «детскими» болезнями. Как описывается в недавней работе по этой теме Кроули с соавторами³⁷, при оказании медицинской помощи в период перехода могут иметь место нежелательные ситуации. Существуют некоторые успешные организационные способы, облегчающие такой процесс перехода: это образовательные программы для медиков, семинары с обучением практическим навыкам медицинской помощи, обеспечение медучреждений специализированными кадрами, включая координаторов, помогающих пациенту и семье в процессе перехода, совмещенные медучреждения, где работают как педиатры, так и взрослые специалисты по соответствующим заболеваниям (специальные переходные медучреждения), а также прицельные услуги (например, клиники для молодых взрослых, службы телефонной поддержки и т. д.).

Паллиативная помощь детям

По мере расширения возможностей медицинской помощи при различных состояниях, необходимо обеспечить индивидуальный подход к пациентам детского возраста в хронически критическом и ухудшающемся состоянии. Среди составляющих такого подхода (там, где это необходимо и уместно) - консультации и активное участие детских паллиативных или хосписных служб. Фойдтнер с коллегами³⁸ подготовили анализ данных американского Национального центра статистических данных в сфере здравоохранения (National Center for Health Statistics) за 1989-

2003 гг. и сделали вывод, что процент педиатрических пациентов с хронически критическими состояниями, умирающих дома, существенно вырос за указанный период для всех возрастных групп. В связи с этим, для многих таких пациентов паллиативную помощь лучше начинать оказывать как можно раньше в ходе хронического заболевания.

В проспективном многоцентровом когортном исследовании Фойдтнера с коллегами³⁹ были описаны демографические и клинические показатели, а также результаты ведения по всем пациентам, которых обслуживали команды паллиативной помощи детям в шести больницах Северной Америки в период с января по март 2008 г. с последующим наблюдением в течение года после выписки. Среди детей, получавших консультацию, 17,1% находились в возрасте до 1 года, 37,5% - в возрасте от 1 до 9 лет, 30% - от 10 до 18 лет, 15,5% - от 19 лет и старше. У большинства пациентов (55%) имелось более одного основного диагноза. Наиболее распространены были следующие заболевания: генетические/врожденные (40,8%), нейромышечные (39,2%), онкологические (19,8%), респираторные (12,8%), желудочно-кишечные (9,9%), сердечно-сосудистые (8,3%). На период консультации пациенты получали в среднем 9 лекарственных препаратов. 80% из 515 пациентов использовали не менее одного медицинского аппарата для поддержания жизни: 68,2% получали питание через гастростому, у 22,3% был установлен центральный венозный катетер, 10,1% были трахеостомированы. Кроме того, 9,5% требовалась какая-либо из форм неинвазивной вентиляции легких, а 8,5% полностью зависели от аппарата ИВЛ. Главными целями паллиативных консультаций была симптоматическая терапия, помощь в налаживании общения с пациентом, консультирование в принятии решений и общая координация медицинской помощи. На протяжении 12 месяцев наблюдения после выписки 30,3% пациентов наблюдаемой когорты умерли, причем почти 2/3 в больнице. Приблизительно четверть пациентов умерли дома, и еще небольшая часть в хосписе.

Можно подытожить, что педиатрическая паллиативная помощь чаще всего оказывается детям с комплексными хроническими заболеваниями и может помочь в осуществлении симптоматической терапии и переходе к лечению, ориентированному на обеспечение комфорта. Такой подход позволяет пациенту и семье контролировать медицинские вмешательства, план реанимационных мероприятий и дает возможность обеспечить оптимальное качество жизни как в домашних, так и в больничных условиях.

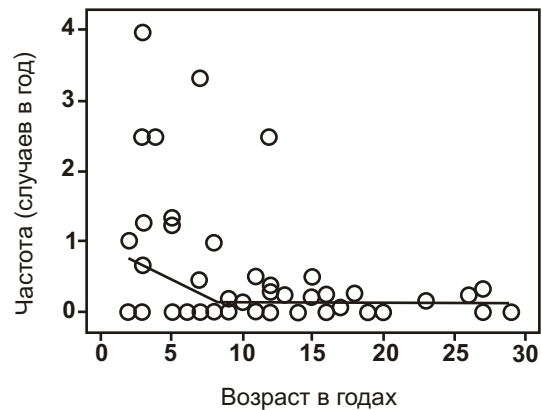


Рис. 2. Частота чрезвычайных ситуаций крайней степени тяжести (количество случаев в пациенто-год для пациентов на домашней ИВЛ) к возрасту пациентов ($P < .002$). График отражает локально взвешенную нисходящую полиномиальную кривую (воспроизводится с разрешения авторов, см. Источники, п. 41)

Аспекты, не поддающиеся формализации

Есть определенное количество аспектов, которые трудно определить формальными категориями, но которые также имеют влияние на оказание помощи пациентам с крайне слабым здоровьем, находящимся в домашних условиях. Одним из самых значительных является опыт медиков, оказывающих первую помощь такого рода пациентам, а также медперсонала, оказывающего помощь на дому. Кан с соавторами⁴⁰ исследовали компетенции медиков первичной помощи в отношении помощи пациентам с трахеостомой и находящимся на аппарате ИВЛ. В целом, медики справились с 80-85% вопросов безошибочно; однако были выявлены некоторые важные области, в которых у них имелись пробелы. Так, 63% медиков первичного звена не знали, что тревожный сигнал о критически низком давлении не может быть связан с выпадением трахеотомической трубки, особенно если подключен аппарат ИВЛ. 52% не знали о том, что сигнал о критически высоком давлении может звучать в случае закупорки дыхательных путей слизистой пробкой. 37% надеялись бы на то, в случае образования слизистых пробок, аппарат даст сигнал тревоги. 40% не знали о важности сигналов тревоги, указывающих на низкое давление или низкий минутный объем подаваемого воздуха. Эти пробелы не были следствием плохого знания языка (так как и англо- и испано-говорящие медики имели одинаковые результаты). Интересен еще и тот факт, что результаты также не зависели от длительности работы медицинского персонала.

Уровень компетенции медиков первичного звена, а также опыт и умения персонала, ведущего пациента на дому, имеют огромное значение, поскольку чрезвычайные ситуации хоть и редко, но случаются у

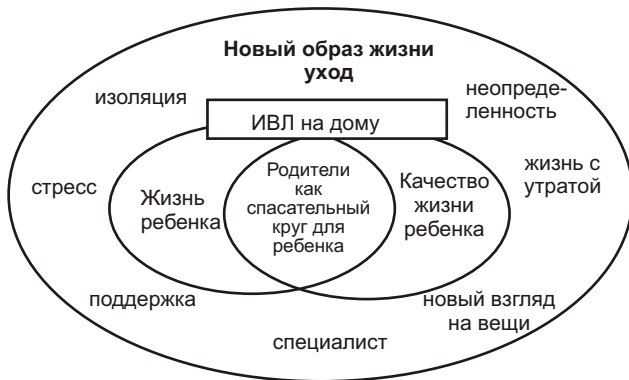


Рис. 3. Понятия, отражающие опыт родителей детей с нейромышечными заболеваниями на домашней ИВЛ (воспроизводится с разрешения авторов, см. Источники, п. 5)

пациентов, которым необходима длительная поддержка аппаратом ИВЛ на дому, в особенности у детей до 1 года и старше⁴¹. И так как эти непредвиденные ситуации относительно редки, надо понимать, что и родители, и персонал, оказывающий помощь на дому, вероятно, не проходили ни практической подготовки к таким ситуациям, ни сталкивались с ними в реальной жизни. Рейтер с соавторами⁴¹ проанализировали 295 пациенто-лет поддержки аппаратом ИВЛ на дому у 54 педиатрических пациентов. Авторы зарегистрировали 68 случаев чрезвычайных ситуаций крайней степени тяжести, что соответствовало показателю 0,2 на пациенто-год (рис. 2). В 48% случаев чрезвычайные ситуации были связаны с респираторными проблемами, в том числе 15 случаев - с трахеостомами и 3 со сбоями в работе аппаратов ИВЛ. К сожалению, в данном отчете не предлагается четкого определения понятия «чрезвычайной ситуации крайней степени тяжести». Но важно отметить, что 4 из них имели смертельный исход.

Уход за ребенком с крайне слабым здоровьем в домашних условиях имеет ряд социоэкономических и психологических последствий. Эти последствия больше относятся к пациентам детского возраста, чем к взрослым. Дети до 1 года и старше по определению меньше приспособлены к тому, чтобы самим о себе заботиться, чем взрослые пациенты с аналогичным состоянием. Как отмечалось выше, персонал по уходу на дому и медики первичного звена, как правило, имеют меньше опыта и навыков помощи педиатрическим пациентам, зависимым от медицинского оборудования. Родители часто сталкиваются со стрессом, в частности потому, что одному из родителей приходится уволиться с работы, что влечет за собой дополнительные финансовые трудности к общей финансовой нагрузке, связанной с длительным пребыванием пациента в

стационаре и медицинским уходом за ребенком с хроническим заболеванием. Привычная форма получения образования и общего развития также вызовут трудности. С другой стороны, невозможность обеспечить ребенку с хроническим заболеванием образования и психосоциального развития также усугубляет ситуацию⁴². При этом, не стоит забывать о том, что хотя большинство специалистов будут советовать приблизить окружающую обстановку для ребенка с хроническим заболеванием к обычной, полностью интегрировать таких пациентов в обычный детский сад или школу зачастую означает подвергнуть их детским вирусным инфекциям. Положительные стороны и степень риска необходимо определять в индивидуальном порядке.

В исследовании Ма с соавторами¹² сообщается, что уровень качества жизни (как физического, так и психосоциального) у детей, нуждающихся в ИВЛ на дому, существенно ниже, чем у пациентов, которым не требуется долгосрочная респираторная поддержка. Однако в семьях этой подгруппы пациентов с нейромышечными заболеваниями общий уровень стресса оказался таким же, как в других подгруппах. Авторы пришли к заключению, что для семей, в которых ребенок с нейромышечным заболеванием постоянно находился на ИВЛ, уход за ним со временем становился частью обычной жизни и не вызывал дополнительного стресса¹². По отзывам родителей, наличие медицинского оборудования дома одновременно и поддерживало, и нарушало их равновесие⁴³.

Многоаспектность проблем, связанных с домашним уходом за ребенком с нейромышечным заболеванием, зависимым от аппарата ИВЛ, отражена на рисунке³.

Выводы и перспективы

Вне зависимости от того, какое используется определение (дети с хроническими тяжелыми заболеваниями; дети, нуждающиеся в длительной искусственной вентиляции легких или каким-либо другим образом зависимые от постоянного медицинской поддержки; дети с крайне слабым здоровьем), нет сомнений, что существует целая группа населения: дети до 1 года и старше с хроническими заболеваниями. Для оптимальных результатов помощи такой категории пациентов необходимы особые подходы в лечении и общем ведении пациентов и семей, а также психологическая поддержка. По мере того, как число таких педиатрических пациентов растет, этой подгруппе требуется уделять особое внимание и выделять значительный объем ресурсов.

ИСТОЧНИКИ

1. Marcin JP, Slonim AD, Pollack MM, Ruttimann UE. Long-stay patients in the pediatric intensive care unit. *Crit Care Med* 2001; 29(3):652-657.
2. McPherson M, Arango P, Fox H, Lauver C, McManus M, Newacheck PW, et al. A new definition of children with special health care needs. *Pediatrics* 1998;102(1 Pt 1):137-140.
3. Srivastava R, Stone BL, Murphy NA. Hospitalist care of the medically complex child. *Pediatr Clin North Am* 2005;52(4):1165-1187.
4. Graf JM, Montagnino BA, Hueckel R, McPherson ML. Pediatric tracheostomies: a recent experience from one academic center. *Pediatr Crit Care Med* 2008;9(1):96-100.
5. Mah JK, Thannhauser JE, McNeil DA, Dewey D. Being the lifeline: the parent experience of caring for a child with neuromuscular disease on home mechanical ventilation. *Neuromuscul Disord* 2008; 18(12):983-988.
6. Simonds AK. Ethical aspects of home long term ventilation in children with neuromuscular disease. *Paediatr Respir Rev* 2005;6(3): 209-214.
7. Nereo NE, Fee RJ, Hinton VJ. Parental stress in mothers of boys with Duchenne muscular dystrophy. *J Pediatr Psychol* 2003;28(7): 473-484.
8. Abi Daoud MS, Dooley JM, Gordon KE. Depression in parents of children with Duchenne muscular dystrophy. *Pediatr Neurol* 2004; 31(1):16-19.
9. Laufersweiler-Plass C, Rudnik-Schoneborn S, Zerres K, Backes M, Lehmkuhl G, von Gontard A. Behavioural problems in children and adolescents with spinal muscular atrophy and their siblings. *Dev Med Child Neurol* 2003;45(1):44-49.
10. Heaton J, Noyes J, Sloper P, Shah R. Families' experiences of caring for technology dependent children: a temporal perspective. *Health Soc Care Community* 2005;13(5):441-450.
11. Carnevale FA, Alexander E, Davis M, Rennick J, Troini R. Daily living with distress and enrichment: the moral experience of families with ventilator assisted children at home. *Pediatrics* 2006;117(1): e48-e60.
12. Mah JK, Thannhauser JE, Kolski, Dewey D. Parental stress and quality of life in children with neuromuscular disease. *Pediatric Neurology* 2008;39(2):102-107.
13. Murphy J. Medically stable children in PICU: better at home. *Pediatr Nurs* 2008;20(1):14-16.
14. Allen J, Zwerdling R, Ehrenkranz R, Gaultier C, Geggel R, Grennough A, et al; American Thoracic Society. Statement on the care of the child with chronic lung disease of infancy and childhood. *Am J Respir Crit Care Med* 2003;168(3):356-396.
15. Benneyworth BD, Gebremariam A, Clark SJ, Shanley TP, Davis MM. Inpatient health care utilization for children dependent on longterm mechanical ventilation. *Pediatrics* 2011;127(6):e1533-e1541.
16. Dursun O, Ozel D. Early and long-term outcome after tracheostomy in children. *Pediatr Int* 2011;53(2):202-206.
17. Haffner JC, Schurman SJ. The technology-dependent child. *Pediatr Clin North Am* 2001;48(3):751-764.
18. Appierto L, Cori M, Bianchi R, Onofri A, Catena S, Ferrari M, Villani A. Home care for chronic respiratory failure in children: 15 years experience. *Paediatr Anaesth* 2002;12(4):345-350.
19. Graham RJ, Flegler EW, Robinson WM. Chronic ventilator need in the community: a 2005 pediatric census of Massachusetts. *Pediatrics* 2007;119(6):e1280-e1287.
20. Gowans M, Keenan HT, Bratton SL. The population prevalence of children receiving invasive home ventilation in Utah. *Pediatr Pulmonol* 2007;42(3):231-236.
21. Downes JJ, Burroughs DS, Dougherty J, Parra M. A statewide program for home care of children with chronic respiratory failure. *Caring* 2007;26(9):16-23.
22. Simon TD, Berry J, Feudtner C, Stone BL, Sheng X, Bratton SL, et al. Children with complex chronic conditions in inpatient hospital settings in the United States. *Pediatrics* 2010;126(4):647-655.
23. Burns KH, Casey PH, Lyle RE, Bird TM, Fussell JJ, Robbins JM. Increasing prevalence of medically complex children in US hospitals. *Pediatrics* 2010;126(4):638-646.
24. Edwards JD, Kun SS, Keens TG. Outcomes and causes of death in children on home mechanical ventilation via tracheostomy: an institutional and literature review. *J Pediatr* 2010;157(6):955-959.
25. Schreiner MS, Downes JJ, Kettrick RG, Ise C, Voit R. Chronic respiratory failure in infants with prolonged ventilator dependency. *JAMA* 1987;258(23):3398-3404.
26. Wheeler WB, Maguire EL, Kurachek SC, Lobas JG, Fugate JH, McNamara JJ. Chronic respiratory failure of infancy and childhood: clinical outcomes based on underlying etiology. *Pediatr Pulmonol* 1994;17(1):1-5.
27. Amin RS, Fitton CM. Tracheostomy and home ventilation in children. *Semin Neonatol* 2003;8(2):127-135.
28. Lewis CW, Carron JD, Perkins JA, Sie KC, Feudtner C. Tracheotomy in pediatric patients: a national perspective. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 2003;129(5):523-529.
29. Corbett HJ, Mann KS, Mitra I, Jesudason EC, Losty PD, Clarke RW. Tracheostomy: a 10-year experience from a U.K. pediatric surgical center. *J Pediatr Surg* 2007;42(7):1251-1254.
30. Racca F, Berta G, Sequi M, Bignamini E, Capello E, Cutrera R, et al; LTV Pediatric Italian Network. Long-term home ventilation of children in Italy: a national survey. *Pediatr Pulmonol* 2011;46(6): 566-572.
31. Hess DR. The growing role of noninvasive ventilation in patients requiring prolonged mechanical ventilation. *Respir Care* 2012;57(6): 900-918; discussion 918-920.
32. Fauroux B, Leroux K, Pe'pin JL, Lofaso F, Louis B. Are home ventilators able to guarantee a minimal tidal volume? *Intensive Care Med* 2010;36(6):1008-1014.
33. Bach JR, Ishikawa Y, Kim H. Prevention of pulmonary morbidity for patients with Duchenne muscular dystrophy. *Chest* 1997;112(4): 1024-1028.
34. Finder JD, Birnkrant D, Carl J, Farber HJ, Gozal D, Iannaccone ST, et al; American Thoracic Society. Respiratory care of the patient with Duchenne muscular dystrophy: ATS consensus statement. *Am J Respir Crit Care Med* 2004;170(4):456-465.
35. Michelson P, Hartman ME. Neurological and neuromuscular disorders. In: Czervinske MP, Walsh BK, editors. *Perinatal and pediatric respiratory care*, 3rd edition. St Louis: Saunders/Elsevier; 2009.
36. Bach JR. *Management of patients with neuromuscular disease*. Philadelphia: Hanley & Belfus; 2004.
37. Crowley R, Wolfe I, Lock K, McKee M. Improving the transition between paediatric and adult healthcare: a systematic review. *Arch Dis Child* 2011;96(6):548-553.

38. Feudtner C, Feinstein JA, Satchell M, Zhao H, Kang TI. Shifting place of death among children with complex chronic conditions in the United States, 1989-2003. *JAMA* 2007;297(24):2725-2732.

39. Feudtner C, Kang TI, Hexem KR, Friedrichsdorf SJ, Osenga K, Siden H, et al. Pediatric palliative care patients: a prospective multicenter cohort study. *Pediatrics* 2011;127(6):1094-1101.

40. Kun SS, Davidson-Ward SL, Hulse LM, Keens TG. How much do primary care givers know about tracheostomy and home ventilator emergency care? *Pediatr Pulmonol* 2010;45(3):270-274.

41. Reiter K, Pernath N, Pagel P, Hiedi S, Hoffmann F, Schoen C, Nicolai T. Risk factors for morbidity and mortality in pediatric home mechanical ventilation. *Clin Pediatr* 2011;50(3):237-243.

42. Margolan H, Fraser J, Lenton S. Parental experience of services when their child requires long-term ventilation. Implications for commissioning and providing services. *Child Care Health Dev* 2004; 30(3):257-264.

43. Ottonello G, Ferrari I, Piroddi IM, Diana MC, Villa G, Nahum L, et al. Home mechanical ventilation in children: retrospective survey of a pediatric population. *Pediatr Int* 2007;49(6):801-805.

Дискуссия

МакИнтайр (MacIntyre): По итогам вашего доклада, можно сделать вывод, что хронически критические состояния (chronic critical illness) у педиатрических пациентов больше связаны с механической дыхательной поддержкой, чем с хроническими воспалительными процессами, как мы привыкли слышать. Верно ли это?

Хейфец (Cheifetz): Если отвечать на тот вопрос с точки зрения большинства педиатров, то ответ, скорее всего, будет положительным. После вчерашних прекрасных докладов и обсуждений я размышлял об этом и подумал, что в педиатрии можно, вероятно, выделить две основные группы пациентов. Первая пациенты с потребностью в долгосрочной искусственной вентиляции легких. Но я уверен, что есть и другая подгруппа пациентов, которых большинство врачей отнесло бы к пациентам с острым состоянием, но которые остаются в таком состоянии неделями. Подходит ли эта подгруппа под определение пациентов в хронически критическом состоянии, которое мы слышали вчера? Я думаю, что да, но зачастую эта категория пациентов рассматривается как пациенты с продолжительным острым состоянием, а не пациенты в хронически критическом состоянии. Возможно, это лишь формальное различие в наименовании. Но в любом случае, этот вопрос в педиатрии не был

достаточно подробно изучен. Вчера я еще раз просмотрел PubMed в поисках определения хронически критических состояний у детей и ничего не обнаружил.

МакИнтайр: Применимо ли исследование Джефф Меканик по гомеостатическим и аллостатическим перегрузкам к пациентам детского возраста? (*Schulman RC, Mechanick JJ. Metabolic and nutrition support in the chronic critical illness syndrome. Respir Care* 2012; 57 (6):958-977)

Хейфец: Не уверен. Думаю, что существует такая вероятность, но это новая область в педиатрии, и здесь еще мало опубликованных исследований.

Малдун (Sean R Muldoon, магистр в области общественного здравоохранения, компания Kindred Health-care, подразделение больничной медицинской помощи, Луис-вилль, штат Кентукки): Наблюдение, которое я сделал из вашего выступления: это как круг жизни уход за ребенком в хронически критическом состоянии 1го типа практически не отличается от ухода за 7-лентим пациентом в таком же состоянии. Все психосоциальные факторы, вызывающие стресс, те же самые. Нам есть чему поучиться у педиатров. Вопрос вот в чем: дети выживают, но что происходит с ними, когда они переходят в возрастную категорию «взрослый»?

Хейфец: Переформулируя ваш вопрос, в какой момент подросток с хронически критическим состоянием переходит в категорию «взрослый пациент»? Иначе говоря, когда он переводится от детских медучреждений к взрослым? Большинство детей с хроническими заболеваниями, особенно с неврологическими заболеваниями и/или нуждающиеся в долгосрочной искусственной вентиляции, переводятся во взрослые отделения в возрасте 18-25 лет. Четкой возрастной границы нет, многое зависит от ситуации с каждым отдельным ребенком и от доступных услуг.

Бертуола (Lorraine Bertuolla, дипломированный специалист по дыхательной терапии, компания Genesis HealthCare, Район Кеннет Сквер, Пенсильвания): У нас есть пара специализированных центров для самостоятельной жизни людей с умственной отсталостью. Мы наблюдаем, как средний возраст пациентов повышается, некоторым пациентам требуется искусственная вентиляция, и мы оказываем им необходимую помощь в наших центрах. Вероятно, это еще одна возможность для пациентов детского возраста; кроме того, для детей также открываются новые центры, где сестринский персонал обучен необходимому специализированному уходу.

Хейфец: Хорошее замечание. Действительно, имеет место тен-

денция увеличения возраста данной группы пациентов. Не совсем ясно: стали ли такие пациенты чаще выписываться из стационаров или же медицинские технологии позволяют продлить им жизнь и дети вырастают в подростков и молодых взрослых. В любом случае, я соглашусь с вами: потребность в разного рода ресурсах для долгосрочного оказания помощи будет возрастать.

Уайт (White): Мы как раз наблюдаем пациентов этой возрастной группы (18-20 лет и старше) в наших центрах по оказанию долгосрочной интенсивной терапии. Как правило, это пациенты с ДЦП и респираторными осложнениями; небольшой процент пациентов самого раннего возраста с нейромышечными заболеваниями, редко - пациенты с синдромом Дауна с респираторными проблемами, нуждающиеся в трахеостомии. Но в основном, это пациенты с респират-

орными проблемами: верхние дыхательные пути, проблемы с дренированием мокроты, болезни легких. В наших центрах мы не наблюдаем таких тяжелейших пациентов-детей с хронически критическим состоянием, как среди пациентов-взрослых. Вероятно, они находятся в детских стационарах, и не попадают в отделения долгосрочной интенсивной терапии.

Хейфец: Дело в том, что эта категория в педиатрии гораздо менее четко определена. Есть некоторая часть пациентов, у которых нет хронических воспалительных заболеваний и которым требуется долгосрочная ИВЛ в связи с хронической дыхательной недостаточностью и/или неврологическим заболеванием. Есть другая часть пациентов, которые или находятся в хронически критическом состоянии или в продолжительном остром состоянии. В любом случае,

педиатр зачастую оказывает помощь такому пациенту как пациенту с острым состоянием до момента установки трахеостомы, то есть в течение многих недель, а возможно, месяцев.

Независимо от роли воспалительного заболевания при хронически критическом состоянии, на определенном этапе основной медицинской потребностью таких пациентов становится респираторная и/или неврологическая поддержка. Можно даже сказать, что на этапе выписки таких пациентов большинство, если не все. Поэтому, вероятно, лучшее определение этой категории пациентов - это одно из использованных мной, «пациенты с крайне слабым здоровьем». Возможно, это наилучшее определение такого педиатрического пациента, выписанного из отделения реанимации и интенсивной терапии.