

ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ ПОЧЕК

ПЕРИНАТАЛЬНАЯ ПАЛЛИАТИВНАЯ ПОМОЩЬ

Информация для семьи



**ДЕТСКИЙ
ПАЛЛИАТИВ**

благотворительный фонд
развития паллиативной помощи

**ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ
ПОЧЕК**
**ПЕРИНАТАЛЬНАЯ ПАЛЛИАТИВНАЯ
ПОМОЩЬ**

Информация для семьи

Москва
2021

УДК 616-08-039.75:616-053.3

ББК 51.1(2Рос),442.8

П58

Авторы:

Попова Оксана Петровна, врач акушер-гинеколог,
руководитель программы перинатальной паллиативной помощи БМЧУ
«Детский хоспис “Дом с маяком”»

Савва Наталья Николаевна, канд. мед. наук, доцент,
директор по научно-методической работе благотворительного фонда
«Детский паллиатив»

Фотограф: *Эрихман Ефим*. Детский хоспис «Дом с маяком»

Попова О.П., Савва Н.Н.

П58 Врожденные пороки почек. Перинатальная паллиативная помощь. Информация для семьи. — М. : Издательство «Проспект», 2021. — 36 с.

ISBN 978-5-98597-483-6

Перинатальную паллиативную помощь начинают оказывать семьям, ожидающим рождения малыша с тяжелым неизлечимым заболеванием, с момента установления диагноза внутриутробно. Помощь продолжает оказываться во время родов и в первый месяц жизни малыша, а также в период умирания ребенка и после его смерти. Перинатальная паллиативная помощь предполагает информационную, психосоциальную и духовную поддержку семьи, а также медико-психо-социальное сопровождение ребенка. Если новорожденный живет дольше месяца, его переводят под опеку «детской» программы паллиативной помощи, где также продолжается немедицинская помощь семье. Если после рождения состояние ребенка будет более стабильным, чем прогнозировалось, а медицинские технологии позволят добиться отсутствия показаний для оказания паллиативной помощи, то ребенок может быть снят с паллиативного учета.

В брошюре коротко изложена информация о перинатальной паллиативной помощи детям с врожденными пороками почек. Брошюра будет полезна членам семьи больного ребенка, а также медицинским и немедицинским специалистам, сталкивающимся по роду своей деятельности с такими семьями на этапе беременности, родов и в послеродовой период.

УДК 616-08-039.75:616-053.3

ББК 51.1(2Рос),442.8

© Благотворительный фонд
развития паллиативной помощи
«Детский паллиатив», 2021

ISBN 978-5-98597-483-6

Дорогие родители, бабушки и дедушки!

У вашего малыша сложное и угрожающее жизни заболевание — врожденный порок почек.

Тяжело узнавать о болезни, которая угрожает жизни ребенка. Земля уходит из-под ног, сложно поверить и принять происходящее, рушатся надежды...

Вы стоите перед выбором — прерывать беременность или сохранить ее. К сожалению, вы попали в ситуацию, в которой нет простого и «правильного» решения. Любой выбор — очень тяжелый, любое ваше решение — правильное. Только семья и в первую очередь беременная мама может понять и решить, с каким выбором она сможет жить дальше, какой выбор ей по силам.

Прерывание беременности — это непростое решение. Все, кто проходил через это испытание, говорят о том, что забыть ребенка невозможно. Аборт на любом сроке — сложная медицинская процедура, часто негативно влияющая на моральное состояние женщины и на ее здоровье. Если семья приняла решение прервать беременность, мы настоятельно рекомендуем обратиться за психологической помощью, так как даже спустя многие годы женщины признаются, что так и не пережили утрату.

Есть семьи, которые решают сохранить беременность и дать возможность неизлечимо больному ребенку прожить столько времени, сколько ему отведено. В этом случае мы рекомендуем обратиться за

паллиативной помощью. К сожалению, в нашей стране подобный выбор часто встречает непонимание со стороны членов семьи, медицинских работников, общества, хотя он совершенно законный и понятный. Во многих развитых странах мира, где работает система перинатальной паллиативной помощи, решение родителей о сохранении беременности принимается с уважением, а семья и ребенок получают необходимое сопровождение во время беременности и родов, после рождения и после смерти малыша.

Содержание

Что такое врожденные пороки почек	6
Как могут протекать врожденные пороки почек	14
Как влияют врожденные пороки развития почек на малыша?	16
Что бывает после рождения с малышами, у которых не работают почки?	17
Что почитать про врожденные пороки почек	22
Что такое перинатальная паллиативная помощь	23
Приложение. Буклет для родителей	32

Что такое врожденные пороки почек

(Orphanet, <https://www.orpha.net/>)

Ниже описаны врожденные пороки почек, наиболее часто встречающиеся у малышей в программе перинатальной паллиативной помощи.

Врожденная двусторонняя мультикистозная дисплазия почек (поликистоз почек)

Врожденная двусторонняя мультикистозная дисплазия почек (поликистоз почек) — редкое заболевание с крайне неблагоприятным прогнозом из группы врожденных пороков развития почек и мочевыводящих путей, при котором обе почки больших размеров, не функционируют, растянуты из-за множества не сообщающихся между собой кист.

Возраст проявления

заболевания: неонатальный (первый месяц жизни), антенатальный (до рождения, внутриутробно).

Заболеваемость: неизвестна

Клинические проявления

У каждого ребенка заболевание может проявляться и протекать со своими особенностями. От того, какие системы и насколько тяжело поражены, зависит тяжесть проявлений болезни и продолжительность жизни.

Отсутствие функциональной почечной ткани приводит к маловодию или к полному отсутствию околоплодных вод с гипоплазией (недоразвитием) легких.

Новорожденные имеют синдром Поттера (совокупность признаков, возникающих в результате длительного внутриутробного маловодия), включая тяжелую гипоплазию легких и тяжелую почечную недостаточность, аномалии конечностей и дисморфические черты лица.

Этиология

Причины неизвестны. Есть предположение, что могут влиять разные факторы (гестационный диабет, прием противосудорожных препаратов во время беременности и др.).

Аntenатальная диагностика

Врожденная двусторонняя мультикистозная дисплазия почек выявляется у малыша по УЗИ на фоне маловодия (недостаток околоплодных вод) или отсутствия околоплодных вод. В большинстве случаев выявляется на 20-й неделе беременности.

Генетическое консультирование

Большинство пороков возникает случайно (спорадически) под воздействием разных факторов. Наблюдаются также семейные случаи (аутосомно-доминантный тип наследования), вероятность развития у братьев и сестер составляет 50%.

Ведение и лечение

Новорожденные обычно умирают вскоре после рождения. Поэтому в большинстве случаев беременность рекомендуют прерывать по медицинским показаниям. Если ребенок пережил ранний постнатальный период, потребуется заместительная почечная терапия.

Прогноз

Считается смертельным заболеванием.

Врожденная двусторонняя агенезия (аплазия) почек (отсутствие обеих почек)

Врожденная двусторонняя агенезия почек (отсутствие обеих почек) — редкое заболевание с крайне неблагоприятным прогнозом из группы врожденных пороков развития почек и мочевыводящих путей, при котором обе почки не развиты и не функционируют.

Возраст проявления

заболевания: неонатальный (первый месяц жизни), антенатальный (до рождения, внутриутробно).

Заболеваемость: 1 случай на 8500 малышей внутриутробно.

Клинические проявления

У каждого ребенка заболевание может проявляться и протекать со своими особенностями. От того, какие системы и насколько тяжело поражены, зависит тяжесть проявлений болезни и продолжительность жизни.

Отсутствие функциональной почечной ткани приводит к маловодию или к полному отсутствию околоплодных вод с гипоплазией (недоразвитием) легких.

Новорожденные имеют синдром Поттера (совокупность признаков, возникающих в результате длительного внутриутробного маловодия), включая тяжелую гипоплазию легких и тяжелую почечную недостаточность, аномалии конечностей и дисморфические черты лица.

Этиология

Причины неизвестны. В небольшом количестве случаев выявлены мутации в генах RET, FGF20 (8p22) или ITGA8 (10p13). Есть предположение, что могут влиять разные факторы (диабет у мамы, прием лекарств во время беременности и др.).

Аntenатальная диагностика

Врожденная двусторонняя агенезия почек выявляется у малыша по УЗИ, когда находят пустую почечную ямку и отсутствие эктопической почки на фоне маловодия (недостаток околоплодных вод) или отсутствия околоплодных вод. При необходимости дополнительно назначают МРТ (магнитно-резонансную томографию).

Генетическое консультирование

Большинство аномалий возникает случайно (спорадически) под воздействием разных факторов. Наблюдаются также семейные случаи (аутосомно-рецессивный тип наследования).

Ведение и лечение

Новорожденные обычно умирают вскоре после рождения. Поэтому в большинстве случаев беременность рекомендуют прерывать по медицинским показаниям.

Прогноз

Считается смертельным заболеванием.

Врожденная двусторонняя дисплазия/гипоплазия почек

Врожденная двусторонняя дисплазия почек — редкий порок развития обеих почек, при котором почки присутствуют, но развиваются неправильно (нарушается архитектура почки, присутствует ткань эмбриона).

Возраст проявления

заболевания: неонатальный (первый месяц жизни), антенатальный (до рождения, внутриутробно).

Заболеваемость: неизвестна

Клинические проявления

У каждого ребенка заболевание может проявляться и протекать со своими особенностями. От того, какие системы и насколько тяжело поражены, зависит тяжесть проявлений болезни и продолжительность жизни.

В случае двусторонней дисплазии/гипоплазии почек в разном возрасте в детстве может развиваться хроническая болезнь почек и почечная недостаточность.

У некоторых малышей еще до рождения двусторонняя дисплазия/гипоплазия почек может ограничивать функцию почек настолько сильно, что развивается маловодие или полное отсутствие околоплодных вод с гипоплазией (недоразвитием) легких. Новорожденный имеет синдром Поттера (совокупность признаков, воз-

никающих в результате длительного внутриутробного маловодия), включая тяжелую гипоплазию легких, тяжелую дыхательную и тяжелую почечную недостаточность, аномалии конечностей и дисморфические черты лица (широко посаженные глаза, низко посаженные большие уши с недоразвитием хряща, приплюснутый нос, маленький подбородок). В тяжелых случаях новорожденные могут умереть вскоре после рождения из-за почечной и дыхательной недостаточности.

У пациентов с остаточной функцией почек могут развиваться осложнения хронической болезни почек: задержка роста, анемия, гипертензия, протеинурия и почечная недостаточность.

Этиология

Причины неизвестны. Могут влиять разные факторы. В большинстве случаев возникает спорадически (случайно) как изолированное заболевание, а также может быть в составе различных редких синдромов (Каллмана, Барде–Бидля, Беквита–Видемана, синдром Ди Джорджи и др.) или возникать как следствие каких-то других заболеваний (внутриутробной непроходимости мочи и др.).

В небольшом количестве случаев выявлены мутации в генах HNF1B (17q12), PAX2, PBX1 и др.

Есть предположение, что на возникновение двусторонней дисплазии у малыша могут влиять различные внешние факторы (сахарный диабет у мамы, гипоксия, прием лекарств во время беременности и др.).

Аntenатальная диагностика

Врожденная двусторонняя дисплазия почек выявляется у малыша по УЗИ на 20-й неделе беременности классической картинкой: нормальные или маленькие почки повышенной эхогенности с нарушенной дифференцировкой внутренних структур, с кистозными пространствами или без них. При тяжелом нарушении функции почек по УЗИ выявляется маловодие (недостаток околоплодных вод) или отсутствие околоплодных вод.

Генетическое консультирование

Большинство аномалий возникает случайно (спорадически) под воздействием разных факторов. Наблюдаются также семейные случаи (аутосомно-доминантный тип наследования).

Ведение и лечение

Симптоматическое

Прогноз

При тяжелом поражении функции обеих почек и присоединении синдрома Поттера новорожденные обычно умирают вскоре после рождения. У пациентов с остаточной функцией почек может развиваться почечная недостаточность, связанная с необходимостью проведения заместительной почечной терапии и оказания паллиативной помощи в более отдаленном периоде после рождения.

Как могут протекать врожденные пороки почек

При проведении ультразвукового исследования (УЗИ) врачи могут заметить у малыша изменение размера почек, их структуры, места расположения и др. У многих детей врожденный порок развития почек хорошо визуализируется со второй половины беременности.

Врожденные пороки почек и мочевыделительной системы — это целая группа заболеваний, которая включает случайно появившиеся аномалии (спорадические) и возникшие как проявление какого-то синдрома (в том числе генетического с разным типом наследования). Если врожденный порок является изолированным и не связан с каким-либо синдромом, то тогда протекание и тяжесть болезни зависят от того, поражена одна почка или обе. Если одна почка здоровая, то она берет на себя функцию больной или отсутствующей, и ребенок может не испытывать серьезных проблем со здоровьем. Если поражены обе почки, то начинаются клинические проявления заболевания.

Одни изолированные (несиндромные) врожденные пороки развития почек протекают легко, иногда даже бессимптомно (например, врожденный мегакаликоз, врожденный первичный мегауретер, врожденное незаращение урахуса — пупочной связки, *односторонняя мультикистозная дисплазия почки (поликистоз почки)*),

односторонняя агенезия/гипоплазия/дисплазия почек). Другие имеют благоприятный прогноз при своевременной хирургической коррекции (например, комплекс экстрофии-эписпадии). Третьи имеют неясный прогноз или плохой прогноз в отдаленном периоде после рождения (например, врожденная олигомеганефрония, приводящая к развитию хронической почечной недостаточности у детей в возрасте от 6 месяцев до 20 лет).

В перинатальной паллиативной помощи будут нуждаться семьи и дети с 4-й группой врожденных пороков развития — жизнеугрожающих и/или приводящих к летальному исходу до рождения, во время родов, в первый месяц после рождения (например, двусторонняя мультикистозная дисплазия почек, двусторонняя агенезия/гипоплазия/дисплазия почек).

В данной брошюре мы говорим только о тех пороках развития, которые несовместимы с жизнью и при которых рекомендуют или аборт по медицинским показаниям, или перинатальную паллиативную помощь (если родители хотят родить на свет неизлечимо больного малыша и быть с ним столько, сколько будет отведено болезнью).

Как влияют врожденные пороки развития почек на малыша

Почки предназначены для выработки мочи. Когда малыш растет внутри матки, его окружают околоплодные воды. На маленьком сроке беременности за выработку жидкости, в которой плавает малыш, отвечают в основном оболочки, которыми выстлана матка изнутри. Чем больше срок, тем вод должно быть больше. Того, что выделяют оболочки, со временем не хватает, и основным источником вод становятся почки малыша — из его мочи состоят околоплодные воды.

Воды очень важны для развития ребенка — они дают место для движений, роста, создают среду для внутриутробной жизни. Очень важная задача вод — дать малышу тренировать легкие. Находясь внутри мамы, он совершает дыхательные движения, но не с помощью воздуха, а с помощью вод. Воды дают пространство для развития грудной клетки и органов внутри нее — легких и сердца.

Если у ребенка почки не работают как следует, с увеличением срока беременности жидкости постепенно становится меньше (маловодие), вплоть до полного ее отсутствия. Нет околоплодных вод — у ребенка не развиваются легкие. Эта проблема иногда больше влияет на тяжесть состояния ребенка и на неблагоприятный прогноз в отношении жизни, чем сам порок развития почек.

Что бывает после рождения с малышами, у которых не работают почки

Если легкие сдавлены и/или не тренируются из-за отсутствия околоплодных вод, они не развиваются правильно. Малыш рождается с легкими, которые не могут выполнять свою функцию — насыщать кровь кислородом и выводить углекислый газ из организма, начинается дыхательная недостаточность.

Во время беременности малыш получает кислород через пуповину. Без кислорода невозможна жизнь. Если легкие не развились, кислород не будет поступать в кровь, даже если воздух будет подаваться в легкие через аппарат искусственной вентиляции. Это самая большая проблема и причина гибели детей после рождения. Обычно детки, у которых не развились легкие (гипоплазия легких), живут после рождения совсем недолго — несколько часов. Иногда за счет работы аппарата удается продлить жизнь на дни или недели, но не больше.

У малышей с пороками развития почек, кроме проблем с дыханием, конечно, сохраняется проблема с самими почками. После рождения необходимо как можно быстрее начать проводить диализ (выведение из организма продуктов обмена веществ и жидкости, которые обычно выводятся почками). Существуют разные виды диализа, и врачи по ситуации выбирают подходящий.

Если у ребенка поликистоз обеих почек, почки больших размеров и занимают всю брюшную полость, врачи могут принять решение об их удалении.

Сам по себе диализ имеет много осложнений, но ребенок не может без него жить. Поэтому, если удастся решить проблему с дыханием, то встает вопрос: как восстановить мочевыделение? Единственный путь — это трансплантация (пересадка) почки от донора. Пересадку проводят только детям, достигшим определенного возраста и веса (есть разные подходы, но обычно по достижении двух лет). До этого возраста ребенок должен постоянно находиться на диализе. Если удастся перевести на гемодиализ, малыш сможет находиться дома и регулярно приезжать на процедуру. Пересадка почки — это не только очень сложная операция, но и постоянное наблюдение и лечение ребенка в послеоперационный период, чтобы почка прижилась и правильно работала, чтобы не развились тяжелые осложнения. Известны единичные случаи, когда ребенок с несовместимой с жизнью врожденной патологией почек доживал до операции и ему пересаживали почки. К сожалению, это скорее исключение.

В программе перинатальной паллиативной помощи Детского хосписа «Дом с маяком» за 2 года было 4 ребенка с несовместимыми с жизнью врожденными пороками почек: у троих — поликистоз обеих почек с маловодием и гипоплазией легких, у одного — дисплазия обеих почек с маловодием и гипоплазией легких.

Истории троих детей с двусторонним поликистозом почек немного разные.

История 1. Мальчик Г.

На сайте Детского хосписа «Дом с маяком» есть история одного из малышей, которой поделились родители: <https://mayak.help/news/istoriya-semi-grishi/>

Истории 2 и 3.

У двух других малышей заболевание протекало тяжелее: всю беременность сохранялось выраженное маловодие, и это привело к тяжелой гипоплазии легких. После рождения дети не смогли дышать сами. Даже подключение к аппарату искусственной вентиляции легких не смогло обеспечить организм малышей кислородом, так как кислород не мог пройти через неразвитые легкие в кровь. Легкие не выполняли свою функцию, прогрессировала дыхательная недостаточность, малыши умерли в течение нескольких дней после рождения. Родители были рядом, навещали своих малышей в реанимации, а после их смерти смогли попрощаться в больнице, потом забрать и похоронить.

История 4. Девочка К.

У малышки была двусторонняя гипоплазия почек с маловодием. Были сложности с определением прогноза, так как количество околоплодных вод колебалось — то было нормальным, то наблюдалось выраженное маловодие. Видимо, периодов с нормальным

количеством вод было много, легкие развились и сформировались настолько, что после рождения малышка смогла дышать сама. Поэтому после рождения К. была переведена в больницу, которая специализировалась на болезнях почек для решения вопроса о необходимости диализа. Первые несколько месяцев жизни К. не нуждалась в диализе, но постепенно состояние ухудшилось, и в данный момент К. зависит от диализа. Прогноз для жизни и здоровья неопределенный.

Родители часто задают вопрос: родится ли ребенок живым и сколько проживет после рождения? К сожалению, никто не сможет сказать точно. Необходимо постараться подготовиться к разным вариантам развития событий.

Истории детей еще раз подтверждают, что в тяжелых случаях никогда нельзя сказать наверняка, сколько времени ребенку отведено, какие функции будут сохранены, а какие нарушены. Тем не менее, даже когда у малыша еще внутриутробно выявлены врожденные пороки развития и установлен неблагоприятный прогноз, для многих родителей ребенок все равно остается ребенком. Они любят его, хотят заботиться о нем и оставаться рядом с ним всегда, независимо от того, болен он или здоров. Одна мама в перинатальной программе сказала: «Мой ребенок просто слишком рано заболел».

Для многих родителей ребенка с тяжелым диагнозом, установленным внутриутробно, важно найти примеры, как протекала беременность у других мам,

ожидавших малышей с таким же диагнозом, как себя чувствовали дети после рождения, сколько и как прожили, как, где и когда умерли. Бывает важно увидеть других родителей и детей своими глазами. Всё, что рисует наше воображение, всегда страшнее, чем то, что мы встречаем в жизни. Часто специалисты перинатальной паллиативной помощи предлагают семьям, ожидающим рождения ребенка с тяжелым диагнозом, пообщаться с другими семьями, где сейчас растет или где был ребенок со схожим заболеванием. Для многих будущих мам и пап важно увидеть родителей, прошедших через многие испытания, осознать, что они продолжают улыбаться, дышать, есть, ходить, с радостью и любовью говоря о своем ребенке. От этого ожидание родов и встречи с ребенком пугают меньше, появляются силы, надежда, что и они справятся со всеми предстоящими испытаниями.

Для многих родителей важно, чтобы ребенок не только побыл пациентом с историей болезни, но и успел побыть просто их любимым малышом. Для них важно, чтобы семья познакомилась и была рядом с ребенком, пока он жив: папа, мама, бабушки и дедушки, братья и сестры. Они держат его на руках, поют ему колыбельную, дарят свою любовь и внимание, дают возможность ребенку прожить обычную детскую жизнь столько, сколько отведено болезнью. И даже если ребенок находится в больнице, необходимо создать максимально возможные условия для совместного пребывания неизлечимо больного ребенка с членами его семьи.

Что почитать про врожденные пороки почек

На русском языке:

- Статья
<https://mayak.help/news/istoriya-semi-grishi/>
- Статья
<https://rdkb.ru/about/news/peresadka-pochki-operatsii-ne-nado-boyatsya/>

На английском языке:

- Орфанет (Orphanet, <https://www.orpha.net/>)

Что такое перинатальная паллиативная помощь

Программа перинатальной паллиативной помощи включает сопровождение семьи/ребенка с момента установления ребенку тяжелого, ограничивающего жизнь диагноза до рождения и вплоть до 28-го дня жизни ребенка.

Цель паллиативной помощи — облегчить страдания, повысить комфорт и качество жизни. Паллиативную помощь можно получать вместе с помощью врачей поликлиники, скорой и специализированных отделений больниц (кардиохирургия, нейрохирургия, оперативное лечение) при необходимости. Паллиативная помощь в случае совсем короткой жизни ребенка заключается в том, чтобы у родителей была возможность встретиться с ребенком и достойно проститься с ним, сохранить драгоценную память о малыше.

По закону при выявлении у плода пороков развития или заболевания с неблагоприятным для жизни и здоровья прогнозом врач обязан предоставить информацию о заболевании, о прогнозе, о методах и способах лечения ребенка после рождения.

Однако чаще всего врачи предоставляют очень мало достоверной информации по диагнозу и прогнозу, и это связано с тем, что заболевание ребенка довольно редкое, даже у врачей информации бывает мало, а о том, что происходит с детьми после рождения, врачи женских консультаций обычно не знают.

У родителей вполне обоснованно может возникнуть страх перед болезнью ребенка, инвалидностью, сложностями в организации жизни семьи и сохранением семьи в целом после рождения неизлечимо больного малыша. Именно поэтому в разговоре со специалистами родители часто слышат рекомендации прервать беременность.

Частота разводов в семьях, где болеет ребенок — подопечный детского хосписа, такая же, как в стране в целом (данные БМЧУ «Детский хоспис “Дом с маяком”»). Так же часто, как другие семьи, родители-подопечные программы перинатальной паллиативной помощи говорят о том, что могут назвать свою семью счастливой. Братья и сестры учатся милосердию и состраданию, заботятся о своем брате или сестре. Жизнь семьи кардинально меняется, но не останавливается. Благодаря помощи паллиативных служб и благотворительных организаций получается нормализовать жизнь семьи и минимизировать денежные затраты.

Желание семьи сохранить беременность является естественным и совершенно нормальным. Это защищенное законом право родителей. Даже с точки зрения физического здоровья естественнее и физиологичнее для женщины выносить и родить ребенка. По мнению многих психологов, выносить, родить малыша, увидеть его, подарить свою заботу невероятно важно для стабильного психологического состояния и психического здоровья женщины.

Часто беременные женщины встречаются с осуждением: по мнению окружающих, они поступают эго-

истично, сохраняя беременность, обрекают ребенка на мучения из-за своего желания побыть родителями. Работая с семьями, наблюдая за тем, как рождаются, болеют, умирают дети, мы можем сказать, что рождение ребенка с тяжелым диагнозом — это не эгоизм родителей, не жизнь ради мучений, а реализация права ребенка родиться и быть любимым. Жизнь каждого ребенка в программе — это огромная любовь и принятие, большая жертва со стороны родителей ради того, чтобы ребенок жил и умер в любящих руках, ощущая любовь и защиту своих родителей, — умер тогда, когда ему суждено, когда задумано природой, а не тогда, когда родители решат, что пора. Родители делают для ребенка все возможное, защищают его и дарят ему жизнь. Короткая она будет или длинная, решать не нам — вот как они думают.

Дети, нуждающиеся в паллиативной помощи, могут жить годы, а могут умереть сразу после родов. Поэтому наша задача — сделать их жизнь счастливой, дать возможность находиться в кругу родных и близких, и желательно — дома, а не в больнице. Чтобы все это реализовать, работает целая команда специалистов: врачи, медсестры, психологи, социальные работники, няни, игровые терапевты и др. Предоставляется специальное оборудование и расходные материалы, лечебное питание. Вся помощь Детского хосписа «Дом с маяком» предоставляется совершенно бесплатно. Детский хоспис «Дом с маяком» — это медицинская благотворительная организация, которая помогает де-

тям с неизлечимыми заболеваниями и их семьям в Москве и Московской области. Более подробную информацию можно почитать здесь: <https://mayak.help>.

С 2018 года в Детском хосписе начала работать программа перинатальной паллиативной помощи (<https://mayak.help/perinatal/>). Первым ребенком в программе была девочка Маруся с синдромом Эдвардса, которая была выписана домой на 9-й день жизни, несмотря на сложный диагноз и специальную трубочку для питания. Когда ей исполнился один месяц жизни, она перешла в «детскую» программу хосписа.

В рамках программы перинатальной паллиативной помощи семья может получить комплексную помощь: организационную, информационную, психологическую, духовную, а ребенок после рождения еще и медицинскую.

У родителей есть возможность обсудить с врачом, имеющим опыт ведения детей с подобными заболеваниями, течение болезни после родов, необходимость в специальном оборудовании и др. Семье предлагается возможность встретиться и поговорить с родителями детей с таким же диагнозом.

Семья может узнать об этом после первого скрининга, на сроке 11–13 недель беременности, или позже. В случае подозрения на хромосомно-генетическую патологию может быть назначен неинвазивный пренатальный тест или амниоцентез/кордоцентез, для уточнения порока развития — экспертное ультра-

звуковое исследование, консультация в специализированном центре.

После обследования, подтверждения диагноза и невозможности вылечить ребенка на пренатальном консилиуме перед семьей встает выбор: прервать или сохранить беременность.

В случае, если семья решает сохранить беременность или сомневается, родители могут обратиться за помощью в Детский хоспис «Дом с маяком». Для получения помощи необходимо связаться с руководителем программы, который в свою очередь связывается с семьей в течение нескольких дней по телефону, чтобы ответить на все вопросы. Если семья решает принять помощь команды «Дома с маяком», проводится встреча с врачами и администрацией для подписания договора и обсуждения объема помощи, которая может быть предоставлена.

Семье очень сложно заранее принять диагноз и поверить в то, что ребенка нельзя вылечить. Однако если заранее подготовиться к рождению особенного малыша, то после родов будет меньше ужаса, меньше паники, больше информированности, больше сил радоваться ребенку, больше времени на любовь. Любовь — это самое главное и самое важное, что можно дать неизлечимо больному ребенку.

Услуги программы перинатальной паллиативной помощи (предоставляются по желанию семьи)

1. **Предоставление информации о заболевании, ответы на вопросы по состоянию здоровья ребенка.**

Врачи хосписа наблюдают детей с самыми тяжелыми и редкими диагнозами, имеют большой опыт ведения в домашних условиях пациентов, нуждающихся в кислородной поддержке, в специальном питании. Врачи хосписа могут предоставить информацию о том, в каком оборудовании может нуждаться ребенок после рождения, как будет организована жизнь ребенка вне стационара, какие могут быть трудности и как их можно решать.

2. **Решение конфликтных или трудных ситуаций с медицинскими учреждениями (женская консультация, родильный дом и др.).**
3. **Ответы на вопросы по беременности, по результатам анализов, обследований во время беременности.**
4. **Организационная помощь.**

Координатор перинатальной программы помогает в решении организационных вопросов. Для ребенка с тяжелым заболеванием роды являются особенно тяжелым испытанием. Очень важно спланировать роды заранее, выбрать роддом, решить,

как вовремя приехать в роддом, получить направление в выбранный роддом, пройти консультацию. При желании — подготовить согласие на присутствие мужа на родах (супругу необходимо будет пройти дополнительные обследования). Так как ребенок после рождения скорее всего попадет в реанимационное отделение, Детский хоспис старается заранее организовать совместное пребывание ребенка с мамой или хотя бы круглосуточное посещение. Иногда есть возможность не выписывать маму после родов для того, чтобы она находилась рядом с ребенком. Важно продумать и обсудить с персоналом роддома все значимые для семьи моменты, которые будут происходить во время и после родов (раннее прикладывание к груди, дать возможность отпупсировать пуповине, разрешить крещение в условиях реанимации и т. д.).

5. **Общение с родителями детей со схожим диагнозом или состоянием. Предоставление информации о родительских группах в Интернете и в социальных сетях.**
6. **Рассылка информации о диагнозе (видео, статьи и проч.).**
7. **Обсуждение выбора пути для ребенка.**

Возможности лечения, прогноз, необходимость в реанимации. Обсуждение выписки домой после родов, план ведения после родов: необходимость в обследованиях, в оперативных вмешательствах. Преимущества нахождения дома. Обсуждение

того, что для семьи важно успеть сделать, пока ребенок рядом.

8. Сопровождение в родах.

Специалист программы перинатальной паллиативной помощи оказывает помощь в родах — поддерживает как морально, так и в простых бытовых, организационных вопросах; находится рядом, когда это нужно, приносит воду, пеленки, встречает, помогает сориентироваться в стационаре, собрать нужные документы при поступлении. Помогает пройти роды — дыхание, самообезболивание и др. Помогает после рождения, если ребенок находится в реанимации (например, получить информацию о его состоянии и т. д.).

9. Помощь при выписке домой.

Помощь Детского хосписа дает возможность выписаться ребенку домой из реанимации в любом состоянии. Хоспис предоставляет все специальное и сложное оборудование для ребенка, организует наблюдение врачей и медсестер на дому. Специалисты хосписа обладают высокой квалификацией и опытом ведения реанимационных пациентов в домашних условиях, обучают необходимым навыкам родителей. Хоспис помогает в приобретении расходных материалов, организует в домашних условиях необходимые обследования, анализы и консультации.

10. Психологическая помощь.

Поддержка может быть необходима как родителям, так и другим членам семьи. Часто родителям

бывает трудно сообщать родственникам о диагнозе ребенка, трудно обсуждать болезнь с другими детьми (сиблингами). Психологи хосписа имеют большой опыт работы с семьями, в которых тяжело болеет ребенок. Психологи могут помочь не только папе и маме, но и бабушке с дедушкой. Помочь найти нужные слова, чтобы рассказать сиблингам, что у них появится особенный братик или сестричка.

11. Духовная помощь.

Это может быть беседа со священнослужителем или просто разговоры о жизни с сотрудниками хосписа, с другими родителями. Такая помощь помогает найти точки опоры, чтобы собраться с силами и пережить трудные времена, научиться получать радость в предлагаемых жизнью обстоятельствах.

Что почитать про перинатальную паллиативную помощь?

На сайте БФ «Детский паллиатив» в разделе «Библиотека» размещено много полезной информации по перинатальной паллиативной помощи и по паллиативной помощи детям в целом. Все материалы можно скачать бесплатно.



<https://www.rcpcf.ru/biblioteka/>



ДЕТСКИЙ
ПАЛЛИАТИВ
Информационный фонд
развития паллиативной помощи

ПЕРИНАТАЛЬНАЯ ПАЛЛИАТИВНАЯ ПОМОЩЬ

ИНФОРМАЦИЯ ДЛЯ СЕМЕЙ



Здравствуйте!

Ребенок, которого вы ждете, признан неизлечимо больным? Поддержать вас в этот сложный период жизни могут специалисты перинатальной паллиативной помощи, краткую информацию о которой мы предлагаем вашему вниманию.

Перинатальная паллиативная помощь (ППП) предназначена для семей, ожидающих рождения ребенка с тяжелым неизлечимым заболеванием, ограничивающим жизнь.

Паллиативная помощь фокусируется на заботливом сопровождении всех членов семьи и на устранении физического и эмоционального дискомфорта у малыша, что позволяет повысить качество его жизни.

Когда предоставляется помощь: до рождения ребенка, в период родов и новорожденности. После первого месяца жизни наблюдать за ребенком будут специалисты, оказывающие паллиативную медицинскую помощь детям в амбулаторных или в стационарных условиях.

Критерии для оказания ППП:

- наличие тяжелых неизлечимых заболеваний у ребенка, диагностированных внутриутробно;
- отказ беременной мамы прерывать беременность;
- желание семьи получать паллиативную помощь.

Виды заболеваний и состояний: тяжелые хромосомные и генетические заболевания (например, синдром Эдвардса,

синдром Патау и др.), тяжелые неоперативные врожденные пороки развития (например, грубые аномалии центральной нервной системы, сердца, почек) и др.

Как семьи принимают решение

О тяжелом заболевании ребенка может стать известно на разных сроках беременности. Впервые вы можете узнать о диагнозе во время УЗИ (11–14-я неделя беременности, 1-й скрининг) или позже (2-й и 3-й скрининг). Для подтверждения диагноза проводятся инвазивная пренатальная диагностика, консультация генетика, другие обследования. Результаты обсуждает перинатальный консилиум, где врачи разных специальностей дают медицинский прогноз в отношении жизни и здоровья ребенка. Ваша семья делает выбор — рожать или прерывать беременность. Затем либо выдается разрешение на прерывание беременности по медицинским показаниям, либо определяется место и метод родоразрешения. Если вы принимаете решение рожать, то можете обратиться за получением перинатальной паллиативной помощи.

Услуги ППП членам семьи (родители, бабушки/дедушки, братья/сестры): организационная, информационная, психологическая, духовная помощь. Новорожденному ребенку — паллиативная медицинская помощь. Помощь оказывается

при тесном взаимодействии со специализированными службами (акушерство-гинекология, неонатология и др.). Более подробная информация представлена на рисунке.

КОНТАКТЫ

Для получения ППП на территории г. Москвы и Московской области:
Детский хоспис «Дом с маяком»
<https://mayak.help/perinatal/>,
info@childrenshospice.ru
Тел.: 8 (800) 600-49-29
(круглосуточно, звонок бесплатный)

Оказание психологической и справочно-информационной помощи для всех регионов РФ: Благотворительный фонд «Свет в руках»
<https://lightinhands.ru/>,
help@lightinhands.ru
Тел.: 8 (800) 511-04-80
(звонок бесплатный по всей России)

Для получения дополнительной информации: благотворительный фонд «Детский паллиатив»
<https://www.rcpcf.ru/>
Тел.: 7 (499) 704-37-35

Авторы: канд. мед. наук, доц. Савва Н.Н., Попова О.П., д-р мед. наук, проф. Полевиченко Е.В.

© Благотворительный фонд развития паллиативной помощи «Детский паллиатив», 2020



Услуги перинатальной паллиативной помощи
(на примере Перинатальной паллиативной помощи родителей)

	Беременность																												
	9	10	11	12	13	14	15	16	17	18	19	20	21	22	23	24	25	26	27	28									
<p>Выявление тяжелого неизлечимого заболевания у ребенка внутриутробно</p> <p>Пренатальный скрининг:</p> <p>1-го триместра</p> <p>2-го триместра</p> <p>3-го триместра</p> <p>Перинатальный консилиум</p>																													
<p>Перинатальная паллиативная помощь</p>																													
<p>Паллиативная медицинская помощь детям</p>																													

ГОРОДСКОЙ перинатальный

ИНФОРМАЦИОННАЯ помощь предоставление необходимой информации о диагнозе ребенка, о прогнозе, о возможности паллиативной помощи детям.

ОРГАНИЗАЦИОННАЯ помощь составление индивидуального плана беременности, составление индивидуального плана помощи в стационаре, на дому, организация прощания, составление индивидуального плана похорон.

ПСИХОЛОГИЧЕСКАЯ помощь индивидуальная поддержка всех членов семьи на дородовом этапе, в процессе и после родов, помощь в переживании утраты — до 5 лет после смерти ребенка.

ДУХОВНАЯ помощь индивидуальная помощь при уважительном отношении к семье.

Помощь семье в создании ВОСПОМИНАНИЙ и организации фотосессий беременной женщины, создание «шкатулки памяти» (3D УЗИ, памятные фото).

(на примере перинатальной программы благотворительного фонда «Дом с маяком», г. Москва)
 (на примере перинатальной программы благотворительного фонда «Дом с маяком», г. Москва)

												Роды	Период новорожденности				Детская жизнь с 28 дня жизни ребенка и далее					
29	30	31	32	33	34	35	36	37	38	39	40		1	2	3	4						
консилиум																						
информации о диагнозе ребенка, прогнозе, возможностях																						
и родов, сопровождение на консилиуме, в родах, похорон																						
родовом этапе, в процессе и после родов, помощь в переживании утраты –																						
к религиозным, духовным и личным убеждениям																						
памятных вещей																						
новорожденного ребенка (в том числе на родах), фотографии, отпечатки ладоней и ступней, локонов волос и пр.)																						
																в амбулаторных и стационарных условиях, в том числе:						
																- на дому						
																- в отделении паллиативной медицинской помощи						
																- в детском хосписе						

ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ ПОЧЕК
Перинатальная паллиативная помощь
Информация для семьи

*Публикация напечатана в рамках реализации проекта
с использованием гранта
Президента Российской Федерации,
предоставленного Фондом президентских грантов*

Подписано в печать 25.10.2021.
Печать офсетная. Бумага офсетная 80 г/м².
Гарнитура CentroSansPro.
Формат 70×90 ¹/₃₂. Объем 1,46 усл. п. л.
Тираж 1000 экз. Заказ № 374
Отпечатано в ООО «Издательство «Прспект»



ДЕТСКИЙ ПАЛЛИАТИВ

благотворительный фонд
развития паллиативной помощи

127422, г. Москва,
ул. Тимирязевская,
дом 2/3, офис 420
тел.: +7 (499) 704-37-35
info@rcpcf.ru
www.rcpcf.ru

Читайте и скачивайте
бесплатно другие
публикации БФ «Детский
паллиатив» на сайте
в разделе «Библиотека»
<http://rcpcf.ru/biblioteka/>

