

ОРГАНИЗАЦИЯ НУТРИТИВНОЙ ПОДДЕРЖКИ В КОМПЛЕКСЕ ПАЛЛИАТИВНОЙ МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ ДЕТЯМ

Пособие для врачей-педиатров

Издание 5-е, переработанное и дополненное





**ДЕТСКИЙ
ПАЛЛИАТИВ**

благотворительный фонд
развития паллиативной помощи

**ОРГАНИЗАЦИЯ НУТРИТИВНОЙ
ПОДДЕРЖКИ В КОМПЛЕКСЕ
ПАЛЛИАТИВНОЙ МЕДИЦИНСКОЙ
ПОМОЩИ ДЕТЯМ**

Пособие для врачей-педиатров

Издание 5-е, переработанное и дополненное

Москва
2020

УДК 616-083.2

ББК 51.1(2)2

О-64

Авторы пособия:

Полевиченко Елена Владимировна, д-р мед. наук, профессор кафедры онкологии, гематологии и лучевой терапии ФГБОУ ВО «Российский национальный исследовательский медицинский университет имени Н.И. Пирогова» МЗ РФ, главный научный сотрудник ФГБУ «Национальный исследовательский центр детской гематологии, онкологии и иммунологии имени Дмитрия Рогачева» МЗ РФ;

Савва Наталья Николаевна, канд. мед. наук, доцент кафедры онкологии, гематологии и лучевой терапии ФГБОУ ВО «Российский национальный исследовательский медицинский университет имени Н.И. Пирогова» МЗ РФ, директор по научно-методической работе Благотворительного фонда развития паллиативной помощи «Детский паллиатив»;

Кумирова Элла Вячеславовна, д-р мед. наук, медицинский директор Благотворительно-го фонда развития паллиативной помощи «Детский паллиатив», зав. отделом нейроонкологии ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр детской гематологии, онкологии и иммунологии имени Дмитрия Рогачева» МЗ РФ, зав. кафедрой паллиативной педиатрии ФГБОУ ВО «Российский национальный исследовательский медицинский университет имени Н.И. Пирогова»;

Плаксына Анна Николаевна, канд. мед. наук, врач-неонатолог, врач-педиатр, врач физической и реабилитационной медицины, заведующая детской поликлиникой ООО «Европейский медицинский центр «УГМК-Здоровье» (Екатеринбург), ассистент кафедры физической и реабилитационной медицины ФГБОУ ВО «Уральский государственный медицинский университет»;

Аверьянова Юлия Валентиновна, канд. мед. наук, врач детский хирург РДКБ ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России.

Медицинский редактор — Полевиченко Е.В.

О-64 Организация нутритивной поддержки в комплексе паллиативной медицинской помощи детям: Пособие для врачей-педиатров / Е.В. Полевиченко, Н.Н. Савва и др. — 5-е изд., перераб. и до-полн. — М.: Издательство «Проспект», 2020. — 158 с.

ISBN 978-5-98597-450-8

В данном пособии систематизированы базовые принципы клинического питания для детей и подростков, получающих паллиативный объем медицинской помощи. Издание содержит таблицы и приложения, составленные по ведущим нормативным международным и российским документам и рекомендациям в области клинического питания. Пособие предназначено для педиатров, организующих клиническое питание пациентов стационарных и амбулаторных служб паллиативной помощи детям.

УДК 616-083.2

ББК 51.1(2)2

ISBN 978-5-98597-450-8

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

СОДЕРЖАНИЕ

1. ПИТАНИЕ ДЕТЕЙ В КОМПЛЕКСЕ ПАЛЛИАТИВНОЙ ПОМОЩИ	7
2. ОБЩИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ ПО ОРГАНИЗАЦИИ КОРМЛЕНИЯ	10
3. ЭНТЕРАЛЬНОЕ ПИТАНИЕ ДЕТЕЙ НА ПАЛЛИАТИВНОЙ ТЕРАПИИ	14
4. ЭНТЕРАЛЬНОЕ ПИТАНИЕ ЧЕРЕЗ НАЗОГАСТРАЛЬНЫЙ ЗОНД	16
4.1. Техника и процедура введения назогастрального зонда	16
4.2. Уход за назогастральным зондом	17
4.3. Режимы зондового питания	19
4.3.1. Болюсное введение	20
4.3.2. Прерывистое введение	20
4.3.3. Непрерывное введение	21
4.4. Процедура введения зондового питания пациенту	21
5. ЭНТЕРАЛЬНОЕ ПИТАНИЕ ЧЕРЕЗ ГАСТРОСТОМУ: ПОКАЗАНИЯ, ПРЕИМУЩЕСТВА И НЕДОСТАТКИ	24
5.1. Показания и противопоказания к наложению гастростом, преимущества и ограничения, возможные осложнения. Виды гастростомических трубок	24
5.1.1. Показания для наложения гастростомы	25
5.1.2. Противопоказания для наложения гастростомы	27
5.1.3. Подготовка пациента к установке гастростомической трубки	28
5.1.4. Ведение пациента в ранний послеоперационный период	29
5.1.5. Осложнения гастростомии	30

5.1.6.	Принципы ухода за гастростомической трубкой	30
5.1.7.	Алгоритм действий при частичной или полной закупорке трубки	32
5.1.8.	Замена и извлечение гастростомической трубки	32
5.2.	Протоколы ухода за гастростомами	33
5.2.1.	Техника и процедура ежедневного ухода за гастростомой	33
5.2.2.	Техника и процедура кормления и введения лекарств через гастростому	35
5.2.3.	Техника и процедура замены баллонной гастростомы	37
5.2.4.	Техника и процедура замены воды в баллоне гастростомической трубки	40
6.	ВЫБОР И ИСПОЛЬЗОВАНИЕ ПИТАТЕЛЬНЫХ СМЕСЕЙ	45
6.1.	Виды питательных смесей	45
6.2.	Техника разведения сухой питательной смеси	47
6.3.	Техника введения жидких смесей	49
6.4.	Техника введения готового питания в герметичной упаковке	49
6.5.	Введение зондового питания	50
7.	ПИТАНИЕ ОСОБЫХ КАТЕГОРИЙ ДЕТЕЙ НА ПАЛЛИАТИВНОЙ ТЕРАПИИ	54
7.1.	Питание детей, родившихся преждевременно	54
7.1.1.	Определение возраста недоношенного ребенка	57
7.1.2.	Виды и способы нутритивной поддержки недоношенных новорожденных	58
7.1.3.	Потребности недоношенных детей в пищевых ингредиентах, в жидкости, в энергии	60
7.1.4.	Методика некалорийной оральной стимуляции	64
7.2.	Питание детей, больных муковисцидозом	65
7.2.1.	Общие принципы нутритивной поддержки при муковисцидозе	65

7.2.2. «Агрессивные» методы нутритивной поддержки у детей с муковисцидозом	67
7.3. Питание детей с тяжелым органическим поражением ЦНС.....	68
7.3.1. Оценка нутритивной недостаточности	70
7.3.2. Показания к назначению нутритивной поддержки.....	72
7.3.3. Составление плана и расчет нутритивной поддержки	73
7.3.3.1. Расчет калорийности питания	74
7.3.3.2. Субстрат питания и методы его введения	74
7.4. Питание детей с хронической кишечной недостаточностью ..	81
7.4.1. Общие сведения о хронической кишечной недостаточности	81
7.4.2. Нутритивная поддержка при хронической кишечной недостаточности	83
7.4.2.1. Энтеральное питание	84
7.4.2.2. Парентеральная нутритивная поддержка	86
7.4.3. Потенциальные осложнения у больных с ХКН.....	91
Заключение.....	100
7.5. Питание и гидратация детей в последние дни и часы жизни	106
7.5.1. Особенности нутритивной поддержки детей в терминальном периоде.....	106
7.5.2. Принципы принятия врачебных решений об объеме гидратации и питания	108
8. ПРИЛОЖЕНИЯ	112
Приложение 1. Основные дефиниции педиатрической паллиативной помощи	112
Приложение 2. Основные группы пациентов, подлежащих педиатрической паллиативной помощи (Европейская ассоциация паллиативной помощи, 2009)	114

Приложение 3. Отличительные черты педиатрической паллиативной помощи (European Association of Palliative Care, 2009)	115
Приложение 4. Приложения к Приказу Министра здравоохранения РФ от 05.08.2003 г. № 330 «О мерах по совершенствованию лечебного питания в лечебно-профилактических учреждениях Российской Федерации»	118
Приложение 5. Порядок оказания медицинской помощи населению по профилю «диетология»	124
Приложение 6. Медицинские услуги по нутритивной поддержке	128
Приложение 7. Уровни моторных функций по Международной шкале классификации моторных функций пациента (Global Motor Function Classification System – GMFCS)	131
Приложение 8. Скрининговые методы оценки риска нутритивной недостаточности у детей	134
Приложение 9. Система классификации способности принятия пищи и жидкости Eating and Drinking Ability Classification System (EDACS)	141
Приложение 10. Конверсионные коэффициенты к уравнению Харриса–Бенедикта	156

1. ПИТАНИЕ ДЕТЕЙ В КОМПЛЕКСЕ ПАЛЛИАТИВНОЙ ПОМОЩИ

Хронические расстройства питания и пищеварения являются одной из самых частых проблем паллиативных больных. Согласно данным J.Wolfe (2000), среди симптомов и синдромов последнего месяца жизни у 103 паллиативных педиатрических пациентов с онкологической патологией плохой аппетит отмечался у 80% детей, тошнота и рвота – у 55%, запоры – у 50%, диарея – у 40% больных. Необходимо отметить, что данные клинические проявления крайне трудно поддавались адекватному лечению; улучшить состояние аппетита удалось лишь у 4% детей, купировать тошноту/рвоту и устранить запоры – у 10% пациентов, купировать диарею – у 1% инкурабельных больных (*Wolfe J., Grier H.E., Klar N. et al. Symptoms and suffering at the end of life in children with cancer. N Engl J Med 2000; 342: p. 326–333*).

Несмотря на то что питание инкурабельных детей организуется по общим принципам клинического питания, в детском возрасте, включая период новорожденности и первый год жизни, имеется множество существенных отличий от нутритивной поддержки неизлечимо больных взрослых пациентов. К возрастным **особенностям питания детей на паллиативной терапии**, в отличие от таковых у взрослых, относятся следующие:

1. Постоянно **изменяющиеся потребности** ребенка в основных пищевых ингредиентах (белках, жирах, углеводах, калориях, микроэлементах, витаминах). Они меняются не только в зависимости от клинического состояния пациента (аналогично взрослым), но и – очень динамично – в зависимости **от его возраста**, что делает необходимым периодически проводить перерасчет питания в установленные сроки и принимать решение о введении новых блюд и видов питания, которые ранее в питании не использовались (в частности, прикормов). Особенно важно это для тяжелобольных детей раннего возраста, для которых расчет и необходимая коррекция питания предусмотрены не реже одного раза в неделю при стабильном состоянии, а при оказании интенсивной помощи – чаще, в зависимости от клинической динамики. Рост и развитие ребенка

продолжаются, несмотря на его инкурабельность, и требуют гораздо более тщательного отношения к пищевым ингредиентам, чем у неизлечимо больных взрослых пациентов. Расчет питания относится к профессиональной компетенции врача, однако не менее важная роль медсестры заключается в точном контроле объема и характера потребляемого ребенком рациона, а главное — в обеспечении качественного ухода, при котором питание и различные виды нутритивной поддержки больного доводятся до максимально полного исполнения. Только производя систематические расчеты, можно адекватно обеспечить инкурабельного ребенка необходимым количеством и качеством пищи. Однако любые рациональные расчеты должны дополняться адекватным сестринским мониторингом, что обеспечивает эффективность клинического питания в целом.

2. Для детей раннего возраста существуют общепринятые **стандарты и алгоритмы вскармливания** (Национальная программа по оптимизации вскармливания детей первого года жизни в Российской Федерации, 2008, 2011; Национальная программа оптимизации питания детей в возрасте от 1 года до 3 лет в Российской Федерации, 2015). В большинстве паллиативных ситуаций эти клинические рекомендации могут применяться без существенных видоизменений, с применением тех питательных смесей и блюд прикорма, которые в них указаны. Однако даже у детей старше 3 лет перечень рекомендуемых блюд, их кулинарная обработка, объем и кратность приема пищи продолжают существенно отличаться от таковых у взрослых. В целом питание детей является гораздо более стандартизированной технологией, чем питание взрослых, что требует дополнительной подготовки и обучения медицинского персонала.

3. Среди детей, нуждающихся в паллиативной помощи, значительна доля инвалидов с наследственными заболеваниями, получающих **особую пожизненную диету** (муковисцидоз, галактоземия), а также детей-инвалидов на длительном **зондовом питании** (тяжелая неврологическая патология, инкурабельные пороки развития ЖКТ после паллиативного хирургического вмешательства).

4. **Навыки самостоятельности и пищевое поведение** у детей, в отличие от взрослых, только формируются. Дети гораздо более зависимы от помощи персонала при кормлении, чем взрослые, и менее

способны осознанно переносить пищевые ограничения и неудобства, связанные с кормлением. Поэтому наряду с непосредственным обеспечением пищевых потребностей, необходимо уделять внимание выработке у ребенка-инвалида необходимых пищевых навыков, каким бы серьезным ни был прогноз его заболевания и жизни, а также поощрять самостоятельность в еде. Данная задача реализуется при повседневном участии матери, однако роль медицинской сестры лечебного учреждения (дома ребенка, интерната, детской больницы, хосписа) в ее решении может оказаться не менее существенной.

2. ОБЩИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ ПО ОРГАНИЗАЦИИ КОРМЛЕНИЯ

В большинстве случаев необходимо не только организовать и правильно провести кормление ребенка, но и обучить его максимально использовать свои ограниченные возможности и пользоваться специальными приспособлениями для независимого и самостоятельного питания.

Перед кормлением больному ребенку необходимо придать *правильное положение*, что во многом определяется его возрастом и нервно-психическим статусом. Для детей старше одного года следует пользоваться обычной *системой предпочтений*, принятой у взрослых: лучше всего есть за столом (1), если нет такой возможности, то в положении сидя на кровати (2) с опущенными к полу ногами, затем – сидя с ногами в кровати (3), у которой поднят головной конец и/или подушки, и, наконец – самый нежелательный вариант – лежа с приподнятой головой (4), что используется у самых тяжелых пациентов. Детей первых месяцев жизни, еще не способных самостоятельно удерживать голову и сидеть, перед кормлением при возможности следует взять на руки (5), что снижает количество возможных осложнений и гигиенических проблем (аспирация, метеоризм, попадание пищи на лейкопластырные наклейки и одежду), а также оптимизирует психоэмоциональные аспекты кормления, столь важные для младенцев. К сожалению, кормление грудного ребенка в положении на руках взрослого затрудняется при использовании интенсивных лечебных технологий (содержание в кювезе, непрерывная инфузионная терапия, ИВЛ, иммобилизация). Прикроватные и накроватные портативные столики облегчают кормление старших детей. Перед началом кормления больного ребенка следует убедиться в полноценности его жевания и глотания, что не всегда ясно изначально. Повторное поперхивание при еде – потенциально опасная симптоматика, о которой мать или медицинская сестра должна сообщать врачу, прекратив кормление.

Для большинства тяжелобольных детей прием пищи является существенной физической нагрузкой, от которой они утомляются. Поэтому, как правило, кормление требует *умеренного темпа с про-*

межутками отдыха, что не всегда просто обеспечить при высокой функциональной загруженности медицинской сестры. Однако ее спешка и нервозность при кормлении ребенка неизбежно снижают эффективность процедуры. Весьма сомнительны рекомендации к использованию отвлекающих факторов (телевизор, видео, настольные игры) в момент кормления ребенка, так как это не соответствует принципам физиологичного приема пищи, а также требует особого внимания и трудозатрат персонала. Поскольку тяжелобольным детям трудно самостоятельно собрать из тарелки остатки пищи, можно попытаться класть им больше еды, чем необходимо. С другой стороны, многие дети уже приучены родителями не оставлять пищу в тарелке, и вид недоеденного блюда может восприниматься самим ребенком как досадная неудача. Перед едой обязательно нужно вымыть руки ребенку, находящемуся на постельном режиме, и обеспечить поблизости достаточное количество салфеток (бумажных, влажных или тканевых нагрудных). Если кормление проводится в больничной палате, важно организовать его так, чтобы оно не сочеталось с медицинскими процедурами и манипуляциями у соседей по палате, а также у самого ребенка. Немало ценных замечаний по кормлению тяжелобольных пациентов можно найти в «Записках об уходе» выдающейся английской медсестры *Флоренс Найтингейл (1820–1910)*. В частности, она подчеркивает, что «больной может почувствовать полное отвращение к пище, если блюдо, к которому он не прикоснулся, не убрать с его стола в надежде на то, что он все-таки примется за него попозже. Кушанье должно быть подано вовремя и убрано вовремя — безразлично, съедено оно или осталось нетронутым. *Крайне вреден обычай всегда ставить что-нибудь у постели на случай, если бы больному вздумалось поесть*: это — вернейший способ окончательно лишить его аппетита». Также важно, по ее мнению, «не говорить о еде в присутствии больного, — это правило не имеет исключения... Вид кушаний и людей, занятых едой, отнимает у больного аппетит, причем он сам в большинстве случаев и не сознает этого».

При возможности *подобрать особую посуду*, облегчающую прием пищи, следует поощрять к этому родителей (поильники с носиком, кружки с двумя большими ручками, чашки-«непроливайки» со съемной крышкой, тарелки с бортиками разной высоты спере-

ди и сзади, детские вилки и ложки подходящего размера с особо толстыми пластиковыми, нескользящими ручками либо с ручками, изогнутыми под углом для удобства кормления). Не допускаются никакие упреки в неопрятности ребенка при кормлении, напротив, необходимо *стимулировать активность и самостоятельность ребенка в еде*, для чего иногда разрешается есть твердую пищу руками. Адаптация к меняющимся двигательным навыкам ребенка требует большого внимания со стороны медсестры, поскольку эти навыки в первые два года жизни развиваются очень динамично, и даже у тяжелобольного малыша нельзя их тормозить. С возрастом ребенку требуется все меньше времени для того, чтобы съесть что-нибудь твердое и вязкое (котлетка, густая кашка), но это не относится к более жидким пюре или супам, которые малышу труднее донести до рта. Способность ребенка держать ложку, обращаться с чашкой или захватывать рукой кусок твердой пищи также улучшается с возрастом. Нужен большой такт и чувство меры, чтобы найти оптимальное соотношение между «первобытными приемами» и «цивилизованными требованиями» к тому, что происходит во время еды малыша. Например, дети стараются быть самостоятельными и могут съесть побольше, если разрешать им пользоваться пальцами, для того чтобы брать еду. Однако превращать это занятие в бесцельную игру с пищей нельзя ни в коем случае.

По мнению Ф. Найтингейл, «охотнее всего больные едят, когда их никто не беспокоит. Если сиделка сама дает пищу больному, она не должна позволять ему разговаривать в это время и сама не должна много говорить, а меньше всего — о еде». Однако последнее замечание в большей степени относится к взрослым, чем к детям. Следует подчеркнуть, что для детей раннего возраста особенно важно чуткое реагирование взрослого при их кормлении. В прежние годы врачи рекомендовали если не спартанскую, то довольно-таки сдержанную манеру кормления двух-трехлетнего ребенка, основанную прежде всего на строгости гигиенических требований и точности выполнения рациона питания. Сегодня педиатры, педагоги и даже эксперты ВОЗ по вопросам питания более склонны к тому, что детей можно поощрять, уговаривать, предлагать добавку, разговаривать с ними за едой и следить за тем, сколько они съели. Количество

еды, съеденной ребенком, зависит от активного одобрения взрослого человека не меньше, чем от исходного объема и качества порций. Если медицинская сестра умеет поощрять ребенка во время еды, это так же важно, как и врачебные знания о том, чем его нужно кормить. При чутком, деликатном поощрении во время еды дети съедают больше, чем в ситуациях, когда на время кормления их предоставляют самим себе.

После кормления важно вытереть лицо, руки ребенка, при необходимости переменить одежду либо постельное белье, убрать посуду и навести порядок на столике и в кровати. Если еда вызывала отвращение ребенка, а кормление прошло на негативном эмоциональном фоне либо завершилось рвотой, необходимо проветрить помещение и убрать остатки пищи как можно быстрее. Следует заранее продумать положение больного ребенка в постели после кормления и время, в течение которого это положение нужно сохранять (профилактика аспирации).

3. ЭНТЕРАЛЬНОЕ ПИТАНИЕ ДЕТЕЙ НА ПАЛЛИАТИВНОЙ ТЕРАПИИ

В некоторых паллиативных клинических ситуациях кормить ребенка обычным путем оказывается невозможным или даже строго противопоказанным. В таких случаях принято переходить на так называемое клиническое питание, энтеральное или парентеральное. Показания к парентеральному питанию у детей весьма ограничены и относятся, как правило, к практике отделений реанимации и интенсивной терапии. Гораздо чаще у детей используется более физиологичное, безопасное и менее затратное энтеральное питание.

Энтеральное питание — введение специализированных смесей перорально или через зонд в различные отделы ЖКТ.

Пути введения энтерального питания:

- Орально (*метод сипинга*, то есть дробного питья смеси малыми порциями).
- Внутрижелудочно — назогастральный зонд, гастростома.
- Внутрикишечно (в тощую кишку, jejunum) — назоюнальный зонд, гастроеюнальный зонд, еюнальный зонд. Данный метод применяется у детей редко и в основном в хирургической и реанимационной практике.

Принято считать, что идеальным кандидатом для энтерального питания является ребенок с функционирующим ЖКТ, который **либо не хочет, либо не может, либо не должен обычно питаться, или истощен, или имеет риск истощения.**

Примером ситуации, когда ребенок попросту не хочет есть обычным путем, является *анорексия* (полное отсутствие аппетита). Она часто отмечается у больных в терминальной стадии хронических заболеваний и особенно часто в комплексе с *кахексией* (крайним истощением) — у детей с онкологическими заболеваниями.

К ситуациям, когда ребенок *не может* питаться обычным путем без энтерального питания, относятся: некоторые пороки развития ЖКТ, дисфагия (нарушение глотания) при патологии ЦНС. *Не должен* получать обычное питание ребенок, страдающий такими неизлечимыми, генетически обусловленными заболеваниями, как

фенилкетонурия, галактоземия, муковисцидоз, целиакия. Ребенок оказывается *истощен* при десятках неизлечимых хронических заболеваний и имеет высокий *риск истощения* перед операциями, курсами химиотерапии, после обширных травм. Приведенный перечень клинических ситуаций объясняет, насколько широко может и должно применяться энтеральное питание в паллиативной педиатрии.

Преимущества энтерального питания перед обычной диетой заключаются в том, что врачу точно известен состав и питательная ценность рациона, который обладает такими важными характеристиками, как сбалансированность, строгое соответствие возрастным потребностям и заданность свойств (например, отсутствие лактозы, сахарозы, глютена, когда это нужно больному). Невозможно корректно обеспечить все данные расчетные характеристики при назначении питания по стандартной диете.

Основные *принципы назначения энтеральных смесей* заключаются в том, что детям с сохранной функцией пищеварения назначают смеси на основе цельного белка – «стандартные смеси» («Ресурс Оптимум», «Клинутрен Юниор», «Изосурс Стандарт», «Нутризон», «Нутрини», «Инфантрини», «Педиашур» и др.), а детям с нарушением процесса пищеварения – так называемые «полуэлементные диеты» («Пептамен», «Пептамен Юниор», «Пептамен Энтерал», «Алфаре», «Нутризон Эдванст Пептисорб» и др.), содержащие питательные вещества в виде полученных после специальной технологической обработки (ферментативного гидролиза белков) гидролизатов и мономеров. Полуэлементные смеси легче всасываются и быстрее усваиваются, что позволяет успешно добиваться коррекции нутритивной недостаточности.

4. ЭНТЕРАЛЬНОЕ ПИТАНИЕ ЧЕРЕЗ НАЗОГАСТРАЛЬНЫЙ ЗОНД

4.1. Техника и процедура введения назогастрального зонда

Оснащение для введения назогастрального зонда:

- назогастральный зонд
- пробка
- зажимы
- язычные шпатели
- шприц Жане
- фонендоскоп
- лейкопластырь
- перчатки
- вазелиновое масло
- фартук влагонепроницаемый
- водостойкий маркер (шариковая ручка)
- контейнер для дезинфекции

Подготовка к процедуре введения назогастрального зонда: при наличии матери, осуществляющей уход, необходимо объяснить ей (а если ребенок в сознании и старше 3–4 лет, то также и ему) цель и ход предстоящей процедуры, особенности поведения ребенка во время постановки зонда. Затем следует вымыть руки с мылом или с антисептиком и осушить их, надеть поверх медицинского халата непромокаемый фартук (у больного возможна рвота) и медицинские перчатки.

Выполнение процедуры:

1. Определить глубину введения зонда. Для этого наконечник зонда совместить с мочкой уха ребенка, затем протянуть его до кончика носа и далее к мечевидному отростку грудины. Нанести на зонд метку, до которой его следует вводить.

2. Ввести зонд в нос изогнутым концом вниз, предварительно смазав зонд вазелиновым маслом на длину 12–15 см. Направление введения зонда — вниз и назад (после носа — в носоглотку, глотку, пищевод, желудок). Если появились признаки нарушения ды-

хания, цианоз или кашель, немедленно извлечь зонд обратно (возможно, он коснулся входа в трахею).

3. Продвигать зонд в желудок медленно, постепенно до соответствующей метки. При этом попросить больного немного наклонить голову вперед и делать глотательные движения по мере продвижения зонда (если пациент в сознании). У детей раннего возраста трудно добиться согласованных с медперсоналом действий. В этих случаях медицинской сестре следует продвигать зонд глубже именно тогда, когда маленький ребенок самостоятельно делает глотательные движения, до того момента, когда отметка на зонде достигнет края ноздри, через которую он введен.

4. Проверить правильное положение *зонда в ротовой полости*, шпателем открыв больному рот.

5. Проконтролировать место нахождения *зонда в желудке*. Для этого подсоединить шприц Жане с 20 см³ воздуха к назогастральному зонду и ввести воздух, одновременно аускультируя звуки в желудке при помощи фонендоскопа (должны быть слышны булькающие звуки).

6. Закрепить зонд. Для этого пережать зажимом дистальный конец зонда, закрепив его лейкопластырем за ушной раковиной, затем закрыть зонд пробкой, снять зажим.

Завершение процедуры:

Необходимо выбросить использованный материал и снятые перчатки в контейнер для дезинфекции. Затем следует вымыть руки с мылом или с антисептиком и сделать соответствующую запись о выполнении процедуры в медицинской документации.

4.2. Уход за назогастральным зондом

Медсестра должна регулярно осуществлять уход за назогастральным зондом (проверка места расположения зонда в полости рта, контроль нахождения зонда в желудке, промывание зонда), а также осуществлять уход за полостью рта и носа у пациента с установленным назогастральным зондом.

Оснащение процедуры ухода за зондом:

- шприц Жане
- фонендоскоп

- вазелиновое масло
- емкость с физиологическим раствором
- перчатки
- перевязочный материал
- антисептический раствор
- лейкопластырь
- контейнер для дезинфекции

Подготовка к процедуре ухода за назогастральным зондом:

Объясните матери (и ребенку, если он старше 2–3 лет и находится в сознании) цель и ход предстоящей процедуры, уточните, не испытывает ли ребенок какой-либо дискомфорт от зонда, и определите необходимость изменения положения зонда. Затем необходимо вымыть руки с мылом и антисептическим раствором и осушить их, надеть медицинские перчатки. Тщательно осмотрите место введения зонда на предмет признаков раздражения или давления на слизистую носа. В случае выявления осложнений сообщите об этом врачу.

Выполнение процедуры ухода за назогастральным зондом:

1. Проверить место расположения зонда в ротовой полости. Для этого необходимо попросить ребенка открыть рот, чтобы увидеть зонд. Проверить, нет ли перегибов зонда. Обратит внимание на слизистую ротовой полости.

2. Проконтролировать фонендоскопом место нахождения зонда в желудке (см. п. 5 процедуры введения зонда).

3. Очистить носовые ходы пациента от корочек и жидкого отделяемого марлевой салфеткой, увлажненной физиологическим раствором. Нанести вазелин на область введения зонда. Уход за зондом выполняется каждые 4 часа, с увлажнением полости рта и губ физиологическим раствором. При перемене зонда следует каждый следующий раз вводить его в другую ноздрию, чтобы снизить проявления травматизации и даже пролежней слизистой носа.

4. Промыть зонд несколько раз физиологическим раствором (по 20–30 мл). Для этого к зонду присоединить шприц Жане, наполненный физиологическим раствором, медленно и аккуратно вести раствор в зонд, а затем аккуратно провести аспирацию (отсасывание) жидкости, обращая внимание на ее вид. Повторить промывание и аспирацию желудочного содержимого до чистых промывных вод.

Промывку зонда физиологическим раствором выполнять каждые 3 часа (по назначению врача).

Завершение процедуры:

Если лейкопластырь отклеился или загрязнен, следует снять его и наклеить новый. Выбросить использованные материалы и перчатки в контейнер для дезинфекции. Вымыть руки с использованием мыла или антисептика и сделать соответствующую запись в медицинской документации.

4.3. Режимы зондового питания

Этот вид питания назначается пациентам с нормальной функцией ЖКТ при невозможности кормления через рот из-за бессознательного состояния, паралича глотательной мускулатуры, отращения к пище, психогенных причин отказа от питания.

Для проведения зондового питания используют разные виды назогастральных и назоюнальных зондов. Кратность их замены зависит от материала, из которого они сделаны:

- короткостоящие (материал — полихлорвинил, замена зонда должна производиться каждые 3–7 дней);
- длгостоящие (материал — силикон или полиуретан, замена зонда может выполняться 1 раз в 4–6 недель).

Зонд из полихлорвинила (ПХВ), в состав которого входят фталаты, вообще не рекомендован для кормления, а только для декомпрессии желудка. Зонд из ПХВ, в состав которого входят полиадипаты, может использоваться для введения питательных смесей (Руководство по клиническому питанию / под ред. Луфта В.М., Багненко С.Ф., издание 2-е дополненное. СПб, "Арт-Экспресс", 2013. — 460 с.).

Согласно международным стандартам, если ребенок нуждается в использовании назогастрального зонда более, чем 4-6 недель - необходимо ставить вопрос о наложении ему гастростомы.

Существуют 2 режима зондового питания:

- прерывистый (фракционный);
- непрерывный (капельный).

Некоторые авторы выделяют 3 режима введения зондового питания:

1) болюсный; 2) прерывистый и 3) непрерывный. При этом первые два режима очень сходны между собой, но с той разницей, что одно болюсное кормление, как правило, короче, чем одно прерывистое, и никогда не проводится через помпу (шприцевой насос). Болюсный режим питания требует либо шприца, либо воронки.

4.3.1. Болюсное введение

Определение: при болюсном режиме взрослому пациенту вводят 200–400 мл питательной смеси в течение 20–30 минут несколько раз в день. Введение осуществляется шприцем или самотеком через воронку. У детей объем смеси на одно болюсное кормление зависит от возраста и массы тела и поэтому значительно варьирует, но принцип остается тем же: введение относительно больших объемов пищи в короткое время.

Преимущества:

- пациент не столь ограничен в своей двигательной активности, как при длительном непрерывном капельном введении смеси через зонд. Болюсное введение смеси позволяет больному свободно двигаться в постели в промежутках между кормлениями;
- снижение времени введения питательной смеси;
- нет необходимости в применении шприцевого инфузионного насоса (инфузомата, помпы).

Недостатки:

- повышение частоты диареи, спазмов, тошноты, метеоризма и дискомфорта в брюшной полости по сравнению с другими режимами введения питательных смесей.

4.3.2. Прерывистое введение

Определение: введение взрослому больному 500 мл и более питательной смеси в течение 30–90 минут 3–5 раз в день либо большего объема смеси в ночное время (ночное кормление) с помощью насоса (помпы) либо самотеком из емкости на штативе.

Преимущества:

- позволяет больному двигаться;
- многократное питание имитирует обычные приемы пищи и поэтому более физиологично.

Недостатки:

- требует полноценного глотательного рефлекса;
- увеличивает риск аспирации, тошноты и рвоты, диареи, спазмов, метеоризма и задержки опорожнения желудка по сравнению с более медленными режимами введения питательной смеси.

4.3.3. Непрерывное введение

Определение: режим, при котором питательная смесь вводится непрерывно в течение 16–24 часов.

Преимущества:

- повышает переносимость (толерантность) энтерального питания у тяжелобольных пациентов;
- снижает задержку питательной смеси в желудке (остаточный объем смеси);
- уменьшает растяжение желудка;
- снижает риск аспирации;
- снижает риск диареи.

Недостатки: необходимость ежедневного подключения больного к системе подачи питания на продолжительное время.

4.4. Процедура введения зондового питания пациенту

Критерии качественного выполнения процедуры введения питательной смеси через зонд: отсутствие признаков аспирации пищи, регулярная дефекация.

Осложнения: рвота, метеоризм, диарея, аспирация.

При питании пациента через зонд необходимо следить за эвакуацией пищи и моторикой ЖКТ. Каждый час необходимо аускультировать перистальтику во всех отделах живота и *каждые 3 часа проверять остаточный объем желудочного содержимого*. Трактовка полученных данных и принятие врачебных решений в зависимости от остаточного объема пищи определяются возрастом пациента и клиническим контекстом ситуации. Например, если остаточный объем пищи в желудке у ребенка старшего возраста превышает 100 мл, то медсестре необходимо сообщить об этом врачу; если остаточный объем пищи менее 100 мл, то обычно рекомендуется ввести его обратно и промыть зонд физиологическим раствором (30 мл).

Оснащение для зондового питания:

- шприц Жане
- воронка
- фонендоскоп
- перчатки
- антисептический раствор
- лейкопластырь
- контейнер для дезинфекции
- зажимы
- система для внутривенного введения жидкости со штативом
- емкость с физиологическим раствором
- полотенце

Подготовка к процедуре зондового питания

Необходимо проинформировать мать ребенка, если она осуществляет за ним уход, о предстоящем кормлении, составе и объеме пищи, методе кормления либо разъяснить основные моменты кормления ребенку в зависимости от его возраста и клинического состояния.

Для питания в прерывистом режиме приготовить смесь, подогреть ее до температуры 30–35°C и поставить на прикроватный столик. Для питания в непрерывном режиме приготовить емкость с раствором и разместить ее на столике. Затем следует помочь пациенту занять высокое положение, для чего поднять головной конец кровати и поправить подушки.

Выполнение процедуры зондового питания:

1. Проконтролировать место нахождения зонда в желудке фонендоскопом.

2. Проконтролировать остаточное содержимое желудка. Присоединить шприц Жане к дистальному участку зонда и аспирировать содержимое желудка. Оценить характер содержимого. При появлении признаков нарушенной эвакуации желудочного содержимого (большой остаточный объем жидкости) или кровотечения — прекратить процедуру.

3. Питание в *прерывистом режиме*. Соединить шприц Жане с питательной смесью (или воронку) со свободным концом зонда. Ввести питательную смесь в желудок медленно активно (шприцом) или

пассивно (с помощью воронки) порциями по 20–30 мл с интервалами 1–3 минуты. После введения каждой порции пережимать зажимом дистальный участок зонда, препятствуя его опустошению.

4. Питание в *непрерывном режиме*. Заполнить систему питательным раствором, соединить зонд с системой для кормления и открыть зонд, отрегулировав скорость вливания. Контролировать скорость введения раствора каждый час с помощью дозатора.

5. Промыть зонд физиологическим раствором (30 мл) после окончательного кормления и закрыть пробкой свободный конец зонда, закрепив его лейкопластырем.

Завершение процедуры: как описано выше в процедуре ухода за зондом.

5. ЭНТЕРАЛЬНОЕ ПИТАНИЕ ЧЕРЕЗ ГАСТРОСТОМУ: ПОКАЗАНИЯ, ПРЕИМУЩЕСТВА И НЕДОСТАТКИ

Многие дети с онкологической и неонкологической патологией, которым оказывается паллиативная помощь, имеют ограниченные возможности приема пищи через рот или высокий риск осложнений при кормлении естественным путем.

Для улучшения качества ухода и качества жизни паллиативных пациентов в настоящее время широко используются гастростомические трубки, изготовленные из гипоаллергенных материалов (силикон, полиуретан) и имеющие очень низкий процент осложнений. Современные пункционные методы наложения гастростомы, впервые введенные в практику в 1980 году, относятся к малоинвазивным и при высокой квалификации медицинских работников требуют не больше 15–20 минут, а также могут быть использованы у детей с массой тела менее 3 кг. Тяжелые осложнения, которые известны при неэндоскопических методах наложения гастростомы (лапароскопии, лапаротомии), при пункционных методах практически не встречаются (менее чем у 5% пациентов) [1, 2, 3]. Особое значение для профилактики осложнений имеет правильный уход и соблюдение рекомендаций производителя.

5.1. Показания и противопоказания к наложению гастростомы, преимущества и ограничения, возможные осложнения

Виды гастростомических трубок

Гастростома — это искусственное отверстие, соединяющее переднюю брюшную стенку с желудком. Гастростомическая трубка — медицинское изделие, установленное в канал гастростомы и позволяющее вводить питание и лекарства непосредственно в желудок. Методы наложения гастростомы: лапаротомический, лапароскопический, чрезкожный пункционный эндоскопический. Последний является методом выбора у пациентов паллиативного профиля, часто имеющих неврологические нарушения и судороги, так как не требует применения методов глубокой и длительной общей анестезии (наркоза).

По виду крепления внутри желудка гастростомические трубки делятся на [1–4]:

- баллонные (устанавливаются хирургом под общей анестезией, меняются без общей анестезии, в том числе на дому, специалистами паллиативной службы, родителями);
- бамперные и крестовые (с зонтиком) (устанавливаются и меняются хирургами с применением общей анестезии).

По длине гастростомические трубки могут быть низкопрофильными (для кормления ребенка к ним присоединяется удлинитель) и длинными.

Решение о выборе вида гастростомической трубки и методе ее установки принимается коллегиально хирургами и эндоскопистами совместно со специалистами паллиативных служб, наблюдающими ребенка. При этом обязательно учитываются предпочтения пациента и членов семьи, особенности основного диагноза и прогноза в отношении течения болезни и длительности жизни, возможностей осуществлять уход согласно рекомендациям производителей трубки.

Принцип выбора размера гастростомической трубки основан на том, что ее диаметр не должен превышать диаметр пищевода у данного ребенка, чтобы поступление пищи в желудок через гастростому максимально было приближено к тому, как это происходит естественным путем через рот [4].

5.1.1. Показания для наложения гастростомы

Наиболее часто встречаемыми показаниями для наложения гастростомы в паллиативной педиатрии являются [3, 5, 6]:

- дисфагия ротоглоточная или пищеводная (нарушение или затруднение глотания) вследствие бульбарных/псевдобульбарных расстройств на фоне органического поражения центральной нервной системы, нейромышечных заболеваний, травм, опухолей головного мозга, нарушения сознания и комы и др.;
- анатомические препятствия для прохождения пищи из ротовой полости в желудок (врожденные аномалии, атрезия или опухоли пищевода, опухоли шеи и средостения, операции на лице, политравма и др.);

- тяжелая нутритивная недостаточность или ее профилактика (муковисцидоз, синдром короткой кишки, хроническая почечная недостаточность, ВИЧ/СПИД, болезни обмена, комбинированные пороки сердца и др.);
- риск развития тяжелых мукозитов с последующей невозможностью принимать пищу обычным путем у детей со злокачественными новообразованиями (наложение гастростомы входит в некоторые протоколы противоопухолевого лечения);
- необходимость в осуществлении энтерального кормления более 30 дней.

Не рекомендуется использовать питательные зонды (назогастральный, назодуоденальный или назоюенальный) более 4–6 недель из-за возможности развития тяжелых осложнений со стороны дыхательной системы и ЖКТ: воспаления (синуситы, отиты, конъюнктивиты, эзофагиты, гастриты и др.), изъязвления, кровотечения, эзофагеальный рефлюкс, аспирационная пневмония и др. [2, 7]. В домашних условиях использование назогастрального зонда не рекомендовано для длительного и ночного кормления из-за риска диспозиции трубки. Кроме того, использование зондов сопряжено с низким субъективным комфортом ребенка, эстетическими недостатками и меньшей эффективностью энтерального питания [7].

В некоторых случаях кормление через гастростому может сочетаться с приемом еды определенной консистенции через рот или с частичным парентеральным питанием. Диагностика дисфагии и определение безопасных для ребенка консистенций еды и питья проводится: 1) путем опроса родителей или ухаживающих лиц (например, есть ли поперхивания или кашель, связанные с попаданием слюны и/или приемом воды, жидкой, блендированной и твердой пищи); 2) путем осмотра медперсоналом и логопедом (например, наблюдение за ребенком во время еды и питья); 3) путем инструментального обследования (рентгеноскопическое исследование процесса глотания с разными консистенциями контраста с/без манометрией, назоларингоэндоскопия) [8].

5.1.2. Противопоказания для наложения гастростомы

Абсолютными противопоказаниями для наложения гастростомы являются [2, 3, 9]:

- тяжелые нарушения свертывания крови (Международное нормализованное отношение (МНО) $> 1,5$; активированное частичное тромбопластиновое время, АЧТВ > 50 с; тромбоциты $< 50 \times 10^9/\text{л}$);
- нестабильная гемодинамика, сепсис, тяжелый асцит, перитонит;
- инфекционные процессы передней брюшной стенки, тяжелая портальная гипертензия с варикозным расширением вен пищевода и желудка, перитонеальный карциноматоз, интерпозиция внутренних органов (например, печени, кишечника);
- перитонеальный диализ;
- тотальная гастрэктомия в анамнезе;
- обструкция выходного отверстия желудка или тяжелый гастропарез;
- отсутствие информированного согласия ребенка или его законных представителей на проведение процедуры.

Относительные противопоказания: ожирение высокой степени, анатомические дефекты в результате предыдущей операции или воспаления, выраженный сколиоз с невозможностью нахождения площадки для гастростомы и др.

Нельзя использовать катетер Фолея и другие трубки, не предназначенные для стояния в желудке, вместо специальных гастростомических. Резиновый мочевого катетер (Фолея) с раздуваемым баллоном на его конце для фиксации катетера в полости мочевого пузыря можно вставить лишь в экстренных случаях при внезапном выпадении гастростомической трубки и отсутствии идентичной подменной (диаметр во Fr 1:1; Fr (френч) — единица измерения наружного диаметра трубки, равная 0,33 мм; например, 9 Fr = 3 мм). Длительное (более 7–14 дней) использование катетера Фолея и подобных ему трубок приводит ко множеству осложнений (в том числе инфекционных, развитию грануляций, подтеканию желудочного содержимого и выраженной мацерации кожи вокруг гастростомического отверстия и др.), наличие латекса может вызывать местные аллергические реакции.

Базовое обследование перед наложением гастростомы включает проведение ФГДС и консультацию хирурга. При наличии тяжелого гастроэзофагеального рефлюкса, гастрита, язв в пищеводе или в желудке проводится их консервативное лечение, затем — повторная консультация хирурга для решения вопроса о необходимости наложения гастростомы с одновременной фундопликацией (анти-рефлюксной операцией).

5.1.3. Подготовка пациента к установке гастростомической трубки (баллонной или бамперной) методами пункционной эндоскопии [2, 3, 7, 10–11]:

- провести подробную вводную разъяснительную беседу врача заблаговременно до планируемой операции. Необходимо объяснить пациенту и членам его семьи основные моменты гастростомии (какой метод и какая трубка будет использоваться и почему, причина установки гастростомической трубки и необходимости энтерального кормления; как долго будет длиться процедура установки трубки; кем, когда и как будет осуществляться замена). При необходимости такая беседа может проводиться врачом несколько раз. Необходимо подробно ответить на интересующие пациента и семью вопросы, продемонстрировать гастростомическую трубку и процедуру кормления и ухода за ней. После получения согласия родителей на гастростомию дальнейшее детальное обучение родителей и/или лиц по уходу за ребенком организуется дополнительно;
- подписать информированное согласие;
- дать пациенту и его семье подробную письменную информацию о типе трубки, об алгоритме ухода и кормления на дому;
- исключить прием пищи и воды ребенком в течение 8 часов перед процедурой наложения стомы;
- назначить антибактериальный препарат внутривенно за час до процедуры установки (например, цефазолин);
- осмотр ребенка детским хирургом и анестезиологом перед операцией гастростомии.

5.1.4. Ведение пациента в ранний послеоперационный период после наложения гастростомы [2, 3, 7, 10–11]:

- оценка боли по шкале и обезболивание как минимум в течение нескольких дней для профилактики и купирования болей или выраженного дискомфорта вследствие раздувания желудка и наложения стомы;
- кормление через стому начинается, как правило, через несколько дней; до этого ребенок питается парентерально, затем идет постепенный переход на полное энтеральное питание;
- мониторинг температуры, дыхания, пульса, давления, поведения и положения ребенка;
- контроль за местом наложения стомы (подтекание, диспозиция трубки, кровотечение, покраснение, отек, гноетечение);
- выписка домой через 72 часа после первичной установки трубки в случае соблюдения определенных условий: отсутствие осложнений, наличие обученной службы ухода на дому, родители обучены кормлению и принципам ухода, родители знают симптомы, требующие экстренного обращения к врачу после выписки; родители имеют смеси для энтерального кормления и устройства для их введения, чтобы продолжить начатое в стационаре кормление.
- подготовка письменного индивидуального плана ведения пациента с гастростомой, включающего контакты служб, которые будут наблюдать ребенка планомерно и в случае экстренных ситуаций; информацию о типе, размере и производителе трубки; рекомендации по кормлению и уходу, дате следующей замены трубки;
- наружный фиксатор гастростомической трубки не должен сдвигаться с установленного хирургом места в течение 10 дней, чтобы хорошо сформировался канал стомы (для обработки места стомы край фиксатора приподнимается и кожа под ним обрабатывается марлевым стерильным тампоном с физраствором, затем тщательно просушивается стерильным марлевым тампоном);
- первое вращение трубки вокруг оси (для профилактики приращения к краям стомы) начинается через 10 дней после первичной установки;

- первая проверка баллона начинается через 14 дней после первичной установки трубки;
- принятие душа и погружение области гастростомы в воду (ванна, бассейн) допустимо после полного заживления первичного раневого хода.

5.1.5. Осложнения гастростомии

После начала использования современных пункционных методов наложения гастростом с эндоскопическим контролем смертельные исходы сведены практически к нулю и обусловлены в основном коморбидным фоном ребенка. Однако осложнения могут встречаться из-за плохого ухода или несоблюдения методологии гастростомии/ инструкции производителя.

Наиболее часто встречающиеся осложнения: подтекание желудочного содержимого из стомы наружу; развитие грануляционной ткани; инфекция послеоперационного раневого отверстия (чаще – в первую неделю после наложения гастростомы; при отсутствии эффективной антибактериальной/противогрибковой терапии местно или системно может развиваться хронизация процесса); целлюлит в области стомы (при повреждении целостности кожи из-за постоянного подтекания, неправильного ухода или развития грануляций); выход трубки наружу; закупорка трубки; обструкция выходного отверстия желудка трубкой (при стоянии длинной трубки и ее миграции в 12-перстную кишку); пневмоперитонеум [2, 3, 7].

Редко встречающиеся осложнения: подтекание в брюшную полость, перитонит, аспирационная пневмония, кровотечение, синдром вросшего бампера (при бамперной гастростоме), повреждение внутренних органов (печени, селезенки, кишечника), некротизирующий фасциит (при чрезмерном сдавлении тканей, расположенных между наружным и внутренним фиксаторами трубки), распространение метастазов опухоли.

5.1.6. Принципы ухода за гастростомической трубкой

Уход за гастростомической трубкой (баллонной или бамперной), установленной пункционным эндоскопическим методом,

очень прост [2, 3, 7, 11]. Родители и средний медперсонал должны быть обучены правилам обработки кожи вокруг стомы, технике кормления, уходу за полостью рта.

Обработка кожи вокруг гастростомы и самой трубки проводится сначала кипяченой водой с мылом, промывается чистой кипяченой водой и орошается спреем бесспиртового бесцветного антисептика (нельзя использовать зеленку, йод, перекись водорода). После высыхания отверстие и трубка не закрываются салфетками и не фиксируются пластырями, предпочтение отдается «открытому» ведению стомы для профилактики развития мацерации, инфекции, грануляций и пролежней в области наружного фиксатора гастростомы и соприкосновения трубки с кожей. При наличии мацерации кожа дополнительно обрабатывается цинксодержащими пастами; при грануляциях – мазями с глюкокортикоидами (2 раза в день минимум 14 дней), при их неэффективности – прижигание нитратом серебра; при инфекции – мазями с бактерицидными антибиотиками широкого спектра действия и противогрибковыми препаратами. При интенсивном воспалении кожи вокруг гастростомы назначаются антибиотики и противогрибковые препараты внутрь, а также обезболивающие и препараты-ингибиторы протонной помпы (омепразол).

Гастростомическая трубка ежедневно должна проворачиваться на 360 градусов и двигаться вверх-вниз для профилактики врастания в слизистую желудка и прирастания к коже. Наружный фиксатор располагают на высоте 0,3–0,5 см над уровнем кожи, чтобы избежать сдавливания тканей.

Кормление проводится минимум в течение 15–20 минут тремя способами: 1) «самотеком», 2) болюсно, 3) непрерывно с помощью помпы для кормления. После кормления или после дачи лекарственных препаратов гастростомическую трубку промывают кипяченой водой в объеме 20–40 мл (минимум 10 мл у детей в возрасте до одного года). У пациентов с ограничениями в приеме жидкости может понадобиться уменьшить объемы промывки до и после лекарства или уменьшить объем кормления, загустив еду.

Жидкости или растворимые таблетки являются предпочтительными лекарственными формами для введения через трубку. Многие

инъекционные формы лекарств также могут быть введены через гастростому. Не добавляйте лекарство прямо в еду. Некоторые препараты (например, медленно высвобождающиеся) нельзя измельчать.

5.1.7. Алгоритм действий при частичной или полной закупорке трубки [7, 10]:

- шаг 1 — взять шприц 50 мл, набрать в него 20 мл теплой кипяченой воды, попробовать движениями поршня «внутри-наружу» попробовать протолкнуть закупорку;
- шаг 2 (если нет эффекта) — заполнить трубку газированной водой или свежесжатым ананасовым соком (экспозиция в трубке — 20 минут), затем попробовать протолкнуть закупорку теплой водой, набранной в шприц 50 мл;
- шаг 3 (если неэффективны предыдущие способы) — панкреатин (развести в теплой газированной воде и ввести в трубку на 30–90 минут).

При невозможности устранить закупорку — замена на новую гастростомическую трубку.

5.1.8. Замена и извлечение гастростомической трубки

Замена гастростомической трубки на новую проводится согласно рекомендациям производителя. Как правило, баллонная меняется каждые 6 месяцев, бамперная — каждые 1,5–2 года. Удлинитель к низкопрофильной гастростоме меняется ежемесячно.

Извлечение трубки рекомендуется в случаях, когда нет больше медицинских показаний для ее использования. Кроме того, наличие осложнений (например, постоянное подтекание с выраженной мацерацией или врастание бампера в стенку желудка) тоже требует извлечения данной трубки с последующей установкой новой.

Баллонная гастростома легко извлекается путем сдувания баллона. Извлечение бамперной трубки может идти путем приложения силы хирурга и вытягивания бампера наружу через стомическое отверстие. Однако исследования показали высокую частоту осложнений данного метода, включая смертельные (перфорация или обструкция кишечника). У детей данный метод запрещен, и извлечение должно идти только эндоскопически под общей анестезией.

Если гастростома не нужна или наложена стома в другом месте в связи с ростом ребенка, после извлечения трубки накладываются пластырные швы. В большинстве случаев отверстие закрывается в течение нескольких дней. Крайне редко может оставаться кожная или перкутанно-гастральная фистула вследствие длительного стояния трубки, плохой способности тканей к репарации, хронических инфекций/грануляций в области гастростомического отверстия. В этом случае для закрытия стомы может использоваться наложение лигирующих титановых клипсов Гемоклип (Hemoclip) или ушивание отверстия под эндоскопическим контролем [2, 3, 10].

5.2. Протоколы ухода за гастростомами

5.2.1. Техника и процедура ежедневного ухода за гастростомой

5.2.1.1. Оснащение:

- нестерильные одноразовые перчатки – 1 пара;
- кипяченая вода комнатной температуры – 50 мл;
- кожный бесспиртовой антисептик в виде спрея – 1 флакон;
- стерильные марлевые тампоны / салфетки – 10 шт.;
- «чистый» лоток – 1 шт.;
- «грязный» лоток – 1 шт.;
- одноразовая впитывающая пеленка – 1 шт.

5.2.1.2. Подготовка к процедуре

Подготовьте родителей и ребенка к процедуре ухода заранее, с демонстрацией и подробным объяснением всех шагов. Для ребенка дополнительно используйте игровые приемы, если нужно – привлекайте игрового терапевта / воспитателя.

Очень важно научить родителей правильно ухаживать самостоятельно.

Процедура ухода за стомой и трубкой осуществляется планово 2 раза в день – утром и вечером, а также дополнительно – при необходимости.

Подготовьте весь необходимый инвентарь, комнату и место.

Уложите ребенка горизонтально на одноразовую впитывающую пеленку, разговаривайте с ним, объясняйте все, что происходит. Родители всегда должны находиться рядом с ребенком.

5.2.1.3. Выполнение процедуры

Вымойте руки, обработайте их кожным антисептиком, дайте просохнуть, наденьте перчатки.

Обработайте гастростомическую трубку и область стомы стерильным марлевым тампоном с кожным антисептиком, затем просушите стерильным марлевым тампоном; выбросьте марлевые тампоны в лоток.

Оцените область стомы, цвет и целостность трубки. Кожа в области стомы должна быть обычного цвета (не должна быть покрасневшей, отечной, с грануляциями и пр.).

Если кожа стомы чистая и выглядит нормальной, наложение повязок не нужно, стома ведется открытым способом.

Если у ребенка стоит длинная гастростомическая трубка, протрите и просушите трубку под наружным фиксатором / ограничителем, отодвинув его и затем вернув на место (нужно потянуть трубку на себя до упора и опустить наружный ограничитель до 0,3–0,5 см над уровнем кожи).

Если у ребенка стоит низкопрофильная гастростома, протрите область клапана (место, куда присоединяется удлинитель) ватной палочкой, смоченной кипяченой водой.

Проверните гастростомическую трубку на 360 градусов вокруг оси, затем подвигайте ее вверх-вниз на 0,5–1 см.

Удлинитель к низкопрофильной гастростоме моется после каждого кормления или введения лекарства под проточной водой, затем – слабой концентрацией моющего средства для посуды и промываются прохладной чистой кипяченой водой, стряхиваются и сушатся на открытом воздухе на чистом полотенце. У детей в возрасте до одного года или у иммунокомпрометированных детей трубка после этого дополнительно промывается стерильной водой. Удлинитель не должен оставаться прикрепленным к трубке, если он не используется в данный момент.

Если вы подозреваете инфекцию в области гастростомы, необходимо взять мазок с кожи на бактериальную и грибковую инфекции (чаще всего их вызывают стафилококк и грибы рода Кандида).

Если наблюдается подтекание желудочного содержимого из гастростомы – необходимо использовать средства для защиты кожи, например «Кавилон» (спрей, образующий на коже водостойкую дышащую пленку). Желудочное содержимое содержит соляную кислоту и может вызвать кислотный ожог. Необходимо назначить ребенку антациды и быстро устранить причину, вызывающую подтекание.

В случае развития грануляции необходимо начать лечение как можно раньше комбинированным препаратом (глюкокортикоид, антибиотик, противогрибковый препарат), нанося 2 раза в день минимум 14 дней на область грануляций. При отсутствии эффекта – нанесение нитрата серебра на область грануляций с одновременной защитой интактной кожи вокруг, например, с помощью жидкого парафина.

5.2.1.4. Завершение процедуры

Снимите перчатки и выбросьте их в «грязный» лоток.

Похвалите ребенка после процедуры, поблагодарите родителей.

5.2.2. Техника и процедура кормления и введения лекарств через гастростому

5.2.2.1. Оснащение:

- шприцы по 50–150 мл с носиком типа Жане для кормления «самотеком» или болюсно – 1 шт.;
- энтеральная помпа с сетями для длительного кормления – по 1 шт.;
- смесь для энтерального кормления комнатной температуры, лекарственные препараты (в жидком виде);
- шприц 50 мл с носиком типа Жане для промывания трубки водой до и после еды или лекарств – 1 шт.;
- шприц 10 мл с носиком типа Луер (как для в/в введения) для дачи лекарств – 1 шт.;
- чистая кипяченая вода для промывания трубки до и после еды – 200 мл;

- одноразовые перчатки – 1 пара;
- кожный бесспиртовой антисептик в виде спрея – 1 флакон;
- стерильные марлевые тампоны / салфетки – 10 шт.;
- «чистый» лоток – 1 шт.;
- «грязный» лоток – 1 шт.;
- одноразовая впитывающая пеленка – 1 шт.;
- многоразовые удлинители для низкопрофильной гастростомы (если она используется для замены) – 1 шт.

5.2.2.2. Подготовка к процедуре

Соблюдение общепринятых принципов асептики и антисептики при приготовлении смесей для питания, кормления и введении лекарств.

Соблюдение сроков использования смесей для энтерального питания, включая время кормления (грудное молоко – не более 4 часов после сцеживания или размораживания; детское и лечебное питание – 6 часов после разведения сухой смеси в воде; готовые стерильные жидкие смеси – в течение 24 часов после вскрытия упаковки / открытия бутылки, при условии, что банка была присоединена к закрытой системе питания).

Объяснить родителям, медсестрам и ухаживающему персоналу симптомы, требующие экстренного отключения подачи питания, если они проявляются во время кормления: боль во время еды, сильное подтекание из области стомы во время еды, свежая кровь в трубке или в области гастростомы, беспокойное поведение ребенка (необходима консультация специалиста для решения вопроса о КТ, рентгенологическом или эндоскопическом исследовании).

Подготовьте место для кормления и расположите ребенка так, чтобы он сидел, не передавливая область желудка и гастростомы, или лежал с приподнятой верхней половиной туловища на 30–45 градусов.

5.2.2.3. Выполнение процедуры

Вымыть руки, обработать их антисептиком и надеть одноразовые перчатки, перед тем как дотрагиваться до гастростомы и приспособлений для кормления, вводить питание или лекарства.

Заполнить питанием сет для кормления и удлинители к гастростоме так, чтобы не было воздуха в системе.

Перед кормлением промыть гастростомическую трубку водой и присоединить приспособления для кормления.

Отметить в листе питания время начала и окончания кормления, введенный объем и вид питания (время кормления должно быть не менее 20 минут).

После кормления промыть гастростомическую трубку 20–40 мл воды (у детей в возрасте до 1 года – 10 мл) и закрыть ее.

5.2.2.4. Завершение процедуры

- Снимите перчатки и выбросьте их в «грязный» лоток.
- Похвалите ребенка после процедуры, поблагодарите родителей.
- Попросите ребенка сесть и наблюдайте за ним и за областью стомы на предмет подтекания в течение получаса после замены.

5.2.3. Техника и процедура замены баллонной гастростомы

5.2.3.1. Оснащение:

- новая гастростомическая трубка нужного размера и типа;
- шприцы по 5 мл с носиком типа Луер (как для в/в введения) – 3 шт.;
- гель-лубрикант на водной основе – 1 тубик;
- шприц по 20 мл с носиком типа Жане – 1 шт.;
- чистая вода комнатной температуры (кипяченая, дистиллированная или для инъекций) для заполнения баллона – 20 мл;
- чистая кипяченая вода для промывания трубки после замены – 200 мл;
- стерильные одноразовые перчатки – 1 пара;
- кожный бесспиртовой антисептик в виде спрея – 1 флакон;
- стерильные марлевые тампоны / салфетки – 10 шт.;
- «чистый» лоток – 1 шт.;
- «грязный» лоток – 1 шт.;
- одноразовая впитывающая пеленка – 1 шт.;
- измеритель высоты стомы (в случае замены на низкопрофильную гастростому) – 1 шт.;

- многоразовые удлинители для низкопрофильной гастростомы (если она используется для замены) – 1 шт.;
- набор трубок разного диаметра и высоты (если предполагается замена на другой диаметр или высоту).

5.2.3.2. Подготовка к процедуре

Подготовьте родителей и ребенка к процедуре замены трубки заранее, с демонстрацией и подробным объяснением всех шагов. Для ребенка дополнительно используйте игровые приемы, если нужно – привлекайте игрового терапевта / воспитателя.

Заранее оцените, произошли ли изменения в росте и весе пациента. Если да – решите, нужно ли заменить на трубку большего диаметра. В случае использования низкопрофильной баллонной гастростомической трубки подготовьте измеритель высоты гастростомического отверстия.

Лучшее время для замены гастростомы – через 3–4 часа после приема пищи.

Подготовьте весь необходимый инвентарь, комнату и место для замены.

Уложите ребенка горизонтально на одноразовую впитывающую пеленку, разговаривайте с ним, объясняйте все, что происходит. Родители всегда должны находиться рядом с ребенком.

5.2.3.3. Выполнение процедуры

Вымойте руки, обработайте их кожным антисептиком, дайте просохнуть, наденьте стерильные перчатки.

Проверьте работу баллона у новой гастростомической трубки (присоедините шприц с 5 мл чистой воды к соответствующему порту, заполните баллон, проверьте визуально его целостность, полностью извлеките воду обратно в шприц и положите шприц в «чистый» лоток).

Если необходимо измерить высоту стомы, возьмите измеритель, вставьте его в отверстие стомы, заполните баллон на измерителе, присоединив шприц с водой и введя объем согласно инструкции производителя, потяните измеритель до упора на себя. Оцените высоту стомы, потом извлеките воду из баллона с помощью того же шприца и измеритель – из стомы, положите все в «грязный» лоток.

Высота новой низкопрофильной гастростомической трубки равна высоте стомы плюс 0,5 см.

Возьмите новую баллонную трубку, смажьте область баллона и выходного отдела лубрикантом, положите новую трубку в «чистый» лоток.

Обработайте старую гастростомическую трубку и область стомы стерильным марлевым тампоном с кожным антисептиком, затем просушите стерильным марлевым тампоном; выбросьте марлевые тампоны в «грязный» лоток.

Удалите воду из баллона старой гастростомической трубки, присоединив шприц 5 мл к порту баллона и потянув поршень так, чтобы жидкость пошла в шприц, вылейте жидкость из баллона в «грязный» лоток. Старайтесь не надавливать при этом на живот ребенка. Проверьте, вся ли жидкость удалена из баллона, повторно присоединив шприц. Положите шприц в «грязный» лоток.

Аккуратно, медленно извлеките старую гастростомическую трубку, положите ее в «грязный» лоток.

Быстро возьмите новую трубку, смазанную лубрикантом, аккуратно вставьте ее в отверстие стомы.

Аккуратно, не надавливая, придерживая одной рукой новую трубку (чтобы она не вышла из стомы), возьмите второй рукой шприц с чистой водой и заполните баллон новой трубки до нужного объема.

Проверьте, раскрылся ли баллон, потянув гастростомическую трубку на себя до упора, чтобы почувствовать, как баллон упирается в переднюю брюшную стенку ребенка.

Протрите трубку и кожу ребенка марлевым тампоном с кожным антисептиком, выбросьте в «грязный» лоток; затем просушите марлевым тампоном и выбросьте его в «грязный» лоток.

Опустите наружный фиксатор (ограничитель) гастростомической трубки на высоту 0,3–0,5 см над уровнем кожи (если установлена длинная гастростомическая трубка).

Присоедините шприц типа Жане к специальному порту на гастростомической трубке, потяните поршень на себя, проверив стояние трубки и получив небольшое количество желудочного содержимого. При необходимости – проверьте содержимое на кислотность

с помощью лакмусовой бумаги. Затем медленно промойте трубку чистой кипяченой водой 20 мл.

Если используется низкопрофильная гастростомическая трубка, то для промывания необходимо присоединить заранее заполненный кипяченой водой удлинитель, а после промывания — отсоединить его и положить в чистый лоток для дальнейшего использования.

5.2.3.4. Завершение процедуры

Снимите перчатки и выбросьте их в «грязный» лоток.

Похвалите ребенка после процедуры, поблагодарите родителей.

Попросите ребенка сесть и наблюдайте за ним и за областью стомы на предмет подтекания в течение получаса после замены.

Сделайте запись в медицинской документации о процедуре замены и отсутствии/наличии осложнений с указанием даты, времени, характеристик установленной трубки (производитель, диаметр, высота, чем наполнен баллон и в каком объеме, какой лубрикант использовался, описание отверстия стомы), а также характеристик старой трубки (целостность и цвет трубки и баллона, объем и цвет извлеченной жидкости); рекомендации по дате следующей замены трубки.

5.2.4. Техника и процедура замены воды в баллоне гастростомической трубки (длинной и низкопрофильной) (проводится еженедельно)

5.2.4.1. Оснащение:

- шприцы по 5 мл с носиком типа Луер (как для в/в введения) — 2 шт.;
- чистая вода комнатной температуры (кипяченая, дистиллированная или для инъекций) для заполнения баллона — 20 мл;
- нестерильные одноразовые перчатки — 1 пара;
- кожный бесспиртовой антисептик в виде спрея — 1 флакон;
- стерильные марлевые тампоны / салфетки — 10 шт.;
- «чистый» лоток — 1 шт.;
- «грязный» лоток — 1 шт.;
- одноразовая впитывающая пеленка — 1 шт.

5.2.4.2. Подготовка к процедуре

Прочитайте инструкцию производителя гастростомической трубки, которая в настоящее время установлена у ребенка, чтобы определиться с рекомендуемым и максимально возможным объемом жидкости для наполнения баллона. Превышение объема выше максимального ведет к нарушению целостности баллона.

Проанализируйте соответствие возраста ребенка рекомендуемому объему, чтобы объем баллона не доставлял дискомфорт ребенку после кормления. Если есть подтекание содержимого желудка из стомы, решите, до какого объема максимально можно увеличить наполнение баллона, чтобы создать бóльшую герметичность.

Возрастные особенности наполнения баллона: дети в возрасте до 1 года — 3 мл, дети в возрасте от 3 до 6 лет — 4 мл, старше 7 лет — 5 мл.

Подготовьте родителей и ребенка к процедуре замены воды в баллоне заранее, с демонстрацией и подробным объяснением всех шагов. Для ребенка дополнительно используйте игровые приемы, если нужно, привлекайте игрового терапевта / воспитателя.

Очень важно научить родителей менять воду в баллоне самостоятельно.

Объяснять родителям, что нужно делать, если баллон лопнул и гастростомическая трубка вышла: взять запасную (она должна быть у родителей всегда) и незамедлительно самостоятельно провести замену на новую, чтобы не закрылось отверстие стомы. Если нет гастростомической трубки, можно временно вставить катетер Фолея или назогастральный зонд сходного диаметра, зафиксировав их пластырем.

Лучшее время для замены воды в баллоне — через 3–4 часа после приема пищи.

Подготовьте весь необходимый инвентарь, комнату и место для замены воды в баллоне.

Уложите ребенка горизонтально на одноразовую впитывающую пеленку, разговаривайте с ним, объясняйте все, что происходит. Родители всегда должны находиться рядом с ребенком.

5.2.4.3. Выполнение процедуры

Вымойте руки, обработайте их кожным антисептиком, дайте просохнуть, наденьте перчатки.

Обработайте гастростомическую трубку и область стомы стерильным марлевым тампоном с кожным антисептиком, затем просушите стерильным марлевым тампоном; выбросьте марлевые тампоны в «грязный» лоток.

Удалите воду из баллона гастростомической трубки, присоединив шприц 5 мл к порту баллона и потянув поршень так, чтобы жидкость пошла в шприц, вылейте жидкость из баллона в «грязный» лоток. Старайтесь не надавливать при этом на живот ребенка. Проверьте, вся ли жидкость удалена из баллона, повторно присоединив шприц. Положите шприц в «грязный» лоток.

Аккуратно, не надавливая, придерживая одной рукой гастростомическую трубку (чтобы она не вышла из стомы), возьмите второй рукой шприц с чистой водой и заполните баллон новой трубки до нужного объема.

Проверьте, раскрылся ли баллон, потянув гастростомическую трубку на себя до упора, чтобы почувствовать, как баллон упирается в переднюю брюшную стенку ребенка.

Протрите трубку и кожу ребенка марлевым тампоном с кожным антисептиком, выбросьте в «грязный» лоток; затем просушите марлевым тампоном и выбросьте его в «грязный» лоток.

Присоедините шприц типа Жане к специальному порту на гастростомической трубке, потяните поршень на себя, проверив стояние трубки и получив небольшое количество желудочного содержимого. При необходимости – проверьте содержимое на кислотность с помощью лакмусовой бумаги. Затем медленно промойте трубку чистой кипяченой водой 20 мл.

Если используется низкопрофильная гастростомическая трубка, то для промывания необходимо присоединить заранее заполненный кипяченой водой удлинитель, а после промывания – отсоединить его и положить в «чистый» лоток для дальнейшего использования.

5.2.4.4. Завершение процедуры

Снимите перчатки и выбросьте их в «грязный» лоток.

Похвалите ребенка после процедуры, поблагодарите родителей.

Попросите ребенка сесть и наблюдайте за ним и за областью стомы на предмет подтекания в течение получаса после замены.

Сделайте запись в медицинской документации о замене воды в баллоне (дата, время, объем и цвет извлеченной жидкости, объем и характер введенной жидкости).

Список литературы

1. Гастростома в паллиативной педиатрии: 20 вопросов и ответов по уходу и лечению осложнений. — М., 2015. — 28 с., ил. http://www.rcpcf.ru/wp-content/uploads/2014/08/Brochure_Gastrostoma_site.pdf
2. *Loser Chr., Aschl G., Hebuterne X. et al.* ESPEN guidelines on artificial enteral nutrition—Percutaneous endoscopic gastrostomy (PEG). Consensus Statement // *Clinical Nutrition* (2005) 24, 848–861.
3. *Rahnemai-Azar A., Rahnemaiazar A., Farkaset D., et al.* Current practice in percutaneous endoscopic gastrostomy // *World J Gastroenterol* 2014 June 28; 20(24): 7739-7751.
4. *Логунова Ю.* Как дальше быть, или Краткое пособие по уходу за стомами в помощь родителям особенных малышей и младшему и среднему медицинскому персоналу. — М.: Р.Валент, 2014. — 124 с. <http://www.rcpcf.ru/biblioteka/>
5. *Mahant S., Friedman J.N., Connolly B. et al.* Tube feeding and quality of life in children with severe neurological impairment // *Arch Dis Child* 2009;94:668-73.
6. *Sy K., Dipchand A., Atenafu E. et al.* Safety and effectiveness of radiological percutaneous gastrostomy and gastrojejunostomy in children with cardiac disease // *AJR Am J Roentgenol* 2008;191:1169-74.
7. Great Ormond Street Hospital for Children. Guideline on gastrostomy management, version 2.0, 2015. <http://www.gosh.nhs.uk/health-professionals/clinical-guidelines/gastrostomy-management>
8. *Malagelada J., Bazzoli F., Voeckxstaens G.* Дисфагия: глобальные практические рекомендации и каскады: Практические Рекомендации Всемирной Гастроэнтерологической Организации. — ВОЗ, 2014. — 25 с. <http://www.worldgastroenterology.org/UserFiles/file/guidelines/dysphagia-russian-2014.pdf>

9. *Collins K., Gaffney L., Tan J. et al.* Gastrostomy guidelines: a rapid review. – Sax Institute for the NSW Agency for Clinical Innovation, 2013. – 84p. : <https://www.saxinstitute.org.au/wp-content/uploads/Gastrostomy-guidelines-a-rapid-review.pdf>
10. *Soscia J., Friedman J.N.* A guide to the management of common gastrostomy and gastrojejunostomy tube problems // *Paediatr Child Health* 2011;16(5):281-287.
11. *A Clinician's Guide: Caring for people with gastrostomy tubes and devices – Key Principles and Practice Points.* – Agency for Clinical Innovation, 2014. – 20p. https://www.aci.health.nsw.gov.au/__data/assets/pdf_file/0016/251062/Gastrostomy_Guide_Key_Principles.pdf

6. ВЫБОР И ИСПОЛЬЗОВАНИЕ ПИТАТЕЛЬНЫХ СМЕСЕЙ

6.1. Виды питательных смесей

Существует несколько видов **адаптированных молочных смесей для детей первого года жизни** (рис. 1):

- для детей первых 5–6 месяцев жизни — «начальные», или «стартовые», смеси;
- для детей второго полугодия жизни — «последующие» смеси;
- смеси от «0 до 12 месяцев» могут применяться на протяжении всего первого года жизни ребенка.

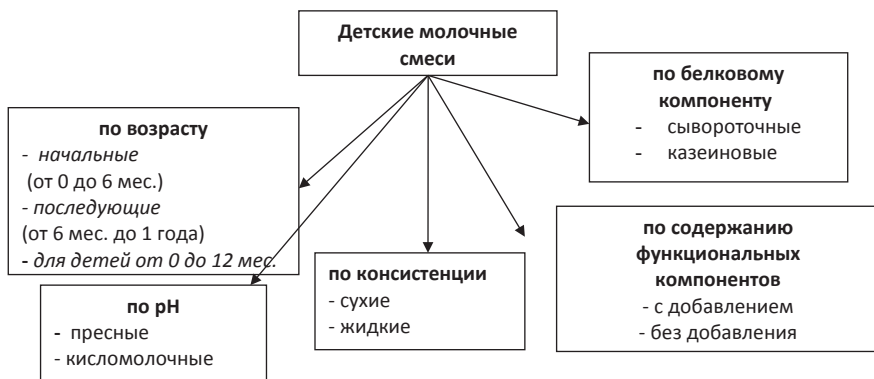


Рис. 1. Характеристика современных адаптированных молочных смесей (Национальная программа по оптимизации вскармливания детей первого года жизни в Российской Федерации, 2008)

Выбор смеси для вскармливания ребенка первого года жизни на паллиативной терапии полностью относится к компетенции врача-педиатра. При выборе смеси учитываются следующие факторы:

Степень адаптированности смеси, то есть приближенности ее состава к грудному женскому молоку. Чем меньше возраст ребенка, тем в большей степени он нуждается в максимально адаптированных смесях. Это «стартовые», или «начальные», смеси, предназна-

ченные для детей в возрасте от 0 до 5–6 месяцев жизни. В первом полугодии жизни можно использовать смеси «от 0 до 12 мес.», а с 5–6 месяцев назначаются «последующие» смеси.

Функциональное состояние желудочно-кишечного тракта (при нарушении процессов кишечного всасывания возможно назначение лечебных специализированных смесей для энтерального питания).

Индивидуальная переносимость смеси. В реальной педиатрической практике первоначальный выбор смеси затем обязательно корректируется в зависимости от того, как ребенок переносит назначенную смесь (возможны срыгивания, рвота, сыпь, отказ от пищи, метеоризм) и как он выбирает смесь по своему вкусу.

Специализированные смеси для энтерального питания подразделяются на:

– *стандартные* — полимерные, на основе молочных белков — казеина и/или белка молочной сыворотки («Ресурс Оптимум», «Клинутрен Юниор», «Изокурс Стандарт», «Ресурс 2.0+Файбер», «Нутризон», «Нутризон Энергия», «Нутризон Энергия с пищевыми волокнами», «Нутридринк», «Нутризон Эдванст Нутридринк»; «Нутрини», «Инфантрини»);

– *полуэлементные* — на основе гидролизатов белка («Алфаре», «Алфаре Аллерджи», «Пептамен», «Пептамен Юниор», «Пептамен Юниор Эдванс», «Пептамен АФ», «Пептамен Энтерал», «Нутризон Эдванст Пептисорб», «Пептикейт»);

– *специального назначения* — иммуномодулирующие, метаболически ориентированные («Модулен IBD», «Импакт Орал», «Импакт Энтерал», «Новасурс Диабет Плюс», «Нутризон Эдванст Диазон», «Фортикер»).

Особое внимание следует обращать на *возрастные ограничения* в применении смесей для энтерального питания, так как большинство из них применяются для детей старше одного года жизни. Кроме того, смеси для энтерального питания с практической точки зрения подразделяются в соответствии с их консистенцией на:

– *сухие* («Ресурс Оптимум» — для детей старше 7 лет, «Клинутрен Юниор» — для детей от 1 года до 10 лет, «Алфаре» — с рождения, «Алфаре Аллерджи» — с рождения, «Алфаре Амино» — с рождения,

«Пептамен» — для детей старше 10 лет, «Пептамен Юниор» — для детей от 1 года до 10, «Пептикейт» — для детей от 0 до 12 месяцев);

— *жидкие* («Импакт Орал» — с 7-летнего возраста, «Импакт Энтерал» — с 3-летнего возраста, «Пептамен Энтерал» — для детей старше 1 года, «Пептамен АФ» — для детей старше 3 лет, «Пептамен Юниор Эдванс» — для детей старше 1 года, «Ресурс 2,0+Файбер» — с 3-летнего возраста, «Изосурс Стандарт» — для детей старше 3 лет, «Изосурс Энерджи Файбер» — для детей старше 3 лет, «Нутризон» — для детей старше 1 года, «Нутризон Энергия» — для детей старше 1 года, «Нутризон энергия с пищевыми волокнами» — для детей старше 1 года, «Нутризон Эдванст Пептисорб» — для детей старше 6 лет, «Нутридринк» — для детей старше 3 лет, «Нутрини» — для детей от 1 года до 6 лет или для детей весом до 20 кг, «Нутрини Энергия» — для детей от 1 года до 6 лет или для детей весом до 20 кг, «Нутрини с пищевыми волокнами» — для детей от 1 года до 6 лет или для детей весом до 20 кг, «Нутринидринк с пищевыми волокнами» — от 1 года до 12 лет, «Инфатрини» — для детей от 0 до 18 месяцев или для детей весом до 9 кг).

Способ приготовления, а также использования сухих и жидких смесей несколько различаются.

6.2. Техника разведения сухой питательной смеси

Оснащение:

- банка с сухой смесью для энтерального питания (в данной форме выпускаются многочисленные смеси для энтерального клинического питания: «Ресурс Оптимум», «Клинутрен Юниор», «Пептамен», «Пептамен Юниор», «Пептикейт», «Алфаре» и др.);
- чистая питьевая вода (бутилированная или предварительно кипяченая и охлажденная);
- чистая посуда или емкость для приготовления смесей (желательно градуированная);
- мерная ложка из упаковки с питанием;
- чистая ложка для перемешивания смеси;

— емкость для кормления (если питание разводится непосредственно перед кормлением) либо емкость для хранения (если питание разводится заранее).

Выполнение процедуры:

1. Вымойте руки.

2. Используя таблицу дозирования (см. на банке), определите необходимое количество воды и сухой смеси.

3. Отмерьте рассчитанное количество воды и налейте в чистую посуду или емкость (удобнее, если она проградуирована в миллилитрах).

4. Отмерьте рассчитанное количество сухой смеси, используя для этого мерную ложку, прилагаемую к банке с питанием.

5. Добавьте сухую смесь в воду и тщательно перемешайте другой ложкой до получения однородной жидкости без комочков.

6. Готовую смесь либо используйте немедленно, либо храните в холодильнике, но не более 24 часов (это менее желательный вариант, чем приготовление смеси непосредственно перед кормлением).

7. Если выбран **вариант с немедленным введением смеси**, то откройте крышку емкости для кормления, не касаясь внутренней стороны крышки. Налейте готовую смесь в **емкость для кормления** и введите питание немедленно тем способом, который назначен врачом. Емкость для непрерывного капельного кормления через назогастральный зонд может быть подвешена на штативе при комнатной температуре на срок не более 4 часов. Прежде чем заполнить емкость новой порцией питания, вымойте и затем ополосните ее чистой (не водопроводной) водой.

8. Если выбран **вариант с хранением смеси в холодильнике**, то перелейте разведенную смесь в чистую емкость для хранения, закройте крышкой (пробкой) и наклейте этикетку с указанием фамилии больного, датой и временем приготовления (если энтеральное питание проводится в больничных условиях).

9. Распечатанные банки с сухой смесью следует хранить в сухом прохладном месте. Каждый раз после использования необходимо плотно закрывать крышку. Мерная ложка, к ручке которой уже прикасались, не должна храниться внутри банки с сухим питанием.

Используйте содержимое банки в течение 4 недель. Не используйте питание после истечения срока хранения.

6.3. Техника введения жидких смесей (в банках или пакетах)

Оснащение:

- жидкое питание в готовой упаковке;
- емкость для кормления.

Выполнение процедуры:

1. Вымойте руки.
2. Взболтайте содержимое банки для перемешивания содержимого.
3. Прежде чем открыть банку, ополосните ее крышку с наружной стороны горячей водой. Имеются рекомендации протирать крышку банки спиртом, перед тем как вскрывать ее.
4. Откройте крышку емкости для кормления, не касаясь ее внутренней стороны.
5. Вылейте содержимое банки в емкость для кормления. Наклейте этикетку с указанием фамилии больного, датой и временем приготовления.
6. Введите питание немедленно. Если пациент получает непрерывное капельное введение смеси через назогастральный зонд, то емкость для кормления при комнатной температуре может быть подвешена на срок не более 4 часов. Прежде чем заполнить емкость новой порцией питания, ополосните ее чистой (не водопроводной) водой.
7. Открытые банки с неиспользованным питанием закройте крышкой, промаркируйте и храните в холодильнике. На этикетке открытой банки следует указать дату и время ее вскрытия. Питание, не использованное в течение 24 часов, следует выбросить.
8. Запечатанные банки храните при комнатной температуре. Не используйте питание после истечения срока хранения.

6.4. Техника введения готового питания в герметичной упаковке

Оснащение:

- герметичные мешки с готовым стерильным жидким питанием;
- система для введения питательной смеси.

Выполнение процедуры:

1. Вымойте руки.
2. Энергично взболтайте содержимое банки для перемешивания содержимого.
3. Наклейте этикетку на контейнер и систему введения с указанием фамилии больного, датой и временем, когда был подвешен мешок с питательной смесью.
4. Закройте роликовый фиксатор на системе введения.
5. Вновь вымойте руки.
6. Оторвите язычок с области, где расположен порт, или снимите защитный колпачок. Не касайтесь стержневого порта.
7. Соедините стержневой порт мешка с питательной смесью с системой введения, для чего:
 - снимите защитный колпачок со стержневого кончика системы введения и порта мешка;
 - возьмите стержень ниже фланца, не касаясь стержня или внутренней поверхности порта руками или пальцами;
 - введите стержень в порт до предела, проталкивая и вкручивая его. Стержень должен полностью войти в стержневой порт (корректируйте свои действия в соответствии с инструкцией производителя).
8. Повесьте мешок на штатив для введения растворов.
9. Мешок и система введения могут оставаться в таком положении в течение 24–48 часов, в соответствии с указаниями производителя. По истечении отведенного времени мешок, систему введения и неиспользованную питательную смесь следует выбросить.

6.5. Введение зондового питания

Проверка правильности установки зонда. Наиболее надежным является рентгенологический метод контроля за положением зонда, однако он применим лишь для госпитализированных больных. Менее надежным, но наиболее часто применяемым на практике является метод аускультации брюшной полости после введения воздуха в зонд (см. описание установки назогастрального зонда).

Скорость введения питательных смесей в начале курса

В начале курса энтерального питания смеси можно вводить в необходимой концентрации, но с осторожностью и малыми объема-

ми. Взрослым тяжелобольным пациентам питание сначала вводят в объеме 20–40 мл в час. У больных, находящихся в стабильном состоянии, курс зондового питания начинают с 40–60 и более мл в час. У детей начальная скорость введения энтеральных смесей (мл/час) зависит от многих факторов – веса, роста, возраста, тяжести состояния, вида патологии – и подбирается индивидуально лечащим врачом. Постепенно, в зависимости от реакции больного, увеличивают объем вводимого питания на 10–20 мл в час несколько раз в течение дня, до тех пор пока не будет достигнута расчетная необходимая скорость введения питательной смеси.

Снижение риска аспирации питательной смеси через глотку

Наиболее важным шагом на пути к профилактике аспирации является правильное расположение кончика зонда. Наряду с этим, риск аспирации можно снизить путем:

- поднятия головного конца кровати на 30–45° на время кормления. После болюсного (струйного) введения питательной смеси кровать следует оставить в таком положении еще на 30–60 минут;

- использования по возможности прерывистого или непрерывного капельного режима введения смеси взамен болюсного (струйного);

- применения юнального (тонкокишечного) расположения зонда у больных, склонных к аспирации. Данная профилактика возможна в основном для госпитализированных больных.

Контроль содержимого желудка

Наличие желудочного содержимого в верхних его отделах указывает на замедление скорости его опорожнения и на повышение риска аспирации питательной смеси. Скорость введения питательной смеси через зонд в желудок следует увеличивать только тогда, когда объем содержимого желудка у взрослого пациента будет составлять менее 150–200 мл. Просвет небольших по диаметру гибких зондов может спадаться при отсасывании шприцем содержимого желудка. Инъекция воздуха в зонд перед отсасыванием желудочного содержимого позволяет сохранить просвет зонда не спавшимся, а открытым.

Время подвески питательной смеси

Подготовленные для введения пациенту питательные смеси могут находиться при комнатной температуре в течение лишь недол-

гого (ограниченного) времени, поскольку они подвержены бактериальному загрязнению и могут быть потенциальным источником желудочно-кишечных инфекций. Несмотря на то что при изготовлении смесей в промышленных условиях обеспечивается их стерильность при расфасовке, все же существует значительный риск их последующего загрязнения микроорганизмами до опасных уровней, после того как упаковка со смесью будет вскрыта, в результате:

- контакта смеси с посторонними предметами (руками персонала, посудой) в ходе ее приготовления и введения;
- длительного хранения при комнатной температуре;
- повторного использования емкостей или систем для введения смесей;
- добавления в смесь нестерильных компонентов — жидкостей для разведения, питательных веществ или лекарств.

Время подвески смеси при комнатной температуре указывается на упаковке производителем. Как правило, питание, приготовленное путем разведения сухой смеси водой, может находиться в подвеске не более 4 часов, жидкое питание из банок — в течение 8–12 часов, готовое питание в герметичной упаковке — в течение 24–48 часов. Готовое питание в герметичной упаковке имеет ряд преимуществ перед другими формами питательных смесей для зондового питания:

- в герметичный мешок с питательной смесью нет доступа воздуха. Это означает, что при поступлении смеси из мешка в назогастральный зонд воздух в мешок не попадает. В связи с этим резко снижается вероятность загрязнения питательной смеси микробами, находящимися в воздухе;

- питательная смесь, выпускаемая в герметичной упаковке, является стерильной и не подвержена действию микробов из окружающей среды, если присоединение мешка к системе введения производится в точном соответствии с инструкциями. Поэтому мешок со смесью может находиться при комнатной температуре в течение 24–48 часов после подсоединения, что облегчает труд медсестры и уменьшает объем отходов;

- готовое питание в герметичной упаковке выпускается с разным объемом смеси, что позволяет удовлетворить потребности больных в широком диапазоне.

Введение лекарств через назогастральный зонд

1. Каждый раз перед введением лекарства и после него следует промывать назогастральный зонд во избежание его засорения.

2. Следует избегать смешивания лекарства с питательной смесью непосредственно в емкости для кормления. Это может изменить терапевтический эффект лекарства из-за лекарственно-пищевых взаимодействий, а также нарушить однородную жидкую консистенцию питательной смеси (сгустки, осадок) и привести к закупорке просвета зонда.

3. При возможности используйте жидкие лекарственные формы для введения через назогастральный зонд (отдавая предпочтение сиропам, каплям, шипучим растворимым таблеткам, растворимым гранулам).

4. При зондовом применении лекарств в твердой форме их следует тщательно измельчать, поскольку крупные частицы могут перекрыть просвет зондов небольшого диаметра (последние особенно часто используются у детей раннего возраста).

5. Не измельчайте препараты, влияющие на пищеварение (например, ферментные препараты поджелудочной железы), поскольку при измельчении они теряют активность или вызывают расстройство ЖКТ.

6. Не измельчайте препараты, покрытые оболочкой, поскольку освободившееся лекарство может вызвать раздражение слизистой желудка.

7. ПИТАНИЕ ОСОБЫХ КАТЕГОРИЙ ДЕТЕЙ НА ПАЛЛИАТИВНОЙ ТЕРАПИИ

7.1. Питание детей, родившихся преждевременно (недоношенных детей)

Переход на новые критерии живорождения и улучшение неонатальной реанимационной помощи в последние годы позволяют выживать большему количеству недоношенных младенцев. Впоследствии некоторые из этих новорожденных длительно нуждаются в паллиативной медицинской помощи. Среди них преобладают дети, рожденные с экстремально низкой массой тела (ЭНМТ) и сопутствующими диагнозами: тяжелая бронхолегочная дисплазия (БЛД), внутрижелудочковые кровоизлияния IV степени с исходом в окклюзионную гидроцефалию, тяжелая форма гипоксически-ишемической энцефалопатии (в том числе перивентрикулярная лейкомаляция), неоперабельные врожденные пороки развития.

Перевод на паллиативные мероприятия данной категории детей является результатом: 1) разнообразных осложнений их врожденной патологии; 2) повреждений, полученных в процессе родов; а также 3) последующего многоэтапного стационарного выхаживания (БЛД, синдром короткой кишки, второй–третий этапы кардиохирургических операций). Особенностью периода новорожденности у таких детей является значительная неопределенность их прогноза. Поскольку в периоде новорожденности трудно судить об истинном реабилитационном потенциале таких пациентов, то и однозначное определение показаний к паллиативной медицинской помощи для них может вызывать большие сложности. Немногочисленные отечественные службы паллиативной помощи детям в течение последних двух лет начали аналитически оценивать и пытаться внедрять успешный международный опыт организации перинатальной и неонатальной паллиативной помощи. Данное направление в инфраструктуре российской паллиативной помощи детям еще предстоит интенсивно развивать, включая специализированные технологии нутритивной поддержки инкурабельных новорожденных.

В связи с тяжестью состояния таких детей, а также с учетом глубокой незрелости пищеварительной системы и сопутствующих пороков развития их питание относится к наиболее сложным разделам паллиативной педиатрии. Глубоко недоношенные новорожденные обычно вскармливаются через зонд. Питание через зонд может быть порционным или длительным (при помощи шприцевой помпы) (рис. 2). При порционном питании, в зависимости от его переносимости, частота кормлений составляет 7–10 раз в сутки. Учитывая очень маленький объем желудка, глубоко недоношенные дети при данном способе кормления получают недостаточное количество нутриентов, особенно в раннем неонатальном периоде, что диктует необходимость дополнительного парентерального введения питательных веществ.



Рис. 2. Способы и методы вскармливания недоношенных детей в зависимости от массы тела (Национальная программа по оптимизации вскармливания детей первого года жизни в Российской Федерации, 2008)

Длительное зондовое питание проводится с помощью шприцевых инфузионных насосов. Существуют различные схемы проведения длительной инфузии (табл. 1).

Таблица 1

**Схемы проведения длительной зондовой инфузии грудного молока
или молочной смеси**

(Национальная программа по оптимизации вскармливания детей первого года жизни в Российской Федерации, 2008)

Круглосуточное непрерывное введение с постоянной скоростью	Трехчасовые инфузии с часовыми перерывами	Двухчасовые инфузии с такими же перерывами
Без перерыва	6–9 час. 10–13 час. 14–17 час. 18–21 час. 22–01 час. 5-часовой ночной перерыв	6–8 час. 10–12 час. 14–16 час. 18–20 час. 22–24 час. 6-часовой ночной перерыв

Первоначальная скорость введения молока может составлять 1,5–3 мл/кг в час. Постепенно скорость увеличивается, достигая 7–9 мл/кг в час к 6–7-м суткам жизни.

Если тяжесть состояния ребенка не позволяет проводить энтеральное питание, то назначается парентеральное введение питательных веществ. Полное парентеральное питание назначается детям, находящимся в очень тяжелом состоянии, но даже в этих случаях параллельно с парентеральным проводится «трофическое» (минимальное) энтеральное питание. Оно необходимо для предотвращения атрофии слизистой кишечника и застойных явлений в желудочно-кишечном тракте. Минимальное энтеральное питание должно начинаться в первые 12–48 часов после рождения ребенка. Первоначальный объем питания составляет не более 10 мл/кг/сут и увеличивается постепенно. Медленное продолжительное введение женского молока при помощи инфузионных насосов более стимулирует перистальтику кишечника, чем дробное кормление. С другой стороны, при длительном способе введения пища медленнее эвакуируется из желудка и необходимый полный суточный объем энтерального питания будет достигнут в динамике через большее время, чем при дробном кормлении.

Показания к искусственному вскармливанию недоношенных: полное отсутствие либо непереносимость материнского/донорского молока, врожденные нарушения метаболизма, ряд заболеваний

матери. В искусственном питании детей, родившихся раньше срока, должны использоваться только специализированные смеси, предназначенные для вскармливания недоношенных детей, питательная ценность которых повышена по сравнению со стандартными адаптированными продуктами и соответствует рекомендациям Европейского общества детской гастроэнтерологии, гепатологии и нутрициологии (ESPGHAN) [1].

Отмена специализированных продуктов у недоношенных детей на фоне паллиативной терапии и их перевод на стандартные смеси осуществляются постепенно. При недостаточной прибавке в массе глубоко недоношенных детей эти специальные смеси в ограниченном объеме должны применяться в сочетании с обычными смесями для доношенных детей на протяжении нескольких месяцев (до 9-месячного возраста).

На этапе нахождения недоношенного ребенка в отделении реанимации и интенсивной терапии для новорожденных, в отделении патологии новорожденных и недоношенных детей необходимо раннее нутритивное вмешательство в виде определения субстрата питания и метода его введения, обучения родителей технике кормления, фортификации (обогащения пищи некоторыми нутриентами), позиционной терапии, проведению некалорийной оральной стимуляции.

7.1.1. Определение возраста недоношенного ребенка

Энтеральное вскармливание грудным молоком является «золотым стандартом» питания недоношенных детей любого гестационного возраста. Оно полностью оправданно при соответствии физического развития ребенка его постконцептуальному возрасту (ПКВ – общий возраст недоношенного ребенка в неделях, т.е. гестационный возраст плюс постнатальный) и скорректированному возрасту (СКВ – возраст недоношенного ребенка в неделях после рождения с вычитанием количества недель, ранее которых он родился, до достижения срока доношенной беременности – 40 недель). Оценка физического развития недоношенных детей до 50 недель ПКВ проводится по графикам роста Fenton [2, 3]. После 50 недель ПКВ у ребенка рассчитывается СКВ и производится оценка физического развития. Такая оценка может производиться либо по нормам

для оценки роста детей, доступным на официальном сайте Всемирной организации здравоохранения (ВОЗ) [4], либо по региональным шкалам физического развития (если они имеются).

Примеры расчета ПКВ и СКВ:

Постконцептуальный возраст (ПКВ): ребенок, родившийся в сроке гестации 25 недель, на момент осмотра имеет возраст 1 месяц 3 недели (7 недель), что соответствует 32 неделям постконцептуального возраста (25 недель гестационного возраста + 7 недель постнатального возраста). $ПКВ=32$ недели.

Скорректированный возраст (СКВ): ребенок, родившийся в сроке гестации 28 недель, на момент осмотра имеет возраст 6 месяцев (24 недели), что соответствует 3 месяцам (12 неделям) скорректированного возраста (24 недели постнатального возраста – 12 недель, раньше которых он родился до достижения срока гестации 40 недель (40 недель – 28 недель = 12 недель)). $СКВ=12$ недель.

7.1.2. Виды и способы нутритивной поддержки недоношенных новорожденных

При тяжелом состоянии ребенка, наличии противопоказаний к энтеральному питанию (обструкция желудочно-кишечного тракта, экстренное хирургическое вмешательство, некротизирующий энтероколит, желудочное/кишечное кровотечение) проводится парентеральное введение питательных веществ до возможности перехода на полное энтеральное питание. Максимально возможная скорость утилизации углеводов составляет 12 мг/кг/мин, жиров – 3 г/кг/сут, при этом скорость инфузии жировой эмульсии не должна превышать 0,4 г/кг/час.

Наряду с парентеральным необходимо проведение «трофического» питания в начальном объеме 10 мл/кг/сут, с последующим увеличением объема питания при достаточной его переносимости. Это позволяет предотвратить атрофию слизистой кишечника, снижение активности пищеварительных ферментов и секреции гормонов, снижение толерантности к последующей пищевой нагрузке и усилить перистальтику кишечника.

Отсутствие координации сосательного рефлекса с глотанием, дыхательные нарушения > 1 балла по шкале Сильвермана, респи-

раторная поддержка, частичная непроходимость верхних отделов пищеварительного тракта являются показаниями к вскармливанию через зонд, преимущественно орогастральный, во избежание появления или усугубления респираторных нарушений [5]. Возможно непрерывное введение грудного молока через инфузионные насосы. При капельном введении грудного молока через шприцевой дозатор шприц должен размещаться канюлей вверх под углом 45° к горизонтальной плоскости с целью предотвращения потери жиров.

Зондовое введение нутриентов недоношенным новорожденным осуществляется в периодическом и непрерывном режиме. *Непрерывный режим* – введение суточного объема энтерального питания без перерыва в течение 24 часов. *Периодический режим (капельное введение через шприцевой дозатор или болюсное введение)* – введение суточного объема энтерального питания в течение 24-часового периода, с интервалами (трехчасовые или двухчасовые с часовыми перерывами, возможен ночной 5–6-часовой перерыв). Вариантом периодического кормления является *болюсное*, когда питательный субстрат медленно вводится с помощью шприца со скоростью, не превышающей 2 мл/мин, или «самотеком». Возможно проведение частичного парентерального питания, учитывая маленький объем желудка у детей с ЭНМТ.

Кормление через *гастро-*, *эзофаго-*, *еюностому* показано при полной непроходимости верхних отделов желудочно-кишечного тракта, длительном зондовом питании.

При наличии сосательного рефлекса, скоординированного с глотанием, отсутствии дыхательных нарушений и респираторной поддержки кормление может осуществляться из бутылочки *через соску* или непосредственно из груди. Если недоношенный ребенок на грудном вскармливании не имеет оптимальных прибавок массы тела относительно ПКВ и СКВ возрастов, то необходима *фортификация (обогащение) грудного молока* с целью улучшения показателей физического развития и профилактики дефицитных состояний (остеопения недоношенных, рахит). Все недоношенные дети с весом при рождении <1800 г должны получать обогащенное грудное молоко [1]. Фортификатор должен содержать 100% сывороточный умеренно-гидролизированный белок (например, «PreNAN HMF», 1 стик на 25 мл молока), который лучше растворяется в грудном

молоке, обеспечивает легкое усвоение и не оказывает негативного влияния на незрелые почки недоношенного. Обогащение зрелого грудного молока рекомендуется после достижения суточного объема энтерального питания не менее 100 мл/кг. В первые дни фортификации вносят $\frac{1}{4}$ – $\frac{1}{2}$ от рекомендуемой дозы обогатителя, с постепенным расширением при переносимости. Обогащение грудного молока рекомендуется проводить до 52 недель ПКВ с учетом нутритивного статуса ребенка, однако, по показаниям (масса тела < 25 перцентиля с учетом СКВ), можно использовать дольше. При отсутствии грудного молока проводят искусственное вскармливание.

7.1.3. Потребности недоношенных детей в пищевых ингредиентах, в жидкости и в энергии для расчетов питания

Малый объем желудка, вынужденное ограничение объема вводимой жидкости (например, при врожденных пороках сердца), повышенный калораж (при БЛД), отставание темпов физического развития, высокий риск развития остеопении диктуют необходимость использования искусственного вскармливания специальными смесями, содержащими макро- и микронутриенты в количестве, необходимом для недоношенных детей в возрасте до 12 месяцев. Рекомендации Европейского общества детской гастроэнтерологии, гепатологии и нутрициологии (ESPGHAN) ратифицируют количество г/кг/сут, г/100 ккал белка, жира, углеводов, а также объем белка в зависимости от массы тела ребенка при рождении (табл. 2).

Таблица 2

Количество макронутриентов в зависимости от массы тела ребенка при рождении [1]

Макронутриенты	Масса тела менее 1000 г		Масса тела 1000 г-1800 г	
	г/кг/сут	г/100 ккал	г/кг/сут	г/100 ккал
Белок	4,0–4,5	3,6–4,1	3,5–4,0	3,2–3,6
Углеводы	11,6–13,2	10,5–12	11,6–13,2	10,5–12
Жиры	4,8–6,6	4,4–6,0	4,8–6,6	4,4–6,0

В зависимости от массы тела количество белка в субстрате питания снижается.

Таблица 3

Потребность в белке в зависимости от массы тела новорожденных [1]

Масса тела новорожденных	Потребность в белке	Содержание белка в субстрате, обеспечивающее физиологическую потребность (объем питания – 160 мл/кг)
Менее 1000 г	4–4,5 г/кг	≥ 2,5 г /100 мл
1000–1800г	4,0–3,5 г/кг	2,5–2,2 г /100 мл
1800–2200г	3,5–3,2 г/кг	2,2–2,0 г/100 мл
2200–3000г	3,2–2,5 г/кг	2,0–1,6 г/100 мл
> 3000 г	2,2 г/кг/сут	1,6–1,3 г/ 100 мл

Использование смесей, содержащих 100%-ный сывороточный умеренно гидролизированный (гипоаллергенный) белок [6], способствует легкому быстрому перевариванию, а также достижению необходимого для роста объема смеси и быстрому опорожнению желудка. Это снижает вероятность рефлюкса и аспирации, минимизирует вероятность створаживания с образованием плотного сгустка, снижает риск кишечной обструкции, способствует формированию мягкого стула (например, «PreNAN Stage 0»).

Таблица 4

Физиологическая потребность в жидкости и энергии в зависимости от массы и возраста ребенка (мл) [1]

Сутки жизни	Масса тела > 2000 г, мл	Масса тела < 2000 г, мл	Энергия, ккал/кг
1	60–70	60–90	30–40
2–3	70–90	90–120	40–50
4–5	90–120	120–140	60–70
6–7	120–160	140–160	80–90
Более 7	160–180 (135–200)	160–180 (135–200)	100–135

Детям, нуждающимся в респираторной поддержке и кислородотерапии, имеющим признаки сердечно-сосудистой (хроническая сердечно-сосудистая недостаточность) и дыхательной недостаточности (тяжелая форма БЛД), не рекомендуется увеличение объема более 160 мл/кг/сут (в ряде случаев – не более 135 мл/кг/сут). При этом требуется увеличение калоража до 140–150 ккал/кг/сут и обеспечение потребности в витамине А (до 1500 мкг/кг/сут).

Расчет питания недоношенным детям проводится калорийным методом:

$$V_{\text{сут}} (\text{мл}) = \frac{M (\text{кг}) \times X (\text{ккал/кг}) \times 100,}{K (\text{ккал/100 мл})}$$

где $V_{\text{сут}}$ (мл) – суточный объем питания (молоко, смесь), M – масса тела ребенка (кг), X – энергетическая потребность ребенка (ккал/кг) в зависимости от его массы тела при рождении, вида вскармливания и фактического возраста (табл. 4), в знаменателе: K – калорийность молока либо смеси (ккал/100 мл продукта).

Пример: Ребенок, возраст 1 месяц, с фактической массой тела 2500 г. Масса тела при рождении – 1698 г, гестационный возраст – 32 недели. Питается сцеженным грудным молоком через назогастральный зонд. Количество килокалорий в сутки с учетом возраста (1 мес.), субстрата питания (грудное молоко), массы тела при рождении (более 1500 г) и фактической массы составляет 140 ккал/кг. $V_{\text{сут}} = 2,5 (\text{кг}) \times 140 (\text{ккал/кг}) \times 100 : 70$ (среднее количество ккал в грудном молоке – 100 мл) = 500 мл/сут, 350 ккал/сут (140 ккал \times 2,5 кг).

Последующее снижение калорийности питания происходит в зависимости от массы тела при рождении и вида вскармливания (естественное или искусственное).

Таблица 5

Энергетическая потребность в зависимости от массы тела при рождении, вида вскармливания и фактического возраста недоношенного ребенка, ккал/сут [5]

Месяц	Масса тела при рождении > 1500 г		Масса тела при рождении < 1500 г	
	Естественное или смешанное вскармливание, ккал/кг/сут	Искусственное вскармливание, ккал/кг/сут	Естественное или смешанное вскармливание, ккал/кг/сут	Искусственное вскармливание, ккал/кг/сут
1	140	130	140	130
2	135	125	140	130
3	130	120	135	125
4	125	115	130	120
5	120	115	125	115
6	115	115	120	115
7	115	110	115	115
8–12	110	110	115	110

Клинический пример: Ребенок С. Диагноз: Перинатальное поражение ЦНС ишемически-геморрагического генеза тяжелой степени. Ранний восстановительный период. Церебральная ишемия III степени. Перивентрикулярные лейкомаляции. Внутрижелудочковое кровоизлияние I–II степени. Церебральная атрофия. Псевдобульбарный синдром.

Анамнез: родился в 30 недель гестации, масса тела при рождении – 1398 г, длина – 39 см. Находится на искусственном вскармливании, зондовое питание. В настоящее время постнатальный возраст – 2 месяца 5 дней, ПКВ – 39 недель, масса тела – 2798 г, длина – 47 см, окружность головы – 45 см (10 перцентиль по шкале Fenton).

Так как ребенок только достиг 10-го перцентилья по шкале Fenton, необходимо продолжить вскармливание смесью для недоношенных. При последующем соответствии физического развития ребенка его возрасту рекомендуется использовать комбинацию Пре-смеси (на $\frac{1}{4}$ – $\frac{1}{2}$ суточного объема) и смеси, предназначенной для вскармливания доношенных детей. Количество килокалорий в сутки с учетом возраста (2 мес. 5 дней), субстрата питания (искусственное вскармливание, среднее количество килокалорий в смеси для недоношенных – 70 ккал/100 мл либо 80 ккал/100 мл), массы тела при рождении (менее 1500 г) и фактической массы составляет 130 ккал/кг.

С учетом неврологической симптоматики преимущество отдано смеси в разведении 80 ккал/100 мл («PreNAN»).

Суточный объем такой смеси при расчете калорийным методом составляет:

$V_{\text{сут}} = (2,798 \text{ кг} \times 130 \text{ ккал/кг} \times 100) : 80 \text{ ккал/100 мл смеси} = 455 \text{ мл/сут.}$

Суточная калорийность питания составляет 364 ккал/сут (2,798 (кг) x 130 (ккал)).

Используется зондовое питание, болюсное введение смеси в объеме 57 мл через 3 часа. Таким образом, учитывая, что в смеси для недоношенных «PreNAN» в разведении на 80 ккал/100 мл содержится белка 2,32 г/100 мл, ребенок, усвоив рассчитанный объем смеси 455 мл/сут, получит 10,6 г/сут белка (2,32 (г/100 мл) x 455 (мл/сут) : 100 мл), соответственно 3,77 г/кг/сут (10,6 г/сут : 2,798 (кг)).

7.1.4. Методика некалорийной оральной стимуляции (непитательное сосание)

Целью реабилитационной методики (процесс формирования отсутствующих навыков) непитательного сосания является стимуляция рефлексов орального автоматизма, которые, активируясь, способствуют переводу недоношенного ребенка с зондового питания на последующее использование шприца – соски – грудного вскармливания. Рекомендуется проводить во время зондового кормления. Мать тщательно моет руки перед процедурой, надевает стерильные перчатки, обмакивает в сцеженное молоко указательный палец или мизинец и вводит его в рот ребенка, слегка касаясь подушечкой пальца верхнего нёба. При этом ребенок начинает рефлекторно совершать сосательные движения, обхватывая палец губами. Непитательное сосание, по данным Кокрановского систематического обзора [7], оказывает значимый эффект на увеличение скорости перехода от зондового кормления к самостоятельному, расширение объема энтерального кормления, что снижает длительность госпитализации недоношенного ребенка в стационаре.

Список литературы

1. *Agostoni C., Buonocore G., Carnielli V.P. et al.* Enteral nutrient supply for preterm infants: commentary from the Europe Society of Pediatric Gastroenterology, Hepatology and Nutrition Committee on Nutrition // *J. Pediatr. Gastroenterol. Nutr.* – 2010. – Vol.50 – P.85–91.
2. Fenton preterm Growth Chart webp // <http://www.ucalgary.ca/fenton/>
3. *T.F.Fenton, R.Nasser, M. Eliasziw et al.* Validating the weight gain of preterm infants between the reference growth curve of the fetus and the preterm infant // *BMC Pediatrics.* – 2013. – 11. – 13:92
4. Нормы роста детей, разработанные ВОЗ <http://www.who.int/childgrowth/standards/ru/>
5. Энтеральное вскармливание недоношенных детей: Клинические рекомендации // Межрегиональная ассоциация неонатологов. – М., 2015.– 25 с.

6. Национальная программа оптимизации вскармливания детей первого года жизни в Российской Федерации. — М., 2011. — С. 58.
7. *Foster J., Psaila K., Patterson T.* Non-nutritive sucking for increasing physiologic stability and nutrition in preterm infants // Cochrane Database of Systematic Reviews: -2016. DOI: 10.1002/14651858.CD001071.pub3

7.2. Питание детей, больных муковисцидозом

Муковисцидоз — системное наследственное заболевание, связанное с нарушением синтеза белка-регулятора трансмембранного тока ионов, при котором поражаются все экзокринные железы организма, а также жизненно важные органы (особенно часто — легкие и ЖКТ). Согласно международным рекомендациям, дети с тяжелыми формами муковисцидоза, осложненными дыхательной недостаточностью 2–3-й степени и кахексией, рассматриваются как пациенты, имеющие показания к паллиативной помощи (при отсутствии у них перспективы трансплантации легких).

7.2.1. Общие принципы нутритивной поддержки при муковисцидозе

Основной причиной истощения при муковисцидозе является хроническая панкреатическая недостаточность. Потребность в энергии у детей с муковисцидозом обычно повышена на 120–200% по сравнению со здоровыми детьми соответствующего возраста и пола. Больные муковисцидозом нуждаются также в повышенном количестве белка из-за его потерь вследствие мальабсорбции (нарушенного кишечного всасывания). Панкреатические ферменты (креон, панкреатин) назначаются во время каждого приема пищи. Детям грудного возраста фермент назначают из расчета 2500–3300 ЕД на 120 мл молока (молочной смеси).

Большинство больных муковисцидозом нуждаются в дополнительном введении калия, натрия и хлора (подсаливание пищи).

Дети первых месяцев жизни, больные муковисцидозом, должны получать материнское молоко. При невозможности кормления грудью из-за тяжелого состояния дети должны получать сцеженное не-

пастеризованное материнское молоко из бутылочки или через назогастральный зонд.

При смешанном/искусственном вскармливании предпочтительны смеси, имеющие в качестве жирового компонента среднецепочечные триглицериды и растительные жиры в эмульгированной форме, что позволяет улучшить утилизацию жира и снизить дозу ферментов. Этим требованиям отвечают отдельные смеси для недоношенных и маловесных детей («Пре-НАН», «Пре-Нутрилак»). При гипотрофии II–III степени больным муковисцидозом назначают смеси на основе гидролизатов белка. К ним относятся лечебные питательные смеси на основе высоко гидролизованных молочных белков («Алфаре», «Нутрамиген», «Прегестимил», «Фрисопеп», «Нутрилон Пепти ТСЦ»), а также лечебные смеси на основе умеренно гидролизованного молочного белка («НАН ГА», «Фрисолак ГА», «Нутрилон ГА»). Ребенок, больной муковисцидозом, должен получать лечебное питание на протяжении всей жизни с учетом индивидуальных особенностей (тяжести заболевания, наличия осложнений, социально-бытовых аспектов).

Как отмечается в Клинических рекомендациях Союза педиатров России «Кистозный фиброз (муковисцидоз) у детей» (2016), пациентам с муковисцидозом необходима ранняя и «агрессивная» нутритивная терапия. Установлена непосредственная связь между состоянием питания и функцией легких, между индексом массы тела, функцией легких и продолжительностью жизни.

Дети, больные муковисцидозом, нуждаются в повышенном количестве белка из высокобелковых натуральных продуктов (мясо, птица, рыба, морепродукты, молоко, творог, сыр, яйца). В качестве дополнительного источника белка детям с муковисцидозом рекомендуются лечебные смеси для энтерального и дополнительного питания в объеме 150–200–250 мл 1–3 раза в день. Объем дополнительного питания определяется степенью нутритивной недостаточности и аппетитом ребенка.

Не менее важным является поддержание высокого потребления жиров в диете ребенка с муковисцидозом. Количество насыщенных и трансжиров ограничивается (жареные продукты, кулинарные жиры, маргарин); предпочтение отдается жирам, богатым

полиненасыщенными жирными кислотами (ПНЖК) омега-3. Они содержатся в растительных маслах, не прошедших термическую обработку, и в жире морских рыб. Питательные смеси для детей с муковисцидозом обогащаются среднецепочечными триглицеридами (СЦТ), что позволяет увеличить энергетическую плотность рациона. Содержание СЦТ в специализированных смесях для детей с муковисцидозом составляет 40–70% жирового компонента; остальные жиры представлены липидами с высоким содержанием эссенциальных полиненасыщенных жирных кислот.

Углеводы в рационе питания ребенка с муковисцидозом не ограничиваются, однако принимается во внимание риск ассоциированного с муковисцидозом сахарного диабета и высокая частота кариозного поражения зубов (необходима тщательная гигиена полости рта). Калорийность суточного рациона детям с муковисцидозом рекомендуется рассчитывать не на фактический вес, а на долженствующий.

7.2.2. Агрессивные методы нутритивной поддержки у детей с муковисцидозом

Как отмечается в международных и российских клинических рекомендациях по муковисцидозу у детей [1, 2], к «агрессивным» методам нутритивной поддержки у больных с муковисцидозом относятся:

Зондовое энтеральное питание в виде ночной гипералиментации, через назогастральный зонд или через перкутанную гастростому. С помощью ночной гипералиментации можно дополнительно обеспечить 30–50% рассчитанной энергопотребности [1].

Парентеральное питание, полное или частичное. Полное парентеральное питание показано после операций на кишечнике, при синдроме короткой кишки, при развитии острого панкреатита.

«Агрессивные» методы нутритивной поддержки для пациентов с муковисцидозом показаны:

- при отсутствии прибавки в массе или снижении массы тела в течение 6 месяцев;
- при массе тела ребенка ниже 3-го перцентиля;

— при массе тела ниже должного значения на 15%, или менее 25-го перцентиля на фоне дополнительного питания специальными смесями.

«Агрессивные» методы нутритивной поддержки нуждаются в дальнейшей отработке в практике отечественной педиатрии, несмотря на то, что в международных исследованиях они показали высокую эффективность. Тем не менее стандартное применение только энтерального зондового питания достоверно приводит к улучшению нутритивного статуса детей с муковисцидозом.

Список литературы

1. M. Sinaasappel, M. Stern, J. Littlewood, S. Wolfe, G. Steinkamp, Harry G.M. Heijerman. Nutrition in patients with cystic fibrosis: a European Consensus // J Cyst Fibrosis. 2002 (1): 51–75.
2. Клинические рекомендации Союза педиатров России «Кистозный фиброз (муковисцидоз) у детей». МКБ 10: E84. Год утверждения: 2016. – 58 с. http://www.pediatr-russia.ru/sites/default/files/file/kr_mv.pdf

7.3. Питание детей с тяжелым органическим поражением ЦНС

Нутритивная недостаточность наблюдается у 40% детей, поступающих в стационары [1, 2], при этом пациенты с врожденными и приобретенными заболеваниями ЦНС занимают второе ранговое место по частоте нутритивной недостаточности после детей с онкологическими заболеваниями.

Дети с тяжелым органическим поражением ЦНС и исчерпанным реабилитационным потенциалом имеют показания к паллиативной помощи. Чаще всего такие пациенты могут быть отнесены к IV группе нозологий согласно прогностическому подходу Европейской ассоциации паллиативной помощи (2009): это дети, имеющие необратимые, но не прогрессирующие состояния, с тяжелой инвалидностью и подверженностью пациента осложнениям.

Нутритивный дефицит способствует повышению риска интеркуррентных заболеваний (сердечно-сосудистая, иммунная, ды-

хательная недостаточность), развитию побочных эффектов от специфической терапии (противосудорожной, гормональной), нарушению трофики тканей (пролежни, замедление заживления ран, атрофия мышц, снижение минерализации костной ткани), а также снижению эффективности специализированной медицинской помощи, увеличению частоты госпитализаций, длительности пребывания в стационаре и повышению экономических затрат на пациента на 20–30%, по данным [3]. Проблемы вскармливания и нутритивная недостаточность характерны более чем для 30% детей с церебральным параличом (ЦП), при этом 57% детей с ЦП имеют проблемы сосания в первый год жизни, 38% детей – проблемы глотания, 80% младенцев вскармливаются с помощью родителей (не держат ложку из-за задержки развития), 90% детей имеют клинически значимую орально-моторную дисфункцию [4].

Целью нутритивной поддержки детей с тяжелым органическим поражением ЦНС в паллиативной службе является улучшение качества жизни ребенка и семьи посредством облегчения симптомов, применения лечебного питания, что повышает качество медицинской помощи.

При организации питания детей с органическим поражением ЦНС задачи специалистов паллиативной службы состоят в оценке влияния нутритивного статуса на объем паллиативной помощи, в разработке программы позиционной терапии (каким образом должен вскармливаться ребенок – на коленях у матери либо в специальном стуле, кресле-коляске, с головодержателем, разгибанием в поясничном отделе позвоночника, фиксацией ног), в выборе метода энтерального питания, в назначении лечебного питания, а также в составлении плана дальнейшей нутритивной поддержки.

Сопутствующий диагноз расстройств питания у детей с тяжелым органическим поражением ЦНС, согласно МКБ-10, кодируется в класс IV «Болезни эндокринной системы, расстройства питания и нарушения обмена веществ», блоки E40–E46 – «Недостаточность питания», E50–64 – «Другие недостаточности питания (недостаточность витаминов и микроэлементов)», E65–68 – «Ожирение и другие виды избыточности питания».

У детей с тяжелым органическим поражением ЦНС, имеющих расстройства питания, наибольшие изменения метаболизма наблюдаются в белковом обмене. Вследствие этого часто используемыми синонимами недостаточности питания у детей с тяжелым органическим поражением ЦНС являются такие термины, как белково-энергетическая недостаточность (БЭН), дистрофия типа гипотрофии, гипотрофия, синдром недостаточности питания, синдром нарушенного питания, гипостатура, мальнутриция. В то же время дети с тяжелыми двигательными нарушениями, соответствующими V уровню моторики по шкале GMFCS (см. **Приложение 7.** Международная шкала классификации моторных функций пациента – Global Motor Function Classification System, GMFCS) [5]), находящиеся на зондовом питании, имеют большой индекс массы тела и риск развития ожирения по сравнению с детьми того же уровня двигательных ограничений, питающимися самостоятельно [6].

7.3.1. Оценка нутритивной недостаточности

В клинической работе с большим количеством пациентов для определения категории детей, нуждающихся в нутритивной поддержке, необходим сбор анамнеза и выявление группы риска по нарушению нутритивного статуса [7–10, 25]. См. **Приложение 8.**

После определения группы риска или выявления клинических признаков БЭН проводится полный тщательный осмотр пациента. Суммарно в итоге оцениваются следующие параметры:

- 1. Общеклинические (осмотр)** – состояние кожи, слизистых, волос, ногтей, зубов, мышечной ткани, подкожно-жирового слоя, микросимптоматика возможной витаминной и минеральной недостаточности.
- 2. Массо-ростовые показатели:** индекс массы тела, окружность плеча, толщина кожно-жировой складки над трицепсом, в подлопаточной области, над бицепсом.
- 3. Антропометрические показатели** оцениваются по таблицам центильных величин, рекомендуемым ВОЗ, либо по специальным центильным таблицам, разработанным с учетом основного диагноза пациента. Например, у детей с детским церебраль-

ным параличом используется оценка антропометрии и продолжительности жизни с учетом состояния моторных функций GMFCS – Life Expectancy Project [11]. Имеются также специальные центильные таблицы антропометрических показателей для детей с такой патологией, как ахондроплазия, синдромы Корнелии де Ланге, Дауна, Тернера, Вильямса, Прадера – Вилли, Нунан, трисомия 13 и 18 хромосом, миеломенингоцеле, скелетная дисплазия [12, 13]. У спинальных больных при антропометрической оценке используется метод Далласа – Хода (долженствующая масса тела вычисляется путем уменьшения стандартного значения на 5–10% при параплегии (в среднем на 7,5%) и на 10–15% (в среднем на 12,5%) при тетраплегии). Степень БЭН определяется с учетом статистического показателя Z-скор, который означает, сколько стандартных отклонений составляет разброс массы и роста относительно среднего значения (табл. 6).

Таблица 6

**Классификация белково-энергетической недостаточности (БЭН)
у детей [14, 15]**

Степень/ форма	Острая БЭН % от долженствующей массы/ по росту и Z-скор	Хроническая БЭН % от долженствующего роста/ по возрасту и Z-скор	Перцентиль КЖСТ или полуокружность плеча
0	90–110 / +Z- -Z	95–105 / +Z- -Z	>15
I (легкая)	80–89 / -1, 1 Z- -2 Z	90–94 / -1, 1 Z- -2 Z	15
II (средне-тяжелая)	70–79 / -2, 1 Z- -3 Z	85–89 / -2, 1 Z- -3 Z	<5
III (тяжелая)	<70 / -3 Z	<85 / -3 Z	<5

- 4. Лабораторные показатели:** общий белок, альбумин, короткоживущие белки (трансферрин, преальбумин и др.), лимфоциты. Степень нутритивной недостаточности устанавливается с уче-

том наиболее интенсивно сниженного показателя из всех проанализированных (табл. 7).

Таблица 7
Лабораторные критерии и степени нутритивной недостаточности [24]

Лабораторные показатели/ степень БЭН	Легкая	Средняя	Тяжелая
Альбумин, г/л	35–30 г/л	30–25 г/л	< 25 г/л
Общий белок, г/л	60–55	55–50	< 50
Трансферрин г/л	2,0–1,8	1,8–1,6	< 1,6
Лимфоциты, клеток в мл ³	1800–1500	1500–800	< 800

5. Данные **видеофлуороскопии, фиброларингоскопии** при дисфагии и подозрении на аспирацию.
6. **Оценка способности пациента** к принятию пищи и жидкости с трех лет [16], оценка дисфагии, проведение вилочного теста, хронометрированного теста с водой [17].

7.3.2. Показания к назначению нутритивной поддержки детям с тяжелым органическим поражением ЦНС

- клинически выраженная недостаточность питания;
- быстро прогрессирующая потеря массы тела: более 2% за неделю, 5% за месяц, 10% за 3 месяца, более 5% массы тела на фоне терапии;
- гипопроteinемия, гипоальбуминемия;
- отсутствие возможности оптимального естественного питания;
- возросшие потребности в макро- и микронутриентах вследствие гиперкатаболизма;
- невозможность обеспечить 60–80% рациона в течение более чем 10 дней у детей старших возрастных групп, в течение более 5 дней у детей раннего и дошкольного возраста и в течение более 3 дней у детей в возрасте до 1 года;

- общее время кормления ребенка более 4 часов в день;
- неадекватные прибавки роста или массы тела на протяжении более чем 1 месяца у детей младше 2 лет и более 3 месяцев у детей старше 2 лет;
- нарушение центильного коридора более чем на 2 интервала;
- толщина кожно-жировой складки трицепса менее 5 перцентилей по возрасту;
- снижение скорости роста более 2 см/год от долженствующего для раннего и среднего пубертата;
- результаты оценки ребенка по шкале оценки навыков приема пищи и питья (EDACS) в пределах III–V уровня (см. **Приложение 9**);
- показатели физического развития детей с ДЦП, расположенные в интервале шкал Life Expectancy Project, обозначенном цветом [11].

7.3.3. Составление плана и расчет нутритивной поддержки

На основании имеющихся показаний к нутритивной поддержке ребенка, с учетом тяжести БЭН, выраженности дисфагии, необходимо определить объем и калораж нутритивной поддержки, вид, способ (путь) и режим питания. Рекомендации должны включать позиционную терапию и сенсомоторную стимуляцию. Это необходимо, для того чтобы активировать моторику оральной мускулатуры, снизить выраженность дисфагии и риск аспирации, создать ребенку оптимальные условия для получения вкусовых ощущений.

Определить суточный объем жидкости: 2 года – 115 мл/кг/сут; 6 лет – 90–100 мл/кг/сут; 10 лет – 75–85 мл/кг/сут; 14 лет – 50–60 мл/кг/сут [18].

Согласно рекомендациям ASPEN [19], оценку расхода энергии тяжелобольных детей проводят методом непрямой калориметрии, что может быть осуществимо в ОРИТ. Для иных категорий детей при расчете среднесуточной потребности в килокалориях применяют уравнение Харриса – Бенедикта: энергопотребность основного обмена \times фактор активности (с учетом конверсионных коэффициентов) [23] (см. **Приложение 10**).

7.3.3.1. Расчет калорийности питания

Для большей точности результатов у детей в возрасте 5–11 лет с тяжелыми двигательными нарушениями расчет калорийности питания производится не на массу тела, а на их рост (ккал/см/сут) (при невозможности вертикализации ребенка, наличии контрактур рост измеряется последовательно по сегментам тела) в зависимости от формы ДЦП и с учетом конверсионных коэффициентов. Дети с тяжелыми спастическими формами ДЦП (GMFCS IV–V уровень), низкой физической активностью, сопутствующей эпилепсией, находящиеся на длительном зондовом питании, нуждаются в калорийности питания из расчета 11,1 ккал/см/сут (75% от обычной потребности для нормального развития). Дети в фазе реабилитации, дети с гиперкинетической, атактической и атонически-астатической формой ДЦП, амбулаторные пациенты – из расчета 13,9 ккал/см/сут (59% от обычной потребности для нормального развития). Расчет калорийности питания при других тяжелых органических поражениях ЦНС и наследственных синдромах: синдром Дауна – девочки в возрасте 5–11 лет – 14,3 ккал/см/сут, мальчики в возрасте 5–11 лет – 16,1 ккал/см/сут, синдром Прадера – Вилли – 10–11 ккал/см/сут, Spina bifida – 9–11 ккал/см/сут. При умеренном снижении двигательной активности – 15 ккал/см/сут, при сильном ограничении – 10 ккал/см/сут.

Суточная потребность в белках у детей с ДЦП составляет 2 г/кг массы тела [20]. При сопутствующей БЭН расчет потребности производится в соответствии с общими принципами [14]. Нуждаемость в жирах и углеводах не отличается от возрастных норм для здоровых детей [21].

7.3.3.2. Субстрат питания и методы его введения

При эффективности энтерального питания через рот, физическом развитии, соответствующем возрасту, БЭН легкой степени, отсутствии дисфагии рекомендуется обогащение белком и энергосубстратами продуктов, которые ежедневно употребляет ребенок. Возможно добавление в блюда домашнего приготовления (каша, йогурт, творог в объеме 150–200 г) 100 мл изокалорийной стандартной смеси типа «Нутридринк» или соответствующей возрасту высококалорийной смеси в объеме менее 100 мл.

При наличии БЭН легкой степени (без положительного эффекта от предшествующего обогащения питания белком) и БЭН средней степени у ребенка с сохраненным сознанием, глотательной функцией и возможностью приема пищи через рот рекомендуется сипинг. Это предполагает прием смеси через трубочку или мелкими глотками 100–200 мл за 1 час (в промежутках между приемами пищи) до нормализации физического развития. Используются изо- или гиперкалорийные смеси в зависимости от возраста и потребностей ребенка.

При наличии бульбарного синдрома возможно использование загустителя (например, «Ресурс Тикен Ап Клиа»), концентрация которого зависит от результатов вилочного теста. Этот тест на оценку глотания проводится с продуктами различной плотности, условно разделенными на три категории: «нектар», «жидкость» и «пудинг». «Окутывает вилку, но быстро стекает» — это консистенция «нектар» (густой кисель, мед, сметана); «быстро стекает с вилки и не задерживается на ней» — это консистенция «жидкость» (вода, сок, чай, кофе, жидкий кефир); «держится на вилке» — это консистенция «пудинг» (густой йогурт, повидло). В вилочном тесте проводится оценка глотания с указанными продуктами различной плотности для решения вопроса об оптимальной для ребенка консистенции питательного субстрата, а также болюсе (объеме пищи) для одного проглатывания. «Нектар» предлагается ребенку в возрастающем объеме последовательно от 5–10–20 мл (если глотание на этом этапе нарушено, то необходимо перейти к тесту с «пудингом»), затем «жидкость» от 5–10–20 мл (если глотание на этом этапе нарушено, то необходимо перейти к тесту с «пудингом»), затем «пудинг» от 5–10–20 мл. Подбор консистенции рекомендуется проводить совместно с логопедом или со специалистом по глотанию с целью выбора безопасной плотности субстрата для профилактики аспирации и эффективного процесса кормления. Возможно использовать готовые смеси с модифицируемой консистенцией, например «Fresenius Kabi». Объем и консистенция пищи, которые не вызывают дисфагии при ее однократном проглатывании, указываются во врачебных рекомендациях по нутритивной поддержке ребенка.

Кормление смесями начинают со стандартной смеси (1,0 ккал/мл) в объеме 50% от рекомендуемого, с постепенным расширением

за 5–7 дней при условии достаточной переносимости. При наличии БЭН с плохой толерантностью к объему, при отсутствии эффекта от изокалорийных смесей применяются высокоэнергетические смеси (1,5–2 ккал/мл). При избытке массы тела или ожирении, ДЦП с V уровнем ограничений моторики по шкале GMFCS, зондовом питании пациента и отсутствии проводимой кинезиотерапии используются низкоэнергетические смеси (0,75 ккал/мл) путем разведения изокалорийных смесей. Детям с задержкой стула назначаются смеси, обогащенные пищевыми волокнами (клетчатка). При явлениях мальабсорбции, непереносимости полимерных смесей, аллергии к белку коровьего молока, моторно-эвакуаторных нарушениях (в том числе при гастроэзофагальном рефлюксе) рекомендуются сывороточные смеси на основе частичного или полного гидролиза. При сопутствующих заболеваниях (сахарный диабет, патология легких, печени, почек) назначаются органоспецифические и специальные смеси. Для детей первого года жизни возможно использование смесей для маловесных и недоношенных детей с наибольшим количеством белка, представленного 100%-ной сывороточной фракцией.

Например, может использоваться жидкая смесь «PreNAN Stage 0+», которая содержит 2,88 г белка в 100 мл, или сухая смесь «PreNAN», содержащая 2,32 г белка в разведении 80 ккал/100 мл смеси. Так, для получения объема смеси «PreNAN», обладающего калорийностью 80 ккал, необходимо взять 16 г порошка смеси (3 мерные ложки) + 90 мл кипяченой охлажденной воды.

При невозможности питания per os, наличии гастроэзофагальной рефлюксной болезни назначается зондовое питание продолжительностью не более 4 недель. При высоком риске аспирации, нарушенной желудочной проходимости устанавливается еюнальный (постпилорический) зонд.

Если требуется более продолжительная нутритивная поддержка (более 4 недель), то должна быть рекомендована постанова гастростомы.

При наличии гастроэзофагальной рефлюксной болезни, не контролируемой блокаторами протонной помпы и диетой (загустители, смеси и пр.), рекомендуется гастростомия с фундопликацией или еюностома.

В зависимости от вида вскармливания подбирается индивидуальный метод введения. Сипинг чаще всего проводится болюсным методом – по 5–6 раз в сутки в течение 20–30 минут через трубочку либо шприцем или «самотеком» в желудок (зонд) между основными кормлениями, имея преимущества в виде простоты проведения, мобильности пациента, снижения времени введения смеси. Однако имеется риск аспирации, рвоты, спазмов, метеоризма и задержки опорожнения желудка. В этом случае требуется периодическое (парциальное) введение по 4–6 часов с перерывом на 2–3 часа либо круглосуточное (постоянное капельное) с индивидуальной скоростью. Детям с поражением ЦНС нередко назначают дополнительное капельное введение смеси в течение 6–12 часов в ночное время, так называемый циклический метод (ночная алиментация).

Контроль за переносимостью смеси на этапе подбора энтерального питания проводится еженедельно, за показателями физического развития (масса тела, рост, индекс массы тела, толщина кожных складок) и клинико-лабораторными параметрами (клинический анализ крови и мочи, биохимический анализ) – один раз в месяц. По результатам проводится корректировка объема и калорийности субстрата питания во избежание гипералиментации и синдрома возобновленного кормления.

Некалорийная оральная стимуляция у пациентов с ДЦП проводится даже при V уровне ограничения моторики по шкале GMFCS и клинической тяжести пациента. Стимуляцию могут проводить как медицинские работники, так и лица, ухаживающие за ребенком, при помощи льда (термальная), кубиков фруктов (вкусовая – лимон, ананас). Поощряются совместные приемы пищи, облизывание игрушек, пальцев, обмазанных в еде. Совместно с логопедом при дисфагии проводится метод разглатывания [14].

При невозможности поддерживать нутритивный статус и гидробаланс с помощью методов энтерального питания проводится парентеральное питание с учетом возрастных объемов [23].

Обязательным пунктом рекомендаций родителям во время кормления должно быть соблюдение назначений невролога, травматолога-ортопеда (нейроортопеда) по постуральному менеджменту (позиционная терапия) с целью вертикализации ребенка, нор-

мализации акта приема пищи, профилактики риска аспирации, ортопедических осложнений.

Клинический пример

Ребенок С., мальчик, 12 лет с диагнозом «Детский церебральный паралич, спастический тетрапарез тяжелой степени, GMFCS IV уровень. Спастика-паретическая дизартрия. Нарушение осанки в сагиттальной плоскости. Сгибательные контрактуры голеностопных суставов, коленных суставов, межфаланговых и пястно-фаланговых суставов обеих кистей. Сгибательно-ротационные контрактуры тазобедренных суставов. Пронационные контрактуры предплечий. Тугоподвижность локтевых и лучезапястных суставов. БЭН тяжелой степени».

Масса тела — 16 300 г, рост — 110 см, ИМТ — 13,5, КЖСТ — 3 мм, окружность плеча 9,5 см. Физическое развитие по шкале антропометрии и продолжительности жизни с учетом состояния моторных функций GMFCS [6] — 10 перцентиль (серая зона), EDACS — III. Фаза реабилитации (кинезиотерапия, подготовка к ботулинотерапии). Питается продуктами «с общего стола». Стул 1 раз в 3–4 дня.

Рекомендации: постуральный менеджмент (позиционная терапия) — кормление с использованием технических средств реабилитации (ТСР): универсальный вертикализатор (передне-, заднеопорный) или кресло-коляска с приставным столиком, подголовником с боковыми упорами для головы, боковыми упорами для тела, держателем для ног. Использование ТСР, например аппарат SWASH.

Объем жидкости: $16,3 \text{ кг} \times 85 \text{ мл/сут} = 1386 \text{ мл/сут}$.

Калорийность питания: $13,9 \times 110 = 1529 \text{ ккал/сут}$.

Энтеральное кормление методом сипинга гиперкалорийной смесью с клетчаткой с целью коррекции запоров, например «Ресурс 2,0+Файбер» (2 ккал в 1 мл) по 200 мл 2 раза в день, между приемами пищи. Дотация дополнительного белка за счет смеси 36 г/сут (2,2 г/кг/сут), энергетическая ценность 800 ккал/сут (7,3 ккал/см/сут). Остальные потребности покрываются за счет продуктов питания. В целях профилактики остеопороза назначить витамин D 1000 МЕ и решить вопрос о приеме препаратов кальция с эпилептологом.

Список литературы

1. Malnutrition and outcome in hospitalized children in Europe // <https://clinicaltrials.gov/show/NCT01132742>
2. *Mooeni V., Walls T., Day A.S.* The STRONGkids nutritional risk screening tool can be used by paediatric nurses to identify hospitalised children at risk // *Acta Paediatrica*, July 2014. — 103. Pp. e528—e531
3. *Barker L.A., Gout B.S., Crowe T.C.* Hospital malnutrition: prevalence, identification and impact on patients and the healthcare system // *Int J Environ Res Public Health*. 2011, 8 (2), p. 514-527.
4. *Berker N., Yalcin S.* The HELP Guide to cerebral palsy. — Second Edition, 2010, NY, USA. — 145 p.
5. Система классификации больших моторных функций при церебральном параличе. https://canchild.ca/system/tenon/assets/attachments/000/000/077/original/GMFCS-ER_Translation-Russian.pdf
6. *Brooks J., Day S., Shavelle R., Strauss D.* Low weight, morbidity, and mortality in children with cerebral palsy: new clinical growth charts // *Pediatrics*. 2011;128 (2); e299-307
7. *Sermet-Gaudelus I., Poisson-Salomon A.S., Colomb V. et al.* Simple pediatric nutritional risk score to identify children at risk of malnutrition // *Am J Clin Nutr*. 2000 Jul;72(1):64-70.
8. *Hulst J.M., Zwart H., Hop W.C., Joosten K.F.* Dutch national survey to test the STRONGkids nutritional risk screening tool in hospitalized children. // *Clin Nutr*. 2010. Feb; 29(1):106-11.
9. *Gerasimidis K., Keane O., Macleod I. et al.* // A four-stage evaluation of the Paediatric Yorkhill Malnutrition Score in a tertiary paediatric hospital and a district general hospital // *Br J Nutr*. — 2010;104(5):751-6.
10. *Arvedson J.C.* Feeding children with cerebral palsy and swallowing difficulties // *Eur J Clin Nutr*, 2013. 67(S2): p. S9-S12
11. <http://www.lifeexpectancy.org/articles/GrowthCharts.shtml>
12. <http://www.ggc.org/education/resources/ggc-publications/publications.html>,
13. <http://depts.washington.edu/nutrpeds/fug/growth/specialty.htm>
14. Национальная программа оптимизации вскармливания детей первого года жизни в Российской Федерации. — М., 2011.— С.68.

15. Нормы для оценки роста детей (ВОЗ) http://www.who.int/childgrowth/standards/tsf_for_age/ru/
16. Eating and drinking ability classification system (EDACS) Stevenson R., Intagliata V., Cerebral Palsy 2014, <http://www.sussexcommunity.nhs.uk/get-involved/research/chailey-research/eating-drinking-classification.htm>
17. Диагностика и лечение дисфагии при заболеваниях центральной нервной системы: Клинические рекомендации. — М: 2013. С. 38.
18. *Студеникин В.М.* Нейродиетология детского возраста — М.: Династия, 2012. С. 71
19. *Becker P., Carney L.N., Corkins M.R. et al.* Consensus statement of the Academy of Nutrition and Dietetics/American Society for Parenteral and Enteral Nutrition: Indicators recommended for the identification and documentation of pediatric malnutrition (undernutrition) // Nutrition in Clinical Practice. — 2015. — V. 30, № 1. — P. 147–161
20. *Kuperminc M. N., Gottrand F., Samson-Fang L.* Nutritional management of children with cerebral palsy: a practical guide. // European Journal of Clinical Nutrition. 2013. — v. 67, suppl 2; s21 – s23.
21. Нормы физиологических потребностей в энергии и пищевых веществах для различных групп населения Российской Федерации Методические рекомендации МР 2.3.1.2432-08. — М., 2008. С. 35.
22. *Romano C., Wynckel M., Hulst J., Broekaert I., et al.* ESPGHAN Guidelines on Gastrointestinal and Nutritional Complications // Journal of Pediatric Gastroenterology and Nutrition — 2017. — v. 65 (2): 242–264. DOI: 10.1097/MPG.0000000000001646.
23. *B. Koletzko, O. Goulet, J. Hunt et al.* Guidelines on pediatric parenteral nutrition of the European Society of Pediatric Gastroenterology, Hepatology and nutrition (ESPGHAN) and the European Society for Clinical Nutrition and Metabolism (ESPEN), supported by the European Society of Paediatric Research (ESPR) // Journal of Pediatric Gastroenterology and Nutrition. — 2005. — v. 41, suppl.2, S 1-87.
24. Приказ от 05.08.2003 г. № 330 «О мерах по совершенствованию лечебного питания в лечебно-профилактических учреждениях Российской Федерации» (с изменениями на 24 ноября 2016 года МЗ РФ).

25. Александрович Ю.С. Александрович И.В., Пшениснов К.В. Скрининговые методы оценки нутритивного риска у госпитализированных детей // Вестник интенсивной терапии. – 2015. №3. С. 24–31.

7.4. Питание детей с хронической кишечной недостаточностью

7.4.1. Общие сведения о хронической кишечной недостаточности

Термин кишечная недостаточность (КН) означает снижение функции кишечника ниже того минимума, который необходим для поглощения макроэлементов и/или воды и электролитов, требующее парентерального введения этих веществ для поддержания здоровья и/или роста [1]. По прошествии 3 месяцев с момента манифестации, КН трактуется как хроническая (ХКН).

Группы заболеваний. Заболевания, сопровождающиеся ХКН, можно разделить по этиологии на несколько основных групп:

- синдром короткой кишки (СКК);
- гастроинтестинальные нейромышечные заболевания (ГИНМЗ): субтотальные и тотальные гипо- и аганглиозы, хронический псевдообструктивный интестинальный синдром;
- врожденные и приобретенные энтеропатии;
- другие более редкие причины – множественные кишечные свищи, абдоминальный кокон и т.д.

Клинически ХКН проявляется:

- мальабсорбцией (нарушение всасывания);
- мальнутрицией (нарушение питания);
- мальдигестией (нарушение переваривания).

ХКН приводит к развитию нутритивной недостаточности, задержке роста и к формированию целого ряда других осложнений мультифакторного генеза.

Выраженность тех или иных клинических симптомов определяется функциональными и анатомическими характеристиками желудочно-кишечного тракта (ЖКТ) при той или иной нозологии.

Например, ультракороткий вариант СКК, когда длина резидуальной тонкой кишки составляет менее 10% от должествующей, в сочетании с отсутствием толстой кишки является самым неблагоприятным вариантом, протекающим с тотальной мальдигестией и мальабсорбцией, значительными потерями воды и электролитов, полной зависимостью от инфузионной терапии и парентерального питания (ПП). Таким же неблагоприятным течением сопровождаются врожденные энтеропатии и формы ГИНМЗ с тотальным поражением кишечной трубки.

Подходы к лечению. Современные технологии лечения больных ХКН включают следующие виды медицинской помощи:

- нетрансплантологические;
- трансплантологические.

В последнее десятилетие наблюдается уменьшение числа трансплантаций у детей с ХКН и сужение перечня показаний для проведения трансплантаций при ХКН [2]. Низкая 5- и 10-летняя выживаемость как трансплантата, так и реципиента, необходимость выполнения мультивисцеральных трансплантаций, высокий процент ранних и поздних посттрансплантационных осложнений, пожизненная иммуносупрессивная терапия подчеркивают преимущества нетрансплантологических видов медицинской помощи детям с ХКН [3].

Технология нетрансплантологической медицинской помощи больным ХКН складывается из взаимосвязанных методов:

- нутритивная поддержка в условиях стационара на дому;
- оперативное лечение хирургических заболеваний ЖКТ, сопровождающихся ХКН (синдром короткой кишки, гастроинтестинальные нейромышечные заболевания, кишечные свищи);
- медикаментозная терапия, направленная на уменьшение выраженности явлений кишечной недостаточности;
- прогнозирование, превентивная терапия и лечение осложнений;
- медикаментозная терапия, направленная на стимуляцию процессов адаптации кишечника (применение синтетических аналогов глюкагоноподобного пептида-2).

При разных нозологических формах применимы свои комбинации представленных опций. Например, у *пациентов с врожденной энтеропатией*: длительное или пожизненное лечение с использованием парентерального питания (ПП) на дому, индивидуальный подбор энтерального питания, медикаментозная терапия, направленная на уменьшение выраженности мальабсорбции, прогнозирование и управление потенциальными осложнениями. У *младенцев с СКК*, учитывая потенциальную возможность роста резидуальной тонкой кишки в длину на протяжении первых лет жизни: проведение парентерального питания родителями на дому под динамическим наблюдением детской поликлиники или выездной патронажной бригады паллиативной помощи детям (если у ребенка есть показания для оказания паллиативной помощи); при отсутствии в течение полутора-двух лет признаков восстановления способности усваивать пищу энтерально – выполнение аутологичной реконструкции кишечника; постепенная редукция и отмена ПП при повышении энтеральной толерантности после операции (данный результат достижим у детей с благоприятными вариантами СКК). У *детей с ультракороткими вариантами СКК, а также у больных с тотальными формами гастроинтестинальных нейромышечных заболеваний (ГИНМЗ)*: длительное/пожизненное лечение с использованием парентерального питания в домашних условиях – это технология продления жизни; при этом хирургическое лечение направлено больше на улучшение качества жизни.

7.4.2. Нутритивная поддержка при хронической кишечной недостаточности

Основой всего комплекса лечения пациентов с ХКН является возможность адекватной длительной нутритивной поддержки в условиях стационара на дому. По данным зарубежных авторов распространенность домашнего парентерального питания в современном мире варьирует от 9,6 до 14,1 детей на миллион [4]. В настоящее время в РФ длительное парентеральное питание на дому получают около 200 детей с различными вариантами СКК и ГИНМЗ (сведения Российского регистра детей с синдромом короткой кишки).

Нутритивная поддержка у пациентов с ХКН в обязательном порядке включает *две составляющие: энтеральное и парентеральное питание.*

Оптимальный режим и состав нутритивной поддержки подбираются индивидуально и зависят:

- от возраста пациента;
- причины ХКН;
- периода жизни (послеоперационный период, момент затяжного эпизода интестинальной псевдообструкции с клиникой непроходимости тонкой или толстой кишки при отсутствии механической обструкции, и т. д.);
- наличия осложнений (обострение энтероколита, синдром избыточного бактериального роста, D-лактат ацидоз и т.д).

7.4.2.1. Энтеральное питание

Под *энтеральным питанием* подразумевают как пероральное кормление, так и введение питательных ингредиентов через зонд, гастростому или еюностому [5]. Энтеральное питание является мощным стимулятором интестинальной адаптации. У детей с ХКН в исходе хирургических заболеваний ЖКТ энтеральное питание в минимальном объеме (25 ккал/кг/сутки) рекомендуется начинать как можно раньше, причем предпочтение следует отдавать непрерывному режиму введения питания с постепенным увеличением объема: например, для ребенка первого года жизни приемлемо увеличение на 1 мл /час/день [6]. При появлении признаков повышения энтеральной толерантности (отсутствие рвоты, обильного стула объемом более 40–50 мг/кг/сутки, вздутия живота с развитием абдоминального болевого синдрома) возможен переход на пероральное кормление, которое можно сочетать с энтеральным питанием через гастростому [7].

Грудное молоко является лучшим питанием для пациентов первого года жизни с хирургическими заболеваниями ЖКТ, протекающими с ХКН. Возможны комбинации грудного вскармливания и кормления индивидуально подобранными *питательными смесями*. Детям с СКК, в зависимости от индивидуальной переносимости, может быть рекомендован любой вид питательной смеси. Ран-

доминированные контролируемые исследования не обнаружили различий в абсорбции при использовании полимерной и олигомерной формул у детей с СКК [8].

Современная концепция энтерального питания у детей с СКК заключается:

- в использовании разнообразной индивидуально подобранной пищи;
- своевременном введении прикормов не позже чем в 4–6 месяцев;
- профилактике нарушений процессов жевания и глотания.

Для детей старше года питательные смеси рекомендовано применять в виде *сипинга* («sip feeds») между основными приемами пищи либо в виде ночной нутритивной поддержки через гастростому. Пациенты старшей возрастной группы чаще всего сами выбирают смесь для сипинга, ориентируясь на свои вкусовые пристрастия.

Доказано, что медленная и постоянная скорость инфузии питательной смеси при кормлении пациентов через гастростому способствует увеличению абсорбции липидов, белка и энергии [5, 9]. Для непрерывного кормления через гастростому в условиях стационара на дому удобнее и безопаснее использовать насос для введения питания. Скорость введения питательной смеси через гастростому не должна превышать абсорбционную способность по возрасту.

Предпочтительнее использовать изоосмоляльные смеси (300–350 мОсм/кг), так как формулы с высокой осмоляльностью (например, низкомолекулярные диеты) могут усиливать диарейный синдром.

Пациентам с хронической кишечной непроходимостью на фоне ГИНМЗ также рекомендовано энтеральное питание в рамках индивидуально подобранной диеты плюс сипинг питательной смеси. Ошибочно думать, что эпизоды интестинальной псевдообструкции каким-то образом связаны с тем или иным пищевым продуктом. Проблемы отказа от еды из-за боязни возникновения очередного эпизода интестинальной псевдообструкции у пациентов старшего возраста требуют привлечения психологов для совместного решения возникших проблем [10]. Наличие гастростомы для больных с тотальными формами ГИНМЗ является обязательной опцией: га-

стростомическая трубка нужна и для дополнительного фракционного введения питательной смеси, и для декомпрессии ЖКТ.

Для больных с врожденными энтеропатиями чаще всего применяют монопитание смесью-гидролизатом с постепенным, очень осторожным, расширением диеты.

7.4.2.2. Парентеральная нутритивная поддержка

Для проведения парентерального питания амбулаторно (обученными родителями на дому под наблюдением участкового педиатра или при наличии показаний для оказания паллиативной помощи — выездной патронажной бригады паллиативной медицинской помощи детям) необходимы *4 основных условия*:

- постоянный центральный венозный доступ с помощью центрального венозного катетера (ЦВК);
- подобранная схема парентеральной нутритивной поддержки;
- обученный и внедренный в систему домашнего ПП ухаживающий или сам пациент;
- наличие лекарственных препаратов и медицинских изделий.

Постоянный ЦВК жизненно необходим для пациентов с ХКН. Детям первого года жизни и пациентам, нуждающимся в ежедневных инфузиях и длительном лечении в системе домашнего парентерального питания, рекомендована установка туннелированных однопросветных ЦВК. Пациентам старшего возраста, получающим парентеральное питание в поддерживающем режиме, возможна имплантация венозных порт-систем.

Последствия многократных катетеризаций с утерей большинства доступных для катетеризации центральных вен — одно из самых тяжелых осложнений, определяющее показания к трансплантации [11]. В связи с этим, вопросы катетеризации, удаления или замены постоянного ЦВК следует решать коллегиально и строго индивидуально в каждом конкретном случае.

Стандартизация протоколов эксплуатации и ухода за ЦВК способствует снижению потенциально опасных инфекционных и тромботических катетер-ассоциированных осложнений. Это определяет необходимость качественной подготовки ухаживающих лиц или самого пациента для длительного лечения в стационаре на дому.

Средняя продолжительность обучающего курса длится 4 недели и проводится персоналом, имеющим опыт работы с данной категорией больных. Проверка навыков включает:

- правила асептики и антисептики;
- приготовление растворов для парентерального питания и инфузионной терапии;
- подключение и отключение от инфузии;
- сборка и утилизация инфузионных линий;
- уход за постоянным ЦВК;
- установка бескреновой иглы типа иглы Губера для пациентов с венозными порт-системами;
- уход за гастро- и кишечными стомами;
- развитие коммуникативных навыков ухаживающего;
- действия в кризисных ситуациях.

После успешно сданного экзамена еще раз обговариваются алгоритмы действия при тех или иных чрезвычайных обстоятельствах.

Проведение парентеральной нутритивной поддержки в условиях стационара на дому возможно только при наличии *расходных материалов и инфузионных насосов*. Медицинская аппаратура должна быть предварительно установлена и протестирована.

Помимо стандартного комплекта составляющих, необходимых для сбора и подключения инфузии, обязательно рекомендуется использовать:

- инфузионные фильтры;
- аспирационные канюли для забора и инъекции жидких лекарственных средств;
- крышки-стопперы, препятствующие обратному рефлюксу крови.

Внутривенные фильтры предотвращают инфузию твердых частиц, микроорганизмов, эндотоксинов и воздуха. Доказано, что имеет значение расположение фильтра: чем ближе фильтр расположен к ЦВК, тем выше его фильтрационная способность [12]. Использование аспирационных канюль (мини-спайк) во время приготовления инфузионных растворов значительно снижает риск микробной контаминации.

Пациент с ХКН должен быть обеспечен разными инфузионными и шприцевыми насосами в зависимости от вида выбранного парентерального питания:

- при использовании стандартных многокамерных контейнеров с парентеральным питанием «все-в-одном», как правило, необходимы *два волюметрических инфузионных насоса* — для введения парентерального питания и для введения глюкозо-солевых растворов;
- при использовании мешков с индивидуально приготовленным парентеральным питанием, как правило, необходимы *один волюметрический и один шприцевой насос*, предназначенный для введения жировых эмульсий.

Инициация и разработка индивидуальной схемы парентеральной нутритивной поддержки должна осуществляться в условиях стационара, под контролем специалистов, имеющих опыт проведения парентерального питания у больных с ХКН. Стандартные многокамерные контейнеры «все-в-одном» удобны, безопасны и экономически выгодны как для обслуживания пациентов в стационаре, так и для лечения в условиях домашнего парентерального питания. Рутинное использование многокамерных контейнеров с ПП способствует снижению частоты развития катетер-ассоциированной инфекции крови (КАИК) в 1,35–1,5 раза. При этом, необходимо помнить, что длительное применение стандартного парентерального питания предполагает перерасчет нутриентов в вводимом объеме: у детей первых лет жизни используют определенный объем из готовых контейнеров больших объемов. При этом нарушаются оптимальные пропорции компонентов парентерального питания, правильное соотношение белок/энергия. Готовые контейнеры содержат меньше углеводов и электролитов, чем обычно требуется ребенку с ХКН. Данные обстоятельства обуславливают необходимость в параллельном введении недостающих компонентов [13].

Индивидуально разработанное парентеральное питание является лучшим решением для пациентов первых лет жизни, детей со сложными вариантами СКК и для пациентов с осложнениями, требующими персонализированных схем ПП [14]. Например, парентеральное питание и инфузионную терапию для ребенка первого года

жизни с вариантом СКК ≤ 30 см без толстой кишки, необходимо рассчитывать с учетом больших потерь воды и электролитов, высокой экскреции невсосавшихся жиров и углеводов.

Инициация парентерального питания возможна только после устранения водно-электролитных нарушений и восстановления кислотно-щелочного баланса. Во избежание развития рефидинг-синдрома (метаболические нарушения, возникающие в результате возобновления питания у пациентов после длительного голодания), пациентам с ХКН рекомендовано постепенное введение энергетических субстратов и плавное увеличение калорийности парентерального питания.

Мониторинг пациента включает:

- перед началом парентерального питания и в течение первой недели его проведения – ежедневный контроль электролитов сыворотки крови (фосфор, магний, калий, натрий, кальций), кислотно-щелочного равновесия;
- далее еженедельный контроль биохимических показателей крови (альбумин, мочевины, креатинин, глюкоза);
- до начала парентерального питания и на этапах наращивания составляющих – исследование сердечно-сосудистой системы (ЭКГ, ЭХО КГ с определением фракции выброса).

В момент инициации парентерального питания используют два режима [15]:

- у *нестабильных больных с ХКН – непрерывный режим* парентерального питания с постепенным сокращением часов инфузии парентерального питания под контролем лабораторных показателей;
- у *стабильных пациентов – циклический режим* парентерального питания, позволяющий избежать постоянной секреции инсулина и чрезмерного липогенеза, что является превентивной мерой развития заболевания печени, ассоциированного с поражением кишечника; циклический режим парентерального питания позволяет проводить адекватную социальную адаптацию пациента (инфузия в вечернем и ночном режиме оставляет дневные часы для посещения детских дошкольных и школьных учреждений).

На начальных этапах расчета парентерального питания у пациентов с обширными резекциями кишечника или при тотальном поражении ЖКТ, а также у больных с выраженной нутритивной недостаточностью, не следует учитывать энергетическую ценность энтерального питания.

Энергетическая потребность у пациентов с ХКН складывается из уровня основного обмена (basal metabolic rate, BMR), энергии, необходимой для термогенеза, физической активности, роста и коррекции нутритивной недостаточности. Измерение BMR невозможно у большинства детей. В связи с этим для расчетов используют значение энергии покоя (resting energy expenditure, REE, ккал/сутки), которое на 10% отличается от уровня основного обмена и высчитывается по формуле Schofield. Общие энергетические потребности для тяжелобольных пациентов с ХКН = REE \times 2 \pm 0,3 [7].

При составлении схем парентерального питания необходимо учитывать множество разнообразных факторов. Например, *расчет потребности в жидкости и электролитах* складывается:

- из стандартных суточных потребностей;
- состава и объема потерь жидкости/электролитов со стулом или по стоме;
- текущих клинических обстоятельств (повышение температуры, эксикоз, дополнительное отделяемое по желудочному зонду или гастростоме, и т.д).

При расчете соотношений углеводов, аминокислот и жиров в парентеральном питании учитывают:

- физиологические потребности;
- вариант поражения кишечной трубки;
- степень нутритивной недостаточности;
- текущие проблемы.

Для адекватной утилизации аминокислот у пациентов в стабильном состоянии рекомендовано добавлять не менее 30–40 ккал незотных источников энергии на 1 г аминокислот.

Особое значение уделяется *выбору жировых эмульсий* для пациента с ХКН: рекомендовано применение жировых эмульсий, содержащих различные смеси соевого и оливкового масел, среднепечочных триглицеридов и рыбьего жира. Жировые эмульсии на основе

соевого масла влияют на функцию печени из-за значительного содержания фитостеролов, которые вмешиваются в передачу сигналов фарнезоидного X-рецептора в гепатоцитах и снижают транспорт желчных кислот, а также большого количества омега-6 полиненасыщенных жирных кислот (PUFA), которые являются предшественниками провоспалительных цитокинов [16; 17; 18].

У пациентов с ХКН, *при развитии признаков заболевания печени*, ассоциированного с поражением кишечника, рекомендовано применение комбинации жировых эмульсий III поколения (содержащих различные смеси соевого, оливкового масел, среднепечечных триглицеридов и рыбьего жира) и чистого рыбьего жира. Режим введения жировых эмульсий определяется индивидуально, возможен 1- или 2-дневный перерыв в течение недели.

Отмена парентерального питания возможна только у пациентов:

- с хорошей тенденцией к увеличению энтеральной толерантности;
- с восстановленным нутритивным статусом;
- с оптимальным энтеральным питанием.

Редуцицию парентерального питания проводят постепенно, начиная с уменьшения его калоража и переходя к сокращению кратности введения парентерального питания в течение недели. Убедившись в сохранении хорошего нутритивного статуса на поддерживающем режиме парентерального питания, делают попытку полностью от него отказаться. В случаях нарастания нутритивной недостаточности или при развитии интеркуррентных заболеваний, влекущих за собой ухудшение общего состояния, следует незамедлительно вернуться к парентеральному питанию.

Следует помнить, в период интенсивного роста подростки нуждаются в дополнительной нутритивной поддержке из расчета примерно 29,6 ккал/кг в день. Это позволяет поддерживать вес и инициировать период полового созревания. При необходимости, в пубертатный период может быть рекомендован возврат к парентеральной нутритивной поддержке.

7.4.3. Потенциальные осложнения у больных с ХКН

Прогнозирование и превентивная терапия осложнений представляют собой важный аспект в лечении больных с ХКН. Имен-

но осложнения являются основной причиной летальных исходов, определяют показания к трансплантации, влияют на прогнозы и исходы заболевания. В клинической практике мы используем следующую классификацию осложнений (таблица 8).

Таблица 8

Группы осложнений у больных с ХКН

I группа Осложнения, обусловленные наличием ЦВК	II группа Осложнения, связанные с проводимым лечением	III группа Осложнения, обусловленные патофизиологией СКК
<p>Инфекционные катетер-ассоциированные осложнения:</p> <ul style="list-style-type: none"> • катетер-ассоциированные инфекции крови; • местные воспалительные процессы <p>Неинфекционные катетер-ассоциированные осложнения:</p> <ul style="list-style-type: none"> • повреждения: отрыв, разрыв наружной части катетера, отлом канюли, разрыв камеры порта при неправильной установке иглы Губера или при использовании режущих игл; • окклюзия: тромботические и нетромботические причины окклюзии <p>Другие осложнения, которые могут возникнуть в ходе эксплуатации постоянно-го ЦВК:</p> <ul style="list-style-type: none"> • рубцевание кожного покрова в проекции камеры порта; • невозможность пропальпировать порт и установить иглу Губера; • дислокация дистального конца туннелированного катетера или венозной порт-системы в результате роста ребенка 	<p>Длительное и стойкое нарушение моторики ЖКТ после обширных резекций (более 3 недель после операции)</p> <p>Заболевания печени, ассоциированные с поражением кишечника</p> <p>Рефидинг-синдром</p> <p>Кандидемия и инвазивный кандидоз</p> <p>Последствия неоднократных катетеризаций центральной вены</p>	<p>Синдром избыточного бактериального роста</p> <p>Транслокация кишечной флоры</p> <p>Изменения микробиоты</p> <p>Заболевание печени, ассоциированные с поражением кишечника</p> <p>Кандидемия и инвазивный кандидоз</p> <p>Дегидратация и электролитные нарушения</p> <p>Метаболический дисбаланс</p> <p>Последствия дефицита витаминов и минералов</p> <p>D-лактат ацидоз</p> <p>Иммунная дисфункция</p> <p>Метаболические болезни костной ткани</p> <p>Оксалатурия и мочекаменная болезнь</p> <p>Холелитиаз</p> <p>Задержка физического развития</p> <p>Психоэмоциональное напряжение</p>

Катетер-ассоциированные осложнения относятся к жизнеугрожающим и считаются самым частым видом осложнений у пациентов с ХКН, имеющих постоянный ЦВК. Частота возникновения катетер-ассоциированной инфекции крови среди детей, получающих парентеральное питание, колеблется от 1,3 до 10,2 на 1000 дней катетеризации, с более высоким риском развития у детей с СКК в возрасте до 1 года [19]. При лечении в системе домашнего парентерального питания риск развития катетер-ассоциированных инфекций в среднем ниже и составляет примерно от 1 до 3,4 на 1000 катетер-дней, при этом самый высокий показатель приходится на первый месяц пребывания пациента дома. *Факторы, способствующие уменьшению частоты развития катетер-ассоциированных осложнений:*

- четкое соблюдение правил эксплуатации и ухода за постоянным ЦВК;
- тщательное обучение персонала и ухаживающего за ребенком родителя правилам работы с ЦВК;
- применение катетерных замков с антибактериальным и фибринолитическим компонентом;
- использование фильтров при проведении ПП;
- сокращение числа и длительности госпитализаций.

Изменение микробиоты у детей с ХКН создает предпосылки для развития целого ряда тяжелых осложнений: транслокация кишечной флоры и сепсис, синдром избыточного бактериального роста, D-лактат ацидоз, заболевание печени, ассоциированное с поражением кишечника, метаболические болезни костной ткани, оксалурия и холелитиаз. Состав микробиоты кишечника, по-видимому, является важным фактором в определении клинического исхода у детей с СКК, коррелирует с тяжестью заболевания и продолжительностью зависимости от парентерального питания [20].

Транслокация кишечной флоры является одним из основных клинических проявлений нарушения микробиоты и еще одним серьезным жизнеугрожающим осложнением. Изменение микробиоты ведет к преобладанию грамотрицательных протеобактерий, формированию провоспалительного ответа, потере эпителиальной барьерной функции, бактериальной транслокации и сепсису [21].

Sepsis является клиническим проявлением катетер-ассоциированной инфекции крови и транслокации. Любое повышение температуры и появление признаков интоксикации у пациентов с постоянными ЦВК трактуют как развитие катетер-ассоциированной инфекции крови, если не доказано обратное. *Алгоритм действия* один для любого инфекционного процесса:

- взять посев крови из постоянного ЦВК и из периферической вены (во флаконы типа Vacutec) на высоте температуры;
- взять кровь на общий и биохимический анализ, включая С-реактивный белок и прокальцитонин;
- снизить температуру;
- согласовать с лечащим врачом антибактериальную терапию (цефалоспорины 2–3 поколения и флуконазол, далее коррекция терапии в зависимости от клинической картины и результатов лабораторных исследований).

Заболевание печени, ассоциированное с поражением кишечника — повреждение печени у пациентов с хронической кишечной недостаточностью, возникающее под действием целого ряда факторов, включая и длительное парентеральное питание:

- нарушение энтерогепатической циркуляции желчных кислот, изменение метаболизма и секреции желчи;
- синдром избыточного бактериального роста;
- рецидивирующие воспалительные процессы;
- кандидемия и инвазивный кандидоз;
- жировые эмульсии I поколения;
- длительное отсутствие или нерегулярность энтерального питания;
- дефицит холина, таурина, карнитина;
- избыток микроэлементов алюминия и марганца;
- лекарственное поражение печени;
- непрерывное проведение парентерального питания;
- длительное парентеральное питание;
- недоношенность (наиболее тяжелое и скоротечное течение);
- длительные госпитализации.

Распространенность заболевания печени, ассоциированного с поражением кишечника, среди детей с кишечной недостаточно-

стью, длительно получающих парентеральное питание, составляет 18–20% [22]. Частота развития зависит от варианта СКК – у пациентов с сохранной толстой кишкой заболевание печени, ассоциированное с поражением кишечника, развивается реже, что может быть обусловлено частично сохраненной энтерогепатической циркуляцией желчных кислот. Общая 5-летняя выживаемость детей с хронической кишечной недостаточностью, гистологически подтвержденным циррозом печени без клинических проявлений и без трансплантации – до 95% [23]. Появление клинических признаков цирроза печени влечет за собой увеличение летальности до 23–40% [24; 25]. Показания к мультивисцеральной трансплантации у детей с ХКН: нарушение синтетической функции печени, коагулопатия, формирование портальной гипертензии и гипербилирубинемия ≥ 100 ммоль/л [26].

Диагностика заболевания печени, ассоциированного с поражением кишечника:

- мониторинг биохимических маркеров функции печени (трансаминазы, общий и прямой билирубин, гамма-глутамил-трансфераза и др.);
- УЗИ печени и желчевыводящих путей;
- УЗ-доплерография системы воротной вены;
- фиброэластометрия печени;
- биопсия печени (по показаниям).

Превентивная терапия заболеваний печени, связанных с поражением кишечника:

- индивидуально разработанная схема парентерального питания с использованием жировых эмульсий нового поколения, содержащих различные смеси соевого, оливкового масел, среднецепочечных триглицеридов и рыбьего жира;
- циклический режим парентерального питания;
- раннее восстановление энтерального питания;
- превентивная терапия холеретиками и гепатопротекторами, в частности, препаратами урсодезоксихолевой кислоты из расчета 15–20 мг/кг/сутки;
- своевременная адекватная терапия генерализованных инфекционных процессов;

- профилактика и лечение инвазивного кандидоза.

Синдром избыточного бактериального роста. Клинически характеризуется [26]:

- выявлением в аспирате тонкой кишки >105 КОЕ/мл толстокишечной микробиоты (*Streptococci*, *Bacteroides*, *Escherichia*, *Lactobacilli* и т. д.) и других патогенных бактерий;
- и/или положительный водородный дыхательный тест с глюкозой или лактулозой;
- и/или наличие характерных клинических проявлений у пациентов с СКК (повышенное газообразование и вздутие живота, абдоминальный болевой синдром, появление и/или усиление запаха изо рта, усиление диареи или нарушение эвакуации жидкого кала на фоне пареза, усталость и слабость).

Общая концепция лечения:

- антибиотики и/или кишечные антисептики (неабсорбируемые с широким спектром действия и низкой частотой побочных эффектов, например, рифаксимин);
- симбиотики, пре- и пробиотики при наличии толстой кишки;
- прокинетики;
- хирургическое устранение анатомических причин, способствующих рецидивирующему течению синдрома избыточного бактериального роста с эпизодами рецидивирующих транслокаций и сепсиса.

Грибковые инфекции. Грибы рода *Candida* – основная причина развития инвазивных грибковых инфекций у детей и третий по частоте микробный агент, вызывающий нозокомиальные инфекции крови [27; 28]. В более 90% случаев кандидемия и инвазивный кандидоз обусловлены пятью видами патогенов: *C. albicans*, *C. glabrata*, *C. tropicalis*, *C. parapsilosis* и *C. krusei*. Значительно реже выявляют *C. lusitaniae*, *C. guilliermondii*, *C. rugosa* и прочие. У детей без нейтропении грибковые инфекции чаще всего развиваются в следующих ситуациях:

- полное парентеральное питание или использование жировых эмульсий при кишечной недостаточности или СКК;
- носительство гастростомы;
- нахождение в отделении интенсивной терапии;

- длительная антибактериальная терапия, особенно комбинации цефалоспоринов III поколения и гликопептидных антибиотиков;
- наличие центрального венозного катетера;
- повторные операции на органах брюшной полости.

Пациенты с ХКН, нуждающиеся в длительном парентеральном питании, – в группе риска по развитию грибковых инфекций. Профилактическое назначение флуконазола (10–12 мг/кг/сутки) рекомендовано при системной антибактериальной терапии и выполнении плановых операций. У пациентов с инвазивным кандидозом в анамнезе, при ухудшении состояния и/или развитии осложнений, в том числе хирургического профиля, следует изначально применять эхинокандины (каспофунгин, микафунгин, анидулафунгин). Кроме того, эхинокандины назначаются при сохранении стойкой температурной реакции на фоне антибактериальной терапии и превентивной терапии флуконазолом у детей с ХКН, а также в качестве инициальной терапии лабораторно подтвержденной кандидемии у пациентов с ХКН и постоянным ЦВК. Решение вопроса об удалении постоянного ЦВК на фоне грибкового сепсиса всегда принимается в каждом конкретном случае индивидуально. Для пациентов с последствиями многократных катетеризаций центральных и периферических вен, невозможностью последующей катетеризации или высоким риском связанных с ней осложнений, рекомендовано постоянный ЦВК не удалять и продолжить противогрибковую терапию эхинокандинами в максимальной дозе до 2 недель с момента получения отрицательных посевов крови и устранения симптомов кандидемии с последующим переходом на флуконазол.

D-лактат ацидоз. Появление у пациентов с СКК и ХКН клинических признаков токсической энцефалопатии на фоне нарастающего метаболического ацидоза позволяет клинически диагностировать D-лактат ацидоз даже при отсутствии возможности измерения D-лактата. *Клинические и лабораторные признаки:*

- слабость (часто);
- состояние опьянения;
- невнятная речь;

- атаксия;
- нарушение моторики;
- трудности с концентрацией внимания и нарушение памяти,
- агрессивность и враждебность (редко);
- у детей первых лет жизни — либо выраженное психомоторное возбуждение, либо состояние опьянения;
- КЩС — выраженный метаболический ацидоз, L-изомер в норме, нарастание анионной разницы, повышение концентрации D-лактата в сыворотке, моче, кале.

У больных с СКК пусковым механизмом часто является употребление простых углеводов на фоне хронической дегидратации, изменения кишечной флоры, избытка оксалатов, недостатка тиамина, скомпрометированности печени и почек разного генеза. Поэтому профилактикой D-лактат ацидоза являются следующие меры:

- диета — исключение простых сахаров, ограничение жиров и оксалатов, связывание экзогенных оксалатов и нивелирование конкурентного связывания кальция с жирными кислотами за счет употребления кальция карбоната в каждый прием пищи, 500–1500 мг/день;
- адекватная гидратация организма с целью оптимизации почечного клиренса D-лактата;
- коррекция нутритивной недостаточности путем парентерального питания для уменьшения выраженности гиперфагии;
- плановая деконтаминация кишечными антисептиками или комбинированный прием симбиотиков, содержащих L-лактат продуцирующие штаммы и препараты с *Saccharomyces boulardii*;
- занятия с пациентом и/или его семьей (в т.ч. с психологом) с целью минимизации пищевых срывов с перенасыщением простыми углеводами.

Основы лечения метаболического криза при D-лактат ацидозе:

- отключить парентеральное питание;
- внутривенная регидратация солевыми растворами;
- внутривенное введение натрия гидрокарбоната под контролем КЩС крови;

- пероральная деконтаминация кишечными антисептиками, в случае неэффективности – пероральными системными антибактериальными препаратами (метронидазол, ванкомицин, гентамицин).

При рецидивирующих D-лактат ацидозах обязательным этапом лечения являются аутологичные реконструкции кишечника. При отсутствии условий для их выполнения, адекватной альтернативой представляется использование вставки из толстокишечного трансплантата, что позволяет замедлить эвакуацию химуса и улучшить всасывание жидкости и электролитов.

Оксалатурия и нефролитиаз – осложнения, характерные для больных ХКН. Происхождение энтерогенной гипероксалатурии у этой группы пациентов обусловлено двумя основными факторами:

- конкурентное связывание кальция с неабсорбируемыми жирными кислотами (способствует снижению образования оксалата кальция и повышению всасывания ионизированной щавелевой кислоты в кишечнике);
- нарушение микробиоты (одно из проявлений – снижение пула грамотрицательной анаэробной бактерии *Oxalobacter formigenes*, расщепляющей оксалаты в просвете толстой кишки).

Основы профилактики гипероксалатурии и нефролитиаза:

- восстановление и поддержание микробиоценоза кишечника;
- дотация кальция для уменьшения абсорбции свободных оксалатов;
- применение цитратной смеси с целью нормализации содержания цитрата в моче и улучшения растворения оксалатов кальция.

Метаболические болезни костной ткани – осложнение, характерное для большинства пациентов с ХКН. Наблюдаются у более чем 80% пациентов с СКК, получающих длительное парентеральное питание. Клинические признаки:

- снижение минеральной плотности костной ткани;
- остеопороз;
- перестройка костной и хрящевой ткани;
- деформация конечностей;

- патологические переломы.

Предрасполагающие факторы:

- само заболевание кишечника (ХКН, рецидивирующие воспалительные процессы);
- низкий уровень физической активности;
- побочные эффекты проводимого лечения (длительное парентеральное питание, токсичность алюминия, отрицательное воздействие на костную ткань гепарина и препаратов железа и др.).

Профилактика:

- правильно подобранное парентеральное питание;
- дотация кальция и фосфора в правильном соотношении;
- коррекция уровня витамина D;
- физическая активность;
- инсоляция.

При прогрессировании метаболических заболеваний костной ткани необходимо изменить схему лечения: индивидуально подобрать оптимальную дозу кальция и фосфора, подключить активные метаболиты витамина D. Дети с тяжелым поражением костей, резистентные к стандартной терапии, требуют альтернативных схем лечения.

Критерии эффективной терапии:

- восстановление структуры костной ткани;
- устранение деформации длинных трубчатых костей и позвоночника;
- отсутствие патологических переломов;
- улучшение физического развития (оптимизация роста и моторного развития в сочетании с биохимическим улучшением показателей костного метаболизма).

Заключение

Благодаря успешной реализации современных технологий лечения детей с ХКН, общая выживаемость и продолжительность жизни этих пациентов значительно увеличилась. В настоящее время приоритетной целью становится улучшение качества жизни и минимизация инвалидизации, чего можно достичь правильно выработанной

стратегией долгосрочного лечения, прогнозированием и превентивной терапией возможных осложнений, организацией амбулаторной помощи – проведение энтерального и парентерального питания на дому обученными родителями.

Согласно Федеральным клиническим рекомендациям по лечению детей с синдромом короткой кишки, разработанным Российской Ассоциацией детских хирургов в 2014 году [29], для лечения в стационаре на дому родители или иные лица, обеспечивающие уход за ребенком, проходят обучение технологии проведения длительного парентерального питания. После стабилизации состояния ребенка и разработки схемы нутритивной поддержки, при условии эффективного обучения ухаживающего и наличия информированного согласия родителей, пациент может быть выписан домой для длительного лечения по месту основного проживания. Более чем 30-летний зарубежный опыт лечения детей и взрослых в системе домашнего парентерального питания наглядно продемонстрировал значительное улучшение показателей выживаемости и психосоциальной адаптации пациентов с ХКН. В России обучение родителей и использование парентерального питания в домашних условиях нормативно пока еще не отрегулировано, хотя правоприменительная практика существует более 10–15 лет и хорошо себя зарекомендовала. Утверждение обновленной версии клинических рекомендаций по синдрому короткой кишки вероятнее всего будет способствовать дальнейшему развитию технологий лечения детей с СКК, включая применение парентерального питания в домашних условиях.

Обеспечение данной категории детей изделиями медицинского назначения и лекарственными средствами для использования на дому производится на основании заключения врачебной комиссии [30]. Наличие тяжелых сопутствующих заболеваний, а так же неблагоприятные варианты СКК или тотальное поражение кишечной трубки при ГИНМЗ, определяющих необходимость пожизненного парентерального питания, являются показанием для оказания паллиативной медицинской помощи [31, 32].

Хроническая кишечная недостаточность (Коды МКБ-Х – К 91.2 и К 91.8), а также Синдром короткой кишки (Коды МКБ-Х К90.8,

К 90.9, к 91.1) включены в Перечень редких (орфанных) заболеваний Министерства здравоохранения России. Согласно данному перечню, синонимами СКК в русскоязычной литературе и справочниках являются: «пострезекционный синдром короткой кишки; нарушение всасывания после хирургического вмешательства, не классифицированное в других рубриках; синдром короткой кишки с выраженными явлениями мальдигестии и мальабсорбции». При наличии показаний для оказания паллиативной медицинской помощи ребенок с СКК должен быть обеспечен медицинскими изделиями для проведения энтерального и парентерального питания на дому [31, 32].

Список литературы

1. *Shishira B., Parul T., Krishna M., et al.* Intestinal Failure. Journal of Clinical Gastroenterology. – Vol. 50, N. 5. – 2016. - pp. 366-372(7).
2. *Burghardt K.M., Wales P.W., de Silva N., et al.* Pediatric intestinal transplant listing criteria - a call for a change in the new era of intestinal failure outcomes. Am J Transpl. 2015;15(6):1674–1681/
3. *Avitzur Y., Grant D.* Intestine transplantation in children: update 2010. Pediatr Clin North Am. 2010;57(2):415–31.
4. *Neelis E.G., van Oers H.A., Escher J.C., et al.* [Treatment of children with intestinal failure: intestinal rehabilitation, home parenteral nutrition or small intestine transplantation?]. Ned Tijdschr Geneesk 2014;158:A7771.
5. *Braegger C., Decsi T., Dias J.A., Hartman C., Kolacek S., Koletzko B., Koletzko S., Mihatsch W., Moreno L., Puntis J., Shamir R., Szajewska H., Turk D., van Goudoever J.; ESPGHAN Committee on Nutrition.* Practical approach to paediatric enteral nutrition: a comment by the ESPGHAN committee on nutrition. J Pediatr Gastroenterol Nutr. 2010 Jul;51(1):110-22.
6. *Olieman J.F., Penning C., Ijsselstijn H., Escher J.C., Joosten K.F., Hulst J.M., Tibboel D.* Enteral nutrition in children with short-bowel syndrome: current evidence and recommendations for the clinician. J Am Diet Assoc. 2010 Mar;110(3):420-6/
7. *Goulet O., Ruemmele F., Lacaille F., Colomb V.* Irreversible intestinal failure. J Pediatr Gastroenterol Nutr. 2004;38:250-269

8. *Ksiazek J., Piena M., Kierkus J., Lyszkowska M.* Hydrolyzed versus nonhydrolyzed protein diet in short bowel syndrome in children. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2002;35:615-618
9. *Joly F., Dray X., Corcos O., Barbot L., Kapel N., Messing B.* Tube feeding improves intestinal absorption in short bowel syndrome patients. *Gastroenterology.* 2009 Mar;136(3):824-31.
10. *Bonnes S.L., Austin K.E., Carnell J.J., Salonen B.R.* Premixed vs Compounded Parenteral Nutrition: Effects of Total Parenteral Nutrition Shortage on Clinical Practice. *Curr Nutr Rep.* 2019 Dec;8(4):397-401
11. *Diamanti A., Capriati T., Gandullia P., et al.* Pediatric Chronic Intestinal Failure in Italy: Report from the 2016 Survey on Behalf of Italian Society for Gastroenterology, Hepatology and Nutrition (SIGENP). *Nutrients* 2017;9.
12. *Kaufman S.S., et al.* *Pediatr Transpl* 2001;5(2):80–87; Burghardt KM et al. *Am J Transplant.* 2015 Jun;15(6):1674-81
13. *Boehne M., Jack T., Köditz H., Seidemann K., Schmidt F., Abura M., Bertram H., Sasse M.* In-line filtration minimizes organ dysfunction: new aspects from a prospective, randomized, controlled trial. *BMC Pediatr.* 2013 Feb 6; 13(0):21.
14. *Riskin A., Picaud J.C., Shamir R.;* ESPGHAN/ESPEN/ESPR/CSPEN working group on pediatric parenteral nutrition. ESPGHAN/ESPEN/ESPR/CSPEN guidelines on pediatric parenteral nutrition: Standard versus individualized parenteral nutrition. *Clin Nutr.* 2018 Dec;37(6 Pt B):2409-2417
15. *Goulet O., Abi Nader E., Pigneur B., Lambe C.* Short Bowel Syndrome as the Leading Cause of Intestinal Failure in Early Life: Some Insights into the Management. *Pediatr Gastroenterol Hepatol Nutr.* 2019 Jul;22(4):303-329.
16. *Tomsits E., Pataki M., Tolgyesi A., Fekete G., Rischak K., Szollar L.* Safety and efficacy of a lipid emulsion containing a mixture of soybean oil, mediumchain triglycerides, olive oil, and fish oil: a randomised, double-blind clinical trial in premature infants requiring parenteral nutrition. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2010;51:514e21.].
17. *Lee W.S., Sokol R.J.* Intestinal Microbiota, Lipids and the Pathogenesis of Intestinal Failure-Associated Liver Disease. *J. Pediatr.* 2015;167:519–526. doi: 10.1016/j.jpeds.2015.05.048.

18. *Kurvinen A., Nissinen M.J.* Effects of long-term parenteral nutrition on serum lipids, plant sterols, cholesterol metabolism, and liver histology in pediatric intestinal failure. *J. Pediatr. Gastroenterol. Nutr.* 2011;53:440–446. doi: 10.1097/MPG.0b013e3182212130
19. *Fullerton B.S., Hong C.R., Jaksic T.* Long-term outcomes of pediatric intestinal failure. *Semin. Pediatr. Surg.* 2017, 26, 328–335. Prevention and Treatment of Intestinal Failure-Associated Liver Disease in Children
20. *Engstrand Lilja H., Wefer H., Nyström N., Finkel Y., Engstrand L.* Intestinal dysbiosis in children with short bowel syndrome is associated with impaired outcome. *Microbiome.* 2015 May 4;3:18
21. *Demehri FR, Barrett M, Ralls MW, Miyasaka EA, Feng Y, Teitelbaum DH.* Intestinal epithelial cell apoptosis and loss of barrier function in the setting of altered microbiota with enteral nutrient deprivation. *Front Cell Infect Microbiol.* 2013 Dec 23;3:105
22. *Abi Nader E., Lambe C., Talbotec C., Pigneur B., Lacaille F., Garnier-Lengliné H., Petit L.-M., Poisson C., Rocha A., Corriol O., et al.* Outcome of home parenteral nutrition in 251 children over a 14-y period: Report of a single center. *Am. J. Clin. Nutr.* 2016, 103, 1327–1336.
23. *Fullerton B.S., Sparks E.A., Hall A.M., Duggan C., Jaksic T., Modi B.P.* Enteral autonomy, cirrhosis, and long term transplant-free survival in pediatric intestinal failure patients. *J Pediatr Surg.* 2016 Jan;51(1):96-100
24. *Pichler J., Horn V., Macdonald S., Hill S.* Intestinal failure-associated liver disease in hospitalised children. *Arch. Dis. Child.* 2012, 97, 211–214. [Willis T.C., Carter B.A., Rogers S.P., Hawthorne K.M., Hicks P.D., Abrams S.A. High rates of mortality and morbidity occur in infants with parenteral nutrition-associated cholestasis. *J. Parenter. Enter. Nutr.* 2010, 34, 32–37
25. *Burghardt K.M., Wales P.W., de Silva N., Stephens D., Yap J. et al.* Pediatric intestinal transplant listing criteria - a call for a change in the new era of intestinal failure outcomes. *Am J Transplant.* 2015 Jun;15(6):1674-81
26. *Sieczkowska A., Landowski P., Kamińska B., Lifschitz C.* Small Bowel Bacterial Overgrowth in Children. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2016 Feb;62(2):196-207

27. *Wisplinghoff H., Seifert H., Tallent S.M., Bischoff T., Wenzel R.P., Edmond M.B.* Nosocomial bloodstream infections in pediatric patients in United States hospitals: epidemiology, clinical features and susceptibilities. *Pediatr Infect Dis J.* Sep; 2003 22(8):686–691.
28. [PubMed: 12913767] [Rex J.H., Walsh T.J., Sobel J.D., et al. Practice guidelines for the treatment of candidiasis. Infectious Diseases Society of America. *Clin Infect Dis.* Apr; 2000 30(4):662–678. [PubMed: 10770728]
29. Федеральные клинические рекомендации "Лечение детей с синдромом короткой кишки" / Ю.В. Аверьянова, Лукас Вессель, Ю.В. Ерпулёва, В.В. Николаев [и др.] // Российский вестник. — 2014. — Т. IV. — № 4. — С. 92–108.
30. Постановление Правительства РФ от 30 июля 1994 г. № 890 «О государственной поддержке развития медицинской промышленности и улучшении обеспечения населения и учреждений здравоохранения лекарственными средствами и изделиями медицинского назначения» (с изменениями и дополнениями).
31. Приказ Министерства здравоохранения Российской Федерации от 31.05.2019 г. № 348н «Об утверждении перечня медицинских изделий, предназначенных для поддержания функций органов и систем организма человека, предоставляемых для использования на дому».
32. Приказ Министерства здравоохранения Российской Федерации от 10.07.2019 г. № 505н «Об утверждении Порядка передачи от медицинской организации пациенту (его законному представителю) медицинских изделий, предназначенных для поддержания функций органов и систем организма человека, для использования на дому при оказании паллиативной медицинской помощи».

7.5. Питание и гидратация детей в последние дни и часы жизни

По данным ВОЗ, около 1,2 миллиона детей в мире нуждаются в паллиативной помощи в конце жизни. Наиболее частой причиной смерти являются состояния неонатального периода (66%) и врожденные пороки развития/генетическая патология (25%) [1].

Искусственная нутритивная поддержка и гидратация (с помощью зондов, стом, парентеральное питание, подкожное введение жидкостей) является одним из способов медицинского вмешательства, целесообразность которого должна оцениваться на всех этапах течения болезни [2–5].

7.5.1. Клинико-патогенетические особенности нутритивной поддержки детей в терминальном периоде заболевания

Период последних дней и часов жизни, часто называемый в литературе «концом жизни» (End-of-life), предполагает минимизацию медицинских вмешательств и лекарственных препаратов с целью реализации концепции «хорошей, спокойной смерти» и создания максимально комфортных условий для пациента и его семьи. В период умирания идет подготовка организма к смерти, замедляются обменные процессы и работа желудочно-кишечного тракта, ребенок начинает значительно меньше есть и пить, что является естественным проявлением угасания организма [2–5].

При оказании паллиативной помощи решение воздержаться от начала проведения или решение о прекращении искусственных способов поддержания жизни в терминальной стадии и непосредственно в последние дни и часы жизни является общемировой практикой у умирающих детей с достоверно установленными неизлечимыми прогрессирующими заболеваниями. Это проводится с обоюдного решения медицинского персонала и семьи ребенка для повышения комфорта ребенка и семьи в период перед смертью и для улучшения качества умирания [6].

Ребенок, находящийся в сознании, до момента смерти ест и пьет естественным путем, часто, маленькими порциями, естественным образом регулируя с каждым днем уменьшающиеся потребности организма на фоне прогрессирования основного заболевания.

Компенсаторная минимизация еды и воды в последние дни и часы жизни приводит к кетозу и выработке эндогенных опиатов, к улучшению качества умирания. В этот период дети, как правило, не испытывают голод или сильную жажду. Некоторые дети практически перестают просить есть и пить в последние 48–72 часа жизни, особенно если находятся в сопорозном или бессознательном состоянии. Очень важным компонентом в эти дни является уход за слизистой рта и ее постоянное смачивание, седация, обезболивание, психологическая и духовная поддержка, контроль симптомов. Исследования показали, что искусственное кормление в конце жизни не придает сил пациенту, не улучшает функционирование организма, не продлевает жизнь и не утоляет жажду, если она есть. Наоборот, агрессивное (насильственное) кормление искусственными путями (через назогастральный зонд, стомы, парентерально) «в конце жизни» может привести к накоплению жидкости и отекам, к асцитам, плевриту, усилению секреции слизи, диарее, аспирации, тошноте, рвоте, усугублению страданий пациента [7–11].

Кроме того, существуют длительно протекающие состояния, при которых польза от искусственной нутритивной поддержки и гидратации может быть тоже сомнительна, например длительный вегетативный статус (более одного года после травматического поражения ЦНС и более трех месяцев после нетравматического поражения ЦНС в результате тяжелой аноксии/гипоксии); тяжелые мальформации головного мозга (например, анэнцефалия) и другие заболевания в тех случаях, когда прогноз в отношении жизни и частичного восстановления сознания крайне неблагоприятный [6, 12–15]. Новорожденные и дети в возрасте до 1 года жизни также могут иметь ограничивающие жизнь заболевания и нуждаться в паллиативной помощи и в помощи в конце жизни. Спектр болезней включает тяжелую недоношенность и ее последствия, родовые травмы, генетические и комплексные врожденные аномалии, что приводит к преждевременной смерти в первые дни или в первые годы жизни [16].

Так как энтеральное и парентеральное питание через специальные приспособления рассматривается как медицинское вмешательство, то в период умирания («в конце жизни») целесообразность его проведения и объем должны обсуждаться с родителями и персона-

лом. Родители могут отдать предпочтение естественному пути кормления и введения жидкости без медицинских изделий в условиях стационарного паллиативного отделения или хосписа на дому.

7.5.2. Принципы принятия врачебных решений об объеме гидратации и питания ребенка в конце жизни

С моральной и этической точки зрения коллегиальное решение о воздержании от проведения или прекращении проведения искусственной нутритивной поддержки и гидратации принимается тогда, когда польза от нее сомнительна или не перевешивает негативные последствия [6, 17–18]. При этом должны соблюдаться следующие принципы [6]:

Дети, которые способны безопасно есть и пить и которые показывают желание есть или пить, должны получать нутритивную поддержку и гидратацию.

Нутритивная поддержка и гидратация, проводимые искусственным способом с помощью медицинских приспособлений, должны рассматриваться как медицинские вмешательства, которые по разным причинам могут не проводиться или прекращаться, как и любой другой вид лечения.

Принятие решения, будет ли проводиться та или иная медицинская манипуляция или лечение, должно основываться на обсуждении плюсов и минусов для ребенка.

Принятие решения должно фокусироваться на наилучших интересах ребенка.

Воздержание от проведения либо прекращение искусственной нутритивной поддержки или гидратации — индивидуально и морально возможно, если по моральным соображениям эти медицинские вмешательства не являются необходимыми.

Нутритивная поддержка и гидратация, проводимые искусственным способом с помощью медицинских приспособлений, могут быть прекращены у ребенка с безвозвратно утерянным сознанием и способностью взаимодействовать с окружающей средой (например, дети с длительным вегетативным статусом или дети с анэнцефалией). При этом диагноз и прогноз должны быть подтверждены консилиумом опытных специалистов в этой области.

Нутритивная поддержка и гидратация, проводимые искусственным способом с помощью медицинских приспособлений, могут быть прекращены у детей, в случае когда данные способы продления жизни усугубляют мучения в конце жизни. В подобных ситуациях постоянная искусственная гидратация и питание часто дают больше минусов, чем плюсов, повышая дискомфорт ребенка и его семьи. В эту группу входят, например, дети с терминальной стадией любой болезни в период умирания; дети с врожденными неоперабельными и несовместимыми с жизнью пороками сердца; новорожденные с агенезией почек или с тяжелым, несовместимым с жизнью врожденным пороком кишечника, чьи родители выбрали паллиативный путь ведения ребенка.

Родители или законные представители ребенка всегда должны быть вовлечены в процесс принятия решения и должны поддерживать решение воздержаться или прекратить использование медицинских приспособлений для кормления или выпаивания ребенка. В случае принятия такого решения родители должны быть уверены, что их ребенок будет чувствовать себя комфортно. Кроме того, родители должны получить полную информацию о предполагаемой продолжительности жизни и возможных событиях, которые могут произойти при принятии подобного решения. В случае принятия решения о воздержании / прекращении использования медицинских приспособлений для кормления / выпаивания ребенку должна быть гарантирована и проводиться паллиативная помощь в полном объеме, включая протокол комфорта, седации, гигиены полости рта и др.

В случае неоднозначных или противоположных мнений при решении вопроса о целесообразности использования медицинских приспособлений для кормления/выпаивания ребенка настоятельно рекомендуется привлечение специалистов по медицинской этике / биоэтике.

Список литературы

1. World Health Organization. (2014). Global atlas of palliative care at end of life. World Health Organization. Worldwide palliative care alliance. Retrieved August, 27, 2014, from www.who.int/nmh/Global_Atlas_of_Palliative_Care.pdf

2. Международная сеть по паллиативной помощи детям. Паллиативная помощь детям в конце жизни. — М., 2015. — 52 с. Краткий курс компьютерного обучения, e-Learning Course, www.icpcn.org.uk
3. *C. Druml, P. E. Ballmer, W. Druml et al.* ESPEN guideline on ethical aspects of artificial nutrition and hydration // *Clin Nutr.* 2016 Jun;35(3):545-56.
4. End of life treatment and care: Good practice in decision-making, guidance. General Medical Council. 2016 http://www.gmc-uk.org/guidance/ethical_guidance/end_of_life_care.asp
5. Guideline for care in the last year of life: A Guide for Professionals Nottinghamshire Healthcare NHS Foundation Trust/ 2015 <http://www.nottspc.nhs.uk/media/1078/end-of-life-guidance.pdf>
6. *D. S. Diekema, J. R. Botkin.* Forgoing medically provided nutrition and hydration in children // *Pediatrics.* — 2009;124;813-822
7. Together for Short Lives. APPG for patient safety: inquiry into malnutrition in end of life care. A written submission, 10 October 2016. http://www.togetherforshortlives.org.uk/assets/0001/6958/Malnutrition_in_end_of_life_care_-_a_submission_from_Together_for_Short_Lives.pdf
8. *Schwartz D.B., Posthauer M.E., O'Sullivan Maillet J.* Practice paper of the Academy of Nutrition and Dietetics abstract: ethical and legal issues of feeding and hydration // *J Acad Nutr Diet.* 2013 Jul;113(7):981. <http://www.eatrightpro.org/resource/practice/position-and-practice-papers/practice-papers/practice-paper-ethical-and-legal-issues-in-feeding-and-hydration>
9. HPNA Position Statement Artificial Nutrition and Hydration in Advanced Illness. This position statement reflects the bioethics standards or best available clinical evidence at the time of writing or revisions. Copyright © 2011 by the Hospice and Palliative Nurses Association. <http://hpna.advancingexpertcare.org/wp-content/uploads/2014/09/Artificial-Nutrition-and-Hydration-in-Advanced-Illness-FINAL.pdf>
10. National Hospice and Palliative Care Organization. Commentary and position statement on artificial nutrition and hydration // National Hospice and Palliative Care Ethics Committee. 2010.

https://www.nhpc.org/sites/default/files/public/ANH_Statement_Commentary.pdf

11. *A. Keeler*. Artificial hydration in pediatric end-of-life care // American Medical Association Journal of Ethics. – July 2010, Volume 12, Number 7: 558-563.
12. *Tsai E*. Canadian Paediatric Society Bioethics Committee. Withholding and withdrawing artificial nutrition and hydration // Paediatr Child Health 2011;16(4):241-2
13. *A. Kohlschütter, C. Riga, D. Crespob et al*. Ethical issues with artificial nutrition of children with degenerative brain diseases // Biochimica et Biophysica Acta. – 2015, v.1852, issue 10. – p. 2312–2315
14. *Dario Palhares, Íris Almeida dos Santos, Antônio Carlos Rodrigues da Cunha*. Therapeutic limitation for children with severe brain malformations // Revista Bioética (Impr.). 2016; 24 (3): 567-78
15. *I.H. Zaal-Schuller, M.A. de Vos, F.V.P.M. Ewals et al*. End-of-life decision-making for children with severe developmental disabilities: The parental perspective // Research in Developmental Disabilities vv.49–50 (2016)7 – p. 235–246
16. National Association of Neonatal Nurses. Palliative and end-of-life care for newborns and infants. Position Statement #3063. NANN Board of Directors, February 2015
17. *V. Xafis, D. Wilkinson, J. Sullivan*. What information do parents need when facing end-of-life decisions for their child? A meta-synthesis of parental feedback // BMC Palliative Care (2015) 14:19-30
18. *A. Rapoport, J. Shaheed, C. Newman et al*. Parental perceptions of forgoing artificial nutrition and hydration during end-of-life care // Pediatrics 2013;131;861-869

8. ПРИЛОЖЕНИЯ

Приложение 1

Основные дефиниции педиатрической паллиативной помощи

В настоящее время в международной медицинской практике не существует единого общепринятого определения педиатрической паллиативной помощи. Во многом это определяется незавершенностью организационно-методического подхода к проблемам неизлечимо больных детей, а также разнообразием структуры и финансирования различных национальных систем здравоохранения.

Предлагаем вашему вниманию наиболее часто используемые в международных документах определения понятий «педиатрическая паллиативная помощь» :

Согласно определению Американской академии педиатрии (American Academy of Pediatrics, 2000), *«паллиативная помощь детям»* — это модель оказания помощи пациентам и семьям, которые страдают от жизнеугрожающих заболеваний».

Согласно определению Ассоциации паллиативной помощи детям Великобритании (2008) (с 2011 года — «Together for short life»), *«паллиативная помощь детям»* — это активная всеобъемлющая помощь детям/подросткам с онкологическими и другими угрожающими жизни и приводящими к преждевременной смерти хроническими заболеваниями, целью которой является выявление и удовлетворение физических, психологических, социальных и духовных потребностей больного ребенка и членов его семьи, улучшение качества их жизни с момента выявления заболевания, на всем протяжении болезни до смерти и в период тяжелой утраты».

Согласно определению ВОЗ (www.who.int/cancer/palliative/definition/en/ Dec 2012), *паллиативная помощь детям* — это активная комплексная помощь телу, уму и душе больного ребенка с неизлечимым, ограничивающим срок жизни заболеванием, а также поддержка его семьи. Паллиативная помощь (ПП) направлена на повышение качества жизни пациента. ПП начинается, когда заболевание только диагностировано, и продолжается независимо от того, полу-

чает ребенок специальную (направленную на излечение) терапию или нет. ПП требует мультидисциплинарного подхода.

Ключевыми понятиями паллиативной медицины являются «состояния, ограничивающие продолжительность жизни» и «угрожающие жизни состояния». Приводим их определения (*Goldman A., Hain R., Liben S. Palliative Care for Children. Second Edition of Oxford Textbook, 2012*):

Состояния, ограничивающие продолжительность жизни (Life-limiting conditions) — заболевания или состояния, при которых нет обоснованной надежды на излечение и которые неизбежно приводят к преждевременной смерти.

Угрожающие жизни состояния (Life-threatening conditions) — заболевания или состояния, при которых куративное лечение может быть как эффективным, так и неэффективным (например, онкология). Ограничивающие срок жизнь заболевания могут включать и угрожающие жизни заболевания.

Приложение 2

Основные группы пациентов, подлежащих педиатрической паллиативной помощи (Европейская ассоциация паллиативной помощи, 2009):

I Группа:

Жизнеугрожающие состояния или заболевания, для которых куративное лечение возможно, но оно может быть неэффективным.

Примеры подобных заболеваний:

- злокачественные новообразования;
- необратимая недостаточность внутренних органов (сердце, почки, печень).

II группа:

Заболевания, при которых длительное интенсивное лечение направлено на продление жизни и позволяет вести нормальную активность, но возможна преждевременная смерть.

Примеры заболеваний данной группы:

- муковисцидоз;
- нейродегенеративные заболевания (болезнь Дюшенна, спинальная мышечная атрофия)
- ВИЧ/СПИД;
- некоторые врожденные пороки сердца;
- глубокая недоношенность.

III группа:

Прогрессирующие состояния без возможностей куративного лечения, терапия которых является паллиативной с момента установления диагноза.

Примеры заболеваний данной группы:

- мукополисахаридозы;
- болезнь Баттена.

IV группа:

Необратимые, но не прогрессирующие состояния с тяжелой инвалидностью и подверженностью пациента осложнениям.

Примеры таких заболеваний:

- тяжелые формы детского церебрального паралича;
- генетические нарушения;
- недоношенность;
- повреждения головного/спинного мозга.

Приложение 3

Отличительные черты педиатрической паллиативной помощи (European Association of Palliative Care, 2009):

1. **Немногочисленность пациентов** (по сравнению с паллиативной помощью взрослому населению).
2. **Широкое разнообразие патологии** (неврологическая, метаболическая, хромосомная, кардиологическая, респираторная, инфекционная, онкологическая, травматологическая, неонатальная и др.) с непредсказуемой продолжительностью болезни; многие заболевания носят семейный характер, некоторые остаются не окончательно верифицированными.
3. **Официальные возрастные ограничения** по применению лекарственных средств для детей, в результате чего многие из медикаментов вынужденно назначаются педиатрами в режиме «off label».
4. **Факторы возрастного развития:** дети находятся в процессе постоянного физического, эмоционального и когнитивного развития, влияющего на все аспекты паллиативной помощи — от дозирования лекарств до способов коммуникации, обучения и поддержки.
5. **Значительная роль семьи:** родители пациента глубоко вовлечены в процесс принятия решений, связанных с оказанием паллиативной помощи, — клинических, этических, социальных.
6. **Педиатрическая паллиативная помощь** — относительно новая ветвь медицины, что обуславливает на данном этапе ее развития недостаточное количество экспертов и специалистов, прошедших специальное обучение по паллиативной помощи.
7. **Высокий уровень эмоциональной вовлеченности:** когда умирает ребенок, членам семьи и персоналу бывает исключительно трудно принять неуспех терапии, необратимость болезни и смерть;
8. **Утрата и горевание:** после смерти ребенка эти процессы у родителей и родственников оказываются чаще всего тяжелыми, пролонгированными и осложненными, что определяет характер длительного профессионального сопровождения родителей после утраты ребенка.

- 9. Правовые и этические аспекты паллиативной помощи детям:** как правило, данные аспекты адресуются родителям или официальным представителям интересов ребенка. Желания самого ребенка и его участие в процессе принятия решений часто не рассматриваются, что может приводить к большим моральным и юридическим сложностям при оказании помощи.
- 10. Социальные последствия:** ребенку и членам его семьи трудно поддерживать свои социальные роли на фоне болезни (школа, работа, материальное обеспечение семьи).

4 группы различий паллиативной помощи детям от паллиативной помощи взрослым

(Pain Module Text ICPCN, 2012)

Связанные с детьми:

Ребенок по закону не является правомочным; находится в процессе развития; зачастую не может описать словами свои потребности, боль и т.д.; иногда защищает родителей/опекунов в ущерб себе; часто находится в больничном окружении, которое является для него пугающим и чуждым местом.

Связанные с семьей:

Роль семьи для ребенка гораздо важнее, чем для взрослого. Семья хочет защитить ребенка, хочет сделать все возможное для спасения ребенка; может столкнуться с проблемами того, как сиблинги реагируют на происходящее; боится, что помощь на дому хуже, чем помощь в стационаре; нуждается в помощи, облегчающей тяжесть ежедневного ухода за неизлечимо больным ребенком; может иметь различный спектр потребностей в период горевания.

Связанные с программами:

Многие программы не принимают во внимание особенности детей, так как существует ограниченное количество программ, специализирующихся на оказании паллиативной помощи детям; имеют слабое понимание принципов детской паллиативной помощи; предоставляют специалистов, не имеющих адекватных навыков оказания паллиативной помощи детям; могут иметь недостаточное количество доступной литературы; боятся использовать наркотические

аналгетики и считают, что дети не испытывают боль; разработаны самостоятельно без привлечения специалистов в этой области.

Связанные с оказанием ПП:

У детей, получающих паллиативную помощь, чаще имеются не-онкологические заболевания, онкологические — в 10–20% случаев. Лекарственные препараты чаще разрабатываются для взрослых и у детей используются в режиме «off-label»; отмечается нехватка подходящих форм и доз лекарственных препаратов у детей. Фармакокинетика и фармакодинамика лекарственных средств у детей отличаются от взрослых, понимание детьми смерти и процесса умирания меняется с возрастом; этическая дилемма в том, что по закону дети не правомочны давать разрешение, хотя могут давать согласие; дети обычно боятся быть разьединенными с семьей.

Приложение 4

ПРИЛОЖЕНИЯ

к Приказу Министра здравоохранения РФ от 05.08.2003 г. № 330
«О мерах по совершенствованию лечебного питания в лечебно-
профилактических учреждениях Российской Федерации»
(в редакции Приказов Минздравсоцразвития РФ от 07.10.2005 г.
№ 624, от 10.01.2006 г. № 2, от 26.04.2006 г. № 316).

Утверждено
Приказом Министерства здравоохранения
Российской Федерации
от 05.08.2003 г. № 330

ПОЛОЖЕНИЕ

ОБ ОРГАНИЗАЦИИ ДЕЯТЕЛЬНОСТИ ВРАЧА-ДИЕТОЛОГА

1. На должность врача-диетолога назначается врач-специалист, имеющий подготовку по лечебному питанию и сертификат по специальности «диетология».
2. Врач-диетолог отвечает за организацию лечебного питания и адекватное применение его во всех отделениях учреждений здравоохранения.
3. Врач-диетолог руководит медицинскими сестрами диетическими, осуществляет контроль за работой пищеблока.
4. Врач-диетолог обязан:
 - а) консультировать врачей отделений по вопросам организации лечебного питания;
 - б) консультировать больных по вопросам лечебного и рационального питания;
 - в) проводить выборочную проверку историй болезни по соответствию назначаемых диет и этапности диетотерапии;
 - г) проводить анализ эффективности лечебного питания;
 - д) проверять качество продуктов при их поступлении на склад и пищеблок; контролировать правильность хранения запаса продуктов питания;

- е) осуществлять контроль за правильностью закладки продуктов при приготовлении блюд;
- ж) готовить документацию по организации лечебного питания:
 - карточки-раскладки;
 - семидневное меню;
 - семидневное сводное меню — летний и зимний вариант;
- з) контролировать правильность ведения документации медицинской сестрой диетической (меню-раскладка, меню-требование и др.);
- и) осуществлять контроль за качеством готовой пищи перед выдачей ее в отделения путем снятия пробы в каждый прием пищи;
- к) совместно с заведующими отделениями определять перечень и количество продуктовых домашних передач у больного, находящегося на лечении в лечебно-профилактическом учреждении;
- л) контролировать своевременность проведения профилактических медицинских осмотров работников пищеблока и буфетных и не допускать к работе лиц, не прошедших профилактических медицинских осмотров, и больных гнойничковыми, кишечными заболеваниями, ангиной;
- м) систематически организовывать повышение уровня квалификации работников пищеблока по вопросам лечебного питания;
- н) проводить активную санитарно-просветительную работу по рациональному и лечебному питанию для всех сотрудников лечебно-профилактического учреждения и больных;
- о) повышать уровень профессиональной квалификации на циклах усовершенствования по диетологии не реже одного раза в 5 лет.

Утверждено
Приказом Министерства здравоохранения
Российской Федерации
от 05.08.2003 г. № 330

ПОЛОЖЕНИЕ О СОВЕТЕ ПО ЛЕЧЕБНОМУ ПИТАНИЮ ЛЕЧЕБНО-ПРОФИЛАКТИЧЕСКИХ УЧРЕЖДЕНИЙ

1. Совет по лечебному питанию является совещательным органом и создается в лечебно-профилактическом учреждении с количеством коек от 100 и выше.

2. Число членов Совета по лечебному питанию и его персональный состав утверждаются приказом главного врача учреждения.

3. В состав Совета по лечебному питанию входят: главный врач (или его заместитель по лечебной работе) — председатель; врач-диетолог — ответственный секретарь, заведующие отделениями — врачи, врачи анестезиолог-реаниматолог, гастроэнтеролог, терапевт, трансфузиолог, хирург (члены бригады нутритивной поддержки), заместитель главного врача по хозяйственной части, медицинские сестры диетические, заведующий производством (или шеф-повар). К работе Совета при необходимости могут привлекаться и другие специалисты лечебно-профилактического учреждения.

4. Задачи Совета по лечебному питанию:

а) совершенствование организации лечебного питания в лечебно-профилактическом учреждении;

б) внедрение новых технологий профилактического, диетического и энтерального питания;

г) утверждение номенклатуры диет, смесей для энтерального питания, биологически активных добавок, подлежащих внедрению в данном учреждении здравоохранения;

д) утверждение семидневных меню, картотеки блюд и набора смесей для энтерального питания;

ж) усовершенствование системы заказов диетических наборов и смесей для энтерального питания;

з) разработка форм и планов повышения квалификации сотрудников по лечебному питанию;

и) контроль за организацией лечебного питания и анализ эффективности диетотерапии при различных заболеваниях.

5. Совет по лечебному питанию проводит заседания по мере необходимости, но не реже одного раза в три месяца.

Утверждено
Приказом Министерства здравоохранения
Российской Федерации
от 05.08.2003 г. № 330

ИНСТРУКЦИЯ ПО ОРГАНИЗАЦИИ ЛЕЧЕБНОГО ПИТАНИЯ В ЛЕЧЕБНО-ПРОФИЛАКТИЧЕСКИХ УЧРЕЖДЕНИЯХ

Организация лечебного питания в лечебно-профилактическом учреждении является неотъемлемой частью лечебного процесса и входит в число основных лечебных мероприятий. С целью оптимизации лечебного питания, совершенствования организации и улучшения управления его качеством в лечебно-профилактических учреждениях вводится новая номенклатура диет (система стандартных диет), отличающихся по содержанию основных пищевых веществ и энергетической ценности, технологии приготовления пищи и среднесуточному набору продуктов.

Ранее применявшиеся диеты номерной системы (диеты № 1–15) объединяются или включаются в систему стандартных диет, которые назначаются при различных заболеваниях в зависимости от стадии, степени тяжести болезни или осложнений со стороны различных органов и систем (табл. 1).

Наряду с основной стандартной диетой и ее вариантами в лечебно-профилактическом учреждении в соответствии с их профилем используются:

- хирургические диеты (0 — I; 0 — II; 0 — III; 0 — IV; диета при язвенном кровотечении, диета при стенозе желудка) и др.;
- разгрузочные диеты (чайная, сахарная, яблочная, рисово-компотная, картофельная, творожная, соковая, мясная и др.);
- специальные рационы (диета калиевая, магниевая, зондовая, диеты при инфаркте миокарда, рационы для разгрузочно-диетической терапии, вегетарианская диета и др.).

Индивидуализация химического состава и калорийности стандартных диет осуществляется путем подбора имеющихся в картотеке блюд лечебного питания, увеличения или уменьшения количества буфетных продуктов (хлеб, сахар, масло), контроля продуктовых домашних передач для больных, находящихся на лечении в лечебно-профилактическом учреждении, а также путем использования в лечебном и энтеральном питании биологически активных добавок к пище и готовых специализированных смесей.

Номенклатура постоянно действующих диет в каждом лечебно-профилактическом учреждении устанавливается в соответствии с его профилем и утверждается на Совете по лечебному питанию. Во всех лечебно-профилактических учреждениях устанавливается как минимум четырехразовый режим питания; по показаниям в отдельных отделениях или для отдельных категорий больных (язвенная болезнь двенадцатиперстной кишки, болезнь оперированного желудка, сахарный диабет и др.) применяется более частое питание. Режим питания утверждается на Совете по лечебному питанию.

Рекомендуемые среднесуточные наборы продуктов являются основой при составлении стандартных диет в лечебно-профилактическом учреждении (табл. 2). При формировании стандартных диет для детей и взрослых, получающих санаторно-курортное лечение, используют более дорогие сорта продуктов с учетом суточных норм питания в санаториях и санаториях-профилакториях (табл. 3, 4, 5). При отсутствии полного набора продуктов на пищеблоке, предусмотренного сводным семидневным меню, возможна замена одного продукта другим при сохранении химического состава и энергетической ценности используемых лечебных рационов (табл. 6, 7).

Контроль правильности проводимой диетотерапии должен осуществляться путем проверки соответствия получаемых больными диет (по набору продуктов и блюд, технологии приготовления, химическому составу и энергетической ценности) рекомендуемым характеристикам стандартных диет и путем проверки равномерного использования ассигнований по кварталам года.

Общее руководство диетпитанием в лечебно-профилактическом учреждении осуществляет главный врач, а в его отсутствие — заместитель по лечебной части.

Ответственным за организацию лечебного питания является врач-диетолог. В тех случаях, когда должность врача-диетолога в лечебно-профилактическом учреждении отсутствует, ответственным за эту работу является медицинская сестра диетическая.

В подчинении врача-диетолога находятся медицинские сестры диетические и все работники пищеблока, обеспечивающие лечебное питание в лечебно-профилактическом учреждении в соответствии с данным Приказом.

На пищеблоке лечебно-профилактического учреждения контроль за соблюдением технологии приготовления и выходом готовых диетических блюд осуществляет заведующий производством (шеф-повар, старший повар), контроль за качеством готовых диетических блюд – врач-диетолог, медицинская сестра диетическая, дежурный врач, разрешающий выдачу готовой пищи в отделения.

Все вопросы, связанные с организацией лечебного питания в лечебно-профилактическом учреждении, систематически (не менее одного раза в квартал) заслушиваются и решаются на заседаниях Совета по лечебному питанию.

Приложение 5

Порядок оказания медицинской помощи населению по профилю «диетология»

(утвержден приказом Министерства здравоохранения РФ
от 15 ноября 2012 г. № 920н)

1. Настоящий Порядок устанавливает правила оказания медицинской помощи населению по профилю «диетология» в медицинских организациях.

2. Медицинская помощь по профилю «диетология» (далее — медицинская помощь) оказывается в виде:

- первичной медико-санитарной помощи;
- специализированной медицинской помощи.

3. Медицинская помощь может оказываться в следующих условиях:

- амбулаторно (в условиях, не предусматривающих круглосуточное медицинское наблюдение и лечение);
- в дневном стационаре (в условиях, предусматривающих медицинское наблюдение и лечение в дневное время, не требующих круглосуточного медицинского наблюдения и лечения);
- стационарно (в условиях, обеспечивающих круглосуточное медицинское наблюдение и лечение).

4. Первичная медико-санитарная помощь предусматривает мероприятия по профилактике, диагностике, лечению алиментарно-зависимых заболеваний и состояний, медицинской реабилитации, формированию здорового образа жизни населения.

5. Первичная медико-санитарная помощь включает:

- первичную врачебную медико-санитарную помощь;
- первичную специализированную медико-санитарную помощь.

Первичная медико-санитарная помощь оказывается в амбулаторных условиях и в условиях дневного стационара.

Первичная врачебная медико-санитарная помощь оказывается врачом-терапевтом участковым, врачом-педиатром участковым, врачом общей практики (семейным врачом).

При наличии медицинских показаний к оказанию медицинской помощи, не требующей ее оказания в стационарных условиях, врач-

терапевт участковый, врач-педиатр участковый, врач общей практики (семейный врач), медицинский работник со средним медицинским образованием, врач-терапевт, врач-педиатр направляют больного в кабинет врача-диетолога медицинской организации для оказания первичной специализированной медико-санитарной помощи.

Первичная специализированная медико-санитарная помощь оказывается врачом-диетологом, а в случае его отсутствия — врачом-терапевтом, врачом-педиатром.

В случае отсутствия кабинета врача-диетолога в медицинской организации первичная специализированная медико-санитарная помощь может оказываться в терапевтических кабинетах, педиатрических кабинетах, кабинетах здорового ребенка.

При невозможности оказания медицинской помощи в рамках первичной медико-санитарной помощи и наличии медицинских показаний больной направляется в медицинскую организацию, оказывающую специализированную медицинскую помощь.

6. Специализированная медицинская помощь оказывается врачами-диетологами в стационарных условиях, в условиях дневного стационара и включает профилактику, диагностику, лечение заболеваний и состояний, требующих использования специальных методов и сложных медицинских технологий, организацию диетического питания, а также медицинскую реабилитацию.

7. Организация диетического питания больных в стационарных условиях во всех медицинских организациях, имеющих круглосуточные койки и койки дневного стационара, осуществляется в соответствии с приказом Министерства здравоохранения Российской Федерации от 5 августа 2003 г. № 330 «О мерах по совершенствованию лечебного питания в лечебно-профилактических учреждениях Российской Федерации» (зарегистрирован Министерством юстиции Российской Федерации 12 сентября 2003 г., регистрационный № 5073), с изменениями, внесенными приказами Министерства здравоохранения и социального развития Российской Федерации от 7 октября 2005 г. № 624 (зарегистрирован Министерством юстиции Российской Федерации 1 ноября 2005 г., регистрационный № 7134), от 10 января 2006 г. № 2 (зарегистрирован Министерством

юстиции Российской Федерации 24 января 2006 г., регистрационный № 7411) и от 26 апреля 2006 г. № 316 (зарегистрирован Министерством юстиции Российской Федерации 26 мая 2006 г., регистрационный № 7878).

8. Оказание специализированной медицинской помощи больным осуществляется с привлечением врачей-специалистов по специальностям, предусмотренным Номенклатурой специальностей специалистов с высшим и послевузовским медицинским и фармацевтическим образованием в сфере здравоохранения Российской Федерации, утвержденной приказом Министерства здравоохранения и социального развития Российской Федерации от 23 апреля 2009 г. № 210н (зарегистрирован Министерством юстиции Российской Федерации 5 июня 2009 г., регистрационный № 14032), с изменениями, внесенными приказом Министерства здравоохранения и социального развития Российской Федерации от 9 февраля 2011 г. № 94н (зарегистрирован Министерством юстиции Российской Федерации 16 марта 2011 г., регистрационный № 20144).

9. Оказание специализированной медицинской помощи осуществляется по медицинским показаниям при самостоятельном обращении больного или совместно с его законным представителем, по направлению медицинского работника со средним медицинским образованием, врача-терапевта участкового, врача-педиатра участкового, врача общей практики (семейного врача), врача-терапевта, врача-педиатра, врача-диетолога медицинской организации, оказывающей первичную медико-санитарную помощь, а также при доставлении больного бригадой скорой медицинской помощи.

10. Оказание специализированной медицинской помощи, за исключением высокотехнологичной медицинской помощи, осуществляется в федеральных медицинских организациях, находящихся в ведении Министерства здравоохранения Российской Федерации, при необходимости установления окончательного диагноза в связи с нетипичностью течения заболевания, отсутствии эффекта от проводимой терапии и (или) повторных курсов лечения при вероятной эффективности других методов лечения, высоком риске хирургического лечения в связи с осложненным течением основного заболевания или с наличием сопутствующих заболеваний, необхо-

димости дообследования в диагностически сложных случаях и (или) комплексной предоперационной подготовке у больных с осложненными формами заболевания, сопутствующими заболеваниями, при необходимости повторной госпитализации по рекомендации указанных федеральных медицинских организаций в соответствии с Порядком направления граждан Российской Федерации в федеральные государственные учреждения, находящиеся в ведении Министерства здравоохранения и социального развития Российской Федерации, для оказания специализированной медицинской помощи, приведенным в приложении к Порядку организации оказания специализированной медицинской помощи, утвержденному приказом Министерства здравоохранения и социального развития Российской Федерации от 16 апреля 2010 г. № 243н (зарегистрирован Министерством юстиции Российской Федерации 12 мая 2010 г., регистрационный № 17175), а также при наличии у больного медицинских показаний — в федеральных медицинских организациях, оказывающих специализированную медицинскую помощь, в соответствии с Порядком направления граждан органами исполнительной власти субъектов Российской Федерации в сфере здравоохранения к месту лечения при наличии медицинских показаний, утвержденным приказом Министерства здравоохранения и социального развития Российской Федерации от 5 октября 2005 г. № 617 (зарегистрирован Министерством юстиции Российской Федерации 27 октября 2005 г., регистрационный № 7115).

11. Больные при наличии медицинских показаний направляются для проведения реабилитационных мероприятий в специализированные медицинские и санаторно-курортные организации.

12. Медицинские организации, оказывающие медицинскую помощь, осуществляют свою деятельность в соответствии с приложениями № 1–11 к настоящему Порядку.

Приложение 6

Медицинские услуги по нутритивной поддержке (Приказ Минздрава России от 13.10.2017 г. № 804н «Об утверждении номенклатуры медицинских услуг»)

A02.01.001 Измерение массы тела

A14.16.002 Уход за назогастральным зондом

A14.16.003 Кормление тяжелообольного пациента через гастростому

A14.30.003 Кормление тяжелообольного пациента через рот и/или назогастральный зонд

A23.30.051 Составление меню диетического питания

A23.30.052 Расчет калорийности диеты

A23.30.053 Определение гликемического индекса пищевых продуктов и блюд

A23.30.054 Мониторинг структуры потребления пищевых веществ и энергии

A23.30.055 Оценка риска развития алиментарно-зависимых заболеваний

A23.30.056 Оценка фактического питания с использованием метода 24-часового (суточного) воспроизведения питания

A25.01.002 Назначение диетического питания при заболеваниях кожи, подкожно-жировой клетчатки, придатков кожи

A25.02.002 Назначение диетического питания при заболеваниях мышечной системы

A25.03.002 Назначение диетического питания при заболеваниях костной системы

A25.04.002 Назначение диетического питания при заболеваниях суставов

A25.05.002 Назначение диетического питания при заболеваниях системы органов кроветворения и крови

A25.06.002 Назначение диетического питания при заболеваниях иммунной системы

A25.07.002 Назначение диетического питания при заболеваниях полости рта и зубов

A25.08.002 Назначение диетического питания при заболеваниях верхних дыхательных путей

A25.09.002 Назначение диетического питания при заболеваниях нижних дыхательных путей и легочной ткани

A25.10.002 Назначение диетического питания при заболеваниях сердца и перикарда

A25.11.002 Назначение диетического питания при заболеваниях средостения

A25.12.002 Назначение диетического питания при заболеваниях крупных кровеносных сосудов

A25.14.002 Назначение диетического питания при заболеваниях печени и желчевыводящих путей

A25.15.002 Назначение диетического питания при заболеваниях поджелудочной железы

A25.16.002 Назначение диетического питания при заболеваниях пищевода, желудка, двенадцатиперстной кишки

A25.17.002 Назначение диетического питания при заболеваниях тонкой кишки

A25.18.002 Назначение диетического питания при заболеваниях толстой кишки

A25.19.002 Назначение диетического питания при заболеваниях сигмовидной и прямой кишки

A25.22.002 Назначение диетического питания при заболеваниях желез внутренней секреции

A25.23.002 Назначение диетического питания при заболеваниях центральной нервной системы и головного мозга

A25.24.002 Назначение диетического питания при заболеваниях периферической нервной системы

A25.28.002 Назначение диетического питания при заболеваниях почек и мочевыделительного тракта

A25.29.002 Назначение диетического питания при заболеваниях психической сферы

A25.30.002 Назначение диетического питания при неуточненных заболеваниях

A25.30.006 Назначение диетического питания в предоперационном периоде

A25.30.009 Назначение диетического питания в послеоперационном периоде

A25.30.015 Назначение диетического питания при онкологическом заболевании у детей

A25.30.017 Назначение диетического питания при оказании паллиативной помощи

A25.30.018 Расчет суточной энергетической ценности с учетом физиологической массы тела и физических нагрузок

A25.30.021 Назначение диетического питания при патологии у новорожденного

Приложение 7

Уровни моторных функций по Международной шкале классификации моторных функций пациента (Global Motor Function Classification System – GMFCS)

(Palisano R., Rosenbaum P., Walter S. et al. Development and reliability of a system to classify gross motor function in children with cerebral palsy // «Development medicine and Child neurology». – 1997. – v. 30, p. 214-223)

GMFCS – международная система классификации моторных функций пациентов с детским церебральным параличом в возрасте старше двух лет. Она оценивает общую функциональную активность пациента в привычной для него среде и степень ее ограничения.

Данная шкала предложена в 1997 году канадскими учеными из Центра исследований детской инвалидности Университета Макмастер (McMaster University). В 2007 году шкала была пересмотрена и дополнена, впоследствии переведена на русский язык. Отличительной особенностью шкалы является оценка именно повседневного уровня активности, а не максимально возможного уровня, демонстрируемого только во время врачебного осмотра. Тип ДЦП при этом не учитывается. Авторы подчеркивают, что шкала создана для определения текущей повседневной способности пациента к передвижению, а не для оценки прогноза.

Шкала GMFCS делится на 5 уровней:

1-й уровень: дети, которые могут ходить без ограничений, но не справляются с более сложными двигательными навыками.

2-й уровень: дети, которые передвигаются самостоятельно с ограничениями.

3-й уровень: дети, которые передвигаются с использованием дополнительных приспособлений (трости, ходунки) по ровной поверхности.

4-й уровень: дети, которые могут самостоятельно сидеть, но не могут ходить. По улице они либо передвигаются в кресле активного типа, либо транспортируются пассивно.

5-й уровень: дети, которые не способны передвигаться без посторонней помощи, редко — при использовании адаптированного кресла с электроприводом.

Различия между уровнями 1 и 2 — по сравнению с детьми и подростками 1-го уровня дети и подростки 2-го уровня имеют ограничения в ходьбе на длинные дистанции и в балансировке. Им может понадобиться использование ручных приспособлений для передвижения, когда они впервые обучаются ходьбе; могут использоваться колесные средства передвижения при путешествии на длинные дистанции на открытом воздухе или в общественные места; требуется использование перил при подъеме и спуске по лестнице; они ограничены в способности бегать и прыгать

Различия между уровнями 2 и 3 — дети и подростки со 2-м уровнем способны ходить без ручных приспособлений для передвижения после 4-летнего возраста (хотя они и могут выбирать их использование время от времени). Дети и подростки с 3-м уровнем нуждаются в ручных приспособлениях для передвижения в помещениях и используют колесные средства передвижения на улице и в общественных местах.

Различия между уровнями 3 и 4 — дети и подростки с 3-м уровнем сидят самостоятельно и требуют незначительной внешней поддержки при сидении; они более независимы при перемещении стоя, могут ходить, используя ручные приспособления для передвижения. Дети и подростки с 4-м уровнем в положении сидя обычно нуждаются в поддержке, но в самостоятельном передвижении ограничены. Дети и подростки с 4-м уровнем чаще всего транспортируются в ручном инвалидном кресле или с использованием коляски с электроприводом.

Различия между уровнями 4 и 5 — дети и подростки с 5-м уровнем имеют серьезные ограничения контроля положения головы и туловища и требуют как значительной физической помощи друго-

го лица, так и технологической поддержки. Самостоятельное передвижение достигается, только если ребенок или подросток научится управлять инвалидным креслом.

Для каждого уровня система GMFCS содержит отдельные подробные описания для детей разных возрастных групп.

Приложение 8

Скрининговые методы оценки риска нутритивной недостаточности у детей

(Цит. по: *Александрович Ю.С. Александрович И.В., Пшениснов К.В.* Скрининговые методы оценки нутритивного риска у госпитализированных детей // Вестник интенсивной терапии. 2015. №3. С. 24–31).

I. Упрощенная педиатрическая шкала оценки нутритивного риска Simple pediatric nutritional risk score (Sermet-Gaudelus I. et al., 2000)

Рекомендуется для ежедневного использования во время госпитализации с целью выявления пациентов с риском недостаточного питания в возрасте от 1 месяца.

Патологические состояния подразделяются на легкие (1-й класс), средней тяжести (2-й класс) и тяжелые (3-й класс).

1-й класс — состояния, для которых характерны «слабые» факторы стресса, например, поступление в стационар для выполнения диагностических процедур, легкие инфекционные заболевания, не обязательно требующие госпитализации, другие легкие заболевания или малая хирургия.

2-й класс — наличие умеренных факторов стресса, например тяжелые, но не жизнеугрожающие инфекции, обычные операции, переломы, хронические заболевания без острых осложнений или воспалительные заболевания кишечника.

3-й класс — серьезные факторы стресса: СПИД, злокачественные опухоли, тяжелый сепсис, большие оперативные вмешательства.

Оценка нутритивного риска (в диапазоне от 0 до 5 баллов)

При приеме пищи менее 50% присваивается 1 балл. При наличии боли — 1 балл, при 2-м классе патологического состояния — 1 балл, при 3-м классе патологического состояния — 3 балла.

При суммарной оценке в 1 или 2 балла имеет место умеренная недостаточность питания.

При оценке более 3 баллов имеется высокий риск недостаточности питания.

Тяжесть заболевания	Боль потребление пищи <50%	Балл	Нутритивный риск
Легкая (класс 1)	Нет	0	Легкий
Легкая (класс 1)	Один	1	Средний
Легкая (класс 1)	Оба	2	Средний
Средняя (класс 2)	Нет	1	Средний
Средняя (класс 2)	Один	2	Средний
Средняя (класс 2)	Оба	3	Высокий
Тяжелая (класс 3)	Нет	3	Высокий
Тяжелая (класс 3)	Один	4	Высокий
Тяжелая (класс 3)	Оба	5	Высокий

II. Скрининговый метод оценки риска недостаточности питания

Screening tool for risk of nutritional status and growth STRONGkids (Joosten K. et al., 2010)

Метод состоит из опросника о текущем нутритивном статусе пациента в возрасте от 1 месяца до 17 лет, о наличии сопутствующих заболеваний, поступлении питательных веществ и их потерь, об истории текущей потери массы тела. На основании суммы баллов каждого компонента детей можно классифицировать согласно низкому, умеренному и высокому риску.

Исследователь задает вопросы пациенту, оценивая ответы баллами. Суммарная оценка может находиться в диапазоне от 0 до 5 баллов.

Метод скрининга для выявления детей группы риска по питанию

Параметры	Балл
1 <i>Субъективная клиническая оценка</i> Можно ли предположить, что пациент недополучает питательных веществ, исходя из субъективной клинической оценки (недостаточное количество подкожно-жировой клетчатки и/или мышечной массы и/или излишне худое лицо)	1 балл
2 <i>Наличие заболевания высокого риска</i> Имеется ли у пациента заболевание из списка (см.), которое может привести к истощению, или ожидается ли проведение большой открытой операции?	2 балла
3 <i>Поступление и потеря питательных веществ</i> Присутствует ли что-либо из нижеперечисленного: Сильная диарея (5 и более раз в день) и/или рвота (>3 раз/день) в последние несколько дней? Снижение количества потребляемой пищи в течение последних нескольких дней перед госпитализацией (не включая предоперационные диеты)? Ранее давались рекомендации по специальному питанию? Невозможность питаться в достаточном объеме из-за боли?	1 балл
4 <i>Потеря веса или недостаточная прибавка веса?</i> Есть потеря веса или нет прибавки в весе (для детей до 1 года) в течение последних нескольких недель/месяцев?	1 балл

Далее, в зависимости от полученных баллов, определяют степень риска недостаточности питания и дальнейшие действия.

Оценка риска недостаточности питания и рекомендации по коррекции

Балл	Степень риска	Рекомендации
4–5	Высокий	Консультация с лечащим врачом и диетологом для уточнения диагноза и составления индивидуальной диеты. Назначить жидкий/ кашецеобразный прикорм до уточнения диагноза.

1–3	Средний	Консультация с лечащим врачом для уточнения диагноза, обсуждение необходимости дополнений и изменений в питании с диетологом. Измерение веса 2 раза в неделю с повторной оценкой риска по данной шкале через неделю.
0	Низкий	Специальных рекомендаций не требуется. Периодическое взвешивание согласно принятому в больнице распорядку с последующей повторной оценкой риска по данной шкале через неделю.

Заболевания «высокого риска» для шкалы STRONGkids

- Нервная анорексия
- Ожоги
- Бронхопульмональная дисплазия (только для детей младше 2 лет)
- Целиакия
- Муковисцидоз
- Незрелость/Недоношенность (корректировка до 6 месяцев)
- Хронические заболевания сердца
- Инфекции (СПИД)
- Воспалительные заболевания кишечника
- Рак
- Хронические заболевания печени
- Хронические заболевания почек
- Панкреатит
- Синдром короткого кишечника
- Заболевания мышц
- Травмы
- Умственная отсталость / задержка умственного развития
- Предстоящая большая операция
- Неспецифические заболевания (на усмотрение врача)

**III. Детская Йоркхиллская шкала недостаточности питания
Paediatric Yorkhill Malnutrition Score (PYMS)
(Gerasimidis K. et al., 2011)**

Данная шкала оценки применяется у детей в возрасте от 1 года до 16 лет. Детей младше 1 года необходимо регулярно взвешивать и измерять с регистрацией роста в центильных таблицах.

Пошаговый алгоритм	Критерии шкалы	Оценка	
Шаг 1	Индекс массы тела ниже нижней границы для данного возраста и пола по таблице (табл. 7)	Нет	0
		Да	2
Шаг 2	Отмечается ли у ребенка снижение массы тела в последнее время?	Нет	0
		Да <ul style="list-style-type: none"> • Потеря массы тела без явной причины • Одежда стала более свободной • Снижение темпов прибавки массы тела (если < 2 лет) 	1
Шаг 3	Отмечается ли снижение потребления пищи по крайней мере в течение последней недели?	Нет	0
		Да Снижение обычного потребления пищи как минимум в течение последней недели	1
		Да Отсутствие потребления пищи (или всего несколько глотков) в течение последней недели	2

Шаг 4	Будет ли питание ребенка подвержено влиянию текущего состояния/госпитализации по крайней мере в течение следующей недели?	Нет	0
		Да По крайней мере в течение следующей недели • Повышенное потребление и/или • Повышенные потребности и/или • Повышенные потери	1
		Да Отсутствие самостоятельного питания (или всего несколько глотков) по крайней мере в течение следующей недели	2
Подсчитайте общую сумму баллов (сумма шагов 1–4)			

Инструкция по оценке индекса массы тела

Возраст (в годах)	Мальчики	Девочки
1	15,0	15,0
2	14,5	14,0
3	14,0	13,5
4	13,5	13,5
5	13,5	13,0
6	13,5	13,0
7	13,5	13,0
8	13,5	13,0
9	13,5	13,0
10	14,0	13,5
11	14,0	14,0
12	14,5	14,5
13	15,0	15,0

14	15,5	15,5
15	16,0	16,0
16	16,5	16,5
17	17,0	17,0
18	17,0	17,0

**(Если расчетный ИМТ ниже показателей для данного возраста и пола, следует отвечать «Да» для шага 1)*

Интерпретация данных: 0 баллов – повторите оценку в течение одной недели; 1 балл – повторите оценку в течение трех дней; 2 и более балла – консультация диетолога, повторите оценку в течение одной недели.

IV. Ключевые вопросы для родителей с целью оценки питания/нарушений глотания у детей с церебральным параличом (Arvedson J.C., 2013)

Вопросы	Красный флаг
Как долго занимает процесс кормления вашего ребенка?	Более чем 30 минут в каждый прием пищи
Время приема пищи является стрессом для ребенка или для родителей?	Да, если это стресс для одного или другого из них, или для обоих
Прибавки массы тела вашего ребенка адекватны?	Отсутствие прибавки массы тела в течение 2–3 месяцев
Есть ли респираторные проблемы?	Увеличение времени кормления, булькающий голос, респираторные проблемы

Приложение 9

Система классификации способности принятия пищи и жидкости Eating and Drinking Ability Classification System (EDACS)

(разработана Фондом национальной системы здравоохранения
Департамента графства Сассекс, Великобритания;
[http://www.ggc.org/education/resources/ggc-publications/
publications.html](http://www.ggc.org/education/resources/ggc-publications/publications.html))

Цель

Цель Системы классификации способности принятия пищи и жидкости (EDACS) заключается в том, чтобы с помощью значимых различий классифицировать способность лиц, страдающих церебральным параличом, принимать пищу и жидкость в повседневной жизни. EDACS предоставляет собой систематический способ описания способности человека принимать пищу и жидкость по пяти различным уровням.

Основное внимание уделяется функциональным действиям, связанным с приемом пищи и питьем, таким как сосание, откусывание, глотание и удерживание пищи или жидкости во рту. Различные части рта включают губы, челюсть, зубы, щеки, язык, небо и глотку. Разграничения между различными уровнями в EDACS основаны на функциональных способностях, потребности в адаптации к консистенции продуктов питания и жидкости, используемых методах поддержки и некоторых других характеристиках окружающей среды. Система EDACS классифицирует общее состояние при приеме пищи или употреблении жидкости, включающее элементы как двигательной, так и сенсорной систем.

Данная система предоставляет собой полное описание различных уровней функциональных способностей. Шкала является порядковой. Расстояния между уровнями не равны, и люди с церебральным параличом не будут равномерно распределены по уровням.

EDACS не является инструментом оценки, который можно использовать для детального рассмотрения составных частей процесса приема пищи и жидкости. Она не дает исчерпывающего руководства по питанию, необходимого для некоторых людей с церебральным

параличом, для безопасного и эффективного приема пищи и жидкости.

Изменения в процессах приема пищи и жидкости происходят по мере роста человека в результате физического развития и накопления опыта. В данной действующей версии EDACS описывается способность детей с церебральным параличом, начиная с возраста 3-х лет и старше, принимать пищу и жидкость.

Исходная информация

EDACS классифицирует индивидуальную повседневную производительность человека, а не то, что он может делать в меру своих возможностей. EDACS направлена на определение того, какой уровень наиболее точно отражает текущие способности и ограничения человека. Человек может по-разному принимать пищу и пить в разных условиях, на него влияют личные факторы, навыки и знакомство с лицом, осуществляющим уход, а также другие особенности окружающей среды.

То, как человек держит равновесие, контролирует движения головы и сидит в вертикальном положении, влияет на навыки питания через рот во время приема пищи и жидкости. Некоторым людям потребуется пристальное внимание при размещении их в положении сидя, стоя и лежа, а также может потребоваться использование адаптированного оборудования для оптимизации их способности принимать пищу и употреблять жидкости. Способ и степень контроля за положением тела данных людей будут зависеть от их глобальных моторных функций.

Мы призываем пользователей EDACS обратить внимание на то, как другие факторы могут влиять на индивидуальную производительность человека во время приема пищи и жидкости. Факторы могут включать судороги и нарушения когнитивных, коммуникативных функций, реакций организма, зрения и слуха, а также поведение, ассоциированное с церебральным параличом. Также на них влияют недомогание, усталость, боль или принимаемые лекарственные средства. Широкий спектр личных факторов и социальных, эмоциональных и поведенческих проблем может стать связанным с приемом пищи и потреблением жидкости. Особенности

окружающей среды также могут оказывать влияние, например, знакомое или новое лицо, оказывающее уход, фоновые или внезапные шумы, качество освещения и резкие движения. Если человеку требуется помощь при приеме пищи и употреблении жидкости, очень важным фактором будет качество взаимоотношений между ним и лицом, осуществляющим уход, в том числе то, насколько хорошо они общаются друг с другом.

Нарушения пищеварительной системы, такие как гастроэзофагеальный рефлюкс или запор, будут влиять на аппетит и интерес к еде.

Основные особенности приема пищи и жидкости

Основными особенностями процесса приема пищи и жидкости являются **безопасность и эффективность**.

Безопасность относится к рискам **удушья и аспирации**, связанных с приемом пищи и жидкости.

Удушье происходит в случаях, когда кусочек пищи попадает в дыхательные пути; это может быть связано с ограничениями при жевании и кусании, а также с координацией перемещения пищи во рту во время глотания.

Аспирация происходит, когда пища или жидкость попадает в легкие, что может быть связано с ограничениями в координации дыхания и глотания, контролем пищи или жидкости во рту или нарушением рефлекса глотания. Некоторые аспекты процесса приема пищи и жидкости невозможно отследить, в особенности глотание. Даже если вы действительно хорошо знаете человека, не всегда легко заметить **признаки аспирации**; это состояние известно, как **тихая аспирация**.

Аспирация может стать причиной развития респираторных заболеваний и потенциально опасна для жизни. При подозрении на аспирацию целесообразно обратиться за дополнительной оценкой к соответствующему квалифицированному специалисту, такому как логопед.

Эффективность относится к продолжительности времени и количеству усилий, затрачиваемых в процессе приема пищи и жидкости, а также к тому, удерживает ли человек пищу и жидкость во рту, не теряя их. Ограничения в отношении качества и скорости дви-

жения различных структур полости рта будут влиять на эффективность потребления пищи и жидкости. Количество усилий, прилагаемых в процессе приема пищи и жидкости, будет влиять на скорость утомления человека во время еды.

Эффективность, с которой человек использует структуры полости рта для приема пищи и жидкости, влияет на количество пищи и жидкости, которое он может употреблять. Это один из ряда факторов, которые влияют на то, способен ли человек принимать достаточно пищи и потреблять достаточно жидкости, чтобы расти и оставаться здоровым. Хорошей практикой считается оценка индивидуальных потребностей в питании и восполнении потери жидкости и определение того, удовлетворяются ли они должным образом.

Инструкция пользователя

Из приведенных ниже различных описаний выберите уровень, который лучше всего описывает общие типичные возможности человека во время приема пищи и жидкости.

Для определения уровня способности человека с церебральным параличом принимать пищу и употреблять жидкости, необходимо привлечь того, кто хорошо знает этого человека, например, родителя или лицо, осуществляющее уход. Некоторые аспекты процесса приема пищи и жидкости невозможно увидеть, поэтому может быть целесообразно установить уровень вместе с квалифицированным специалистом, который обладает знаниями о необходимых навыках для безопасного и эффективного приема пищи и жидкости.

В пограничных случаях следует устанавливать уровень EDACS, который описывает больший уровень ограничения.

При приеме пищи или употреблении жидкости требуются разные уровни сопровождения, которые зависят от возраста и способности человека подносить пищу или жидкости ко рту. Уровень необходимого сопровождения может меняться на протяжении всей жизни, начиная с полной зависимости младенца. Уровень EDACS, установленный для человека, дополняется указанием того, является ли данный человек Независимым во время приема пищи и употреблении жидкости, Нуждающимся в сопровождении в поднесении пищи и жидкости ко рту или же является Полностью зависимым.

Определения

Соответствующие возрасту консистенции пищевого продукта относятся к таким консистенциям пищевого продукта, которые обычно дают определенной возрастной группе (например, в некоторых культурах орехи и жесткое мясо не дают маленьким детям).

Аспирация определяется как попадание вещества (например, пищи или жидкости) в дыхательные пути или легкие ниже голосовых связок. Это может произойти при слабом или несогласованном движении пищи или жидкости изо рта в пищевод в процессе приема пищи. Это обычно сопровождается кашлем, изменениями дыхания и другими признаками аспирации; Термин **тихая аспирация** используется в случаях, когда внешние признаки аспирации, такие как кашель, не очевидны, т.е. непонятно, что человек аспирирует. Будучи фактором, способствующим развитию респираторных заболеваний и хронических респираторных заболеваний, аспирация может нанести вред.

Во время приема пищи или питья могут быть замечены **изменения дыхания**, что может указывать на трудности с удалением пищи или жидкости из дыхательных путей и глотки. Наблюдаемые изменения могут быть связаны со звуком дыхания (например, свистящее, хриплое, шумное или влажное) или могут быть связаны с изменениями в способе дыхания (например, изменения в частоте дыхания или усиленное, затрудненное дыхание).

Удушье — это частичная или полная блокировка дыхательных путей вследствие попадания постороннего предмета в горло или трахею. Блокировку можно устранить, прокашлявшись. Если это не помогло, то человеку потребуется помощь (например, рекомендации Совета по реанимации Великобритании).

Консистенция жидкости относится к тому, насколько густой является жидкость. Консистенция жидкости изменяет скорость движения жидкости. Это может означать разницу между безопасным проглатыванием жидкости и попаданием жидкости в дыхательные пути или легкие. Такие жидкости как вода, быстро текут и требуют быстрой координации движений глотания и дыхания. Однородные более густые жидкости текут медленнее и могут быть рекомендованы людям с более медленными движениями во время глотания, что-

бы уменьшить риск попадания жидкости в дыхательные пути или легкие и/или уменьшить вытекание жидкости изо рта. Густые жидкости могут быть приготовлены с использованием разбавленных йогуртов или густых супов; менее густые жидкости могут быть загущены с использованием имеющихся в продаже загустителей.

Консистенции пищевого продукта будут влиять на степень простоты употребления какого-либо продукта в пищу. Различные продукты питания имеют ряд качеств, требующих разной степени усилий, силы и координации, для их приема в пищу. Особенности, которые следует учитывать, включают в себя форму и размер продукта питания, степень сложности откусывания и пережевывания продукта питания до достаточно маленьких кусочков, готовых к глотанию, а также то, что происходит с продуктом питания после откусывания – продукты могут растворяться, расщепляться, крошиться или формировать комки. Консистенции большинства продуктов могут быть изменены на более легкие при употреблении (например, смешанные консистенции можно перетирать до образования пюре, жесткое мясо можно измельчать в блендере, большие куски – разрезать на более мелкие кусочки). Некоторым людям, возможно, потребуется отказаться от определенных продуктов, если консистенцию данных продуктов невозможно изменить.

В EDACS упоминаются:

- **Твердые и требующие усилий консистенции**, которые наиболее трудно принимать в пищу (например, жесткое мясо, моллюски, твердые орехи, хрустящие волокнистые фрукты и овощи).
- **Смешанные консистенции**, в которых сочетаются различные консистенции пищи и жидкости (например, кусочки твердой пищи в жидком супе, водянистое пюре, которое разделяется на жидкость и твердую пищу, сэндвич с мясом и салатом).
- **Скользкие консистенции** продуктов питания особенно трудно контролировать во рту и безопасно употреблять в пищу (например, дыня или виноград).
- **Липкие консистенции** могут вызвать проблемы, если у человека возникают трудности с очищением рта (например, ореховая паста, халва, тахини и ирис).

- **Жесткие консистенции** требуют усилия, координации и силы при их приеме в пищу (например, сырые фрукты и овощи, мясо, крекеры, хрустящий хлеб).

- **Мягкие консистенции** требуют меньше усилий, силы и координации при их приеме в пищу (например, хорошо проваренные, не волокнистые овощи, очень спелые очищенные фрукты без семян, хорошо проваренная паста и мягкий пирог).

- **Хорошо перетертая пища** требует небольших жевательных усилий (например, хорошо проваренное мясо с картофельным пюре или овощами, хорошо проваренная паста или торт-пюре со сливками).

- **Пюре** имеет мягкую однородную консистенцию, которая не требует разжевывания.

- **Вкусовые** или **Ароматические добавки** могут быть предложены, когда прием пищи или употребление жидкости не являются безопасными. **Вкусовые добавки** — это небольшое количество пюре, которое нужно проглотить. **Ароматическая добавка** не имеет ничего общего с субстанцией, которую можно проглотить (например, это то, что остается на пальце, смоченном в жидкости, после стряхивания капель).

Гастростомия или ЧЭГ (чрескожная эндоскопическая гастростомия) — это хирургическое отверстие в желудке, созданное обычно для длительного размещения трубки для энтерального питания.

Пищевод — это название канала в виде трубки, которая соединяет полость рта и заднюю часть глотки с желудком.

Программа постурального менеджмента — это плановый подход, охватывающий все виды деятельности и вмешательства, которые влияют на положение тела и функции человека. Программы разрабатываются специально для каждого ребенка и могут включать специальные сидения, поддержку в ночное время, опоры для нахождения тела в положении стоя, техники применения ортопедических аппаратов, активные упражнения, хирургию и индивидуальные сеансы терапии.

Признаками аспирации являются клинические наблюдения, связанные с Аспирацией: кашель, булькающий голос, изменение дыха-

ния (звук дыхания, а также частота и характер дыхания), изменения цвета кожи, общей реакции организма, расширение глаз или слезотечение, или панические реакции, проявляющиеся в выражении лица.

Тихая аспирация — это термин, используемый в случае аспирации, когда не возникают внешние признаки аспирации, такие как кашель. Могут наблюдаться другие признаки аспирации, такие как расширение глаз или слезотечение, или панические реакции, проявляющиеся в выражении лица.

Отсос (аспирационная санация дыхательных путей) — это удаление выделений из дыхательных путей человека с помощью специально разработанного всасывающего насоса.

Питание через зонд — тип питания, когда зонд вводится через нос (или рот) или через хирургический разрез в теле (например, назогастральный зонд или гастростомическая трубка). Через такой зонд могут поступать лекарственные средства, жидкость или жидкая пища.

Общие рубрики

Уровень	Признаки
Уровень I	Ест и пьет безопасно и эффективно
Уровень II	Ест и пьет безопасно, но с некоторыми ограничениями эффективности
Уровень III	Ест и пьет с некоторыми ограничениями безопасности; могут быть ограничения эффективности
Уровень IV	Ест и пьет со значительными ограничениями безопасности
Уровень V	Нет возможности есть и пить безопасно — для обеспечения питания может рассматриваться кормление через зонд

Более полное описание уровней приведено ниже вместе с указанием различий между уровнями. Они должны помочь в определении уровня, который наиболее точно отражает способность человека принимать пищу и потреблять жидкости в настоящий момент времени.

Требуемый уровень помощи

Способность человека принимать пищу и употреблять жидкости будет выражаться как уровень I–V с последующим указанием степени помощи, необходимой во время еды. Например, ребенок, который может безопасно питаться с некоторыми ограничениями по эффективности и нуждается в помощи при накладывании пищи в ложку или поддержании равновесия чашки, будет иметь **Уровень II по EDACS: Нуждающийся в сопровождении (RA)**; ребенок с небезопасным глотанием, способный подносить пищу и напитки ко рту, будет иметь **Уровень V по EDACS: Независимый (Ind)**.

Независимый (Н) указывает, что люди могут подносить пищу и напитки ко рту без посторонней помощи. Это не означает, что люди могут преобразовывать пищу до необходимой консистенции для безопасного и/или эффективного приема пищи и жидкости. Это также не означает, что люди могут самостоятельно сидеть.

Нуждающийся в сопровождении (НС) указывает на то, что человек нуждается в помощи для поднесения пищи или напитков ко рту либо от другого человека, либо с помощью адаптированного оборудования. Может понадобиться помощь в накладывании пищи в ложку, помещении пищи в руку или в направлении руки человека ко рту, в устойчивом удерживании чашки, обеспечении строгого наблюдения или предоставлении устных подсказок.

Полностью зависимый (ПЗ) указывает на то, что человек полностью зависит от другого человека при поднесении и доставке пищи и напитков в рот.

Описание различных уровней

Уровень I. Ест и пьет безопасно и эффективно

- Ест широкий спектр различных консистенций пищевых продуктов, которые соответствуют возрасту.
- Может испытывать трудности при приеме в пищу некоторых очень твердых продуктов.
- Перемещает пищу с одной стороны рта на другую; может сомкнуть губы во время жевания.

- Пьет жидкие или густые напитки из нескольких типов чашек по глоткам, в том числе через соломинку.
- Может кашлять или делать рвотные движения при употреблении очень сложных для приема в пищу консистенций.
- Ест и пьет с той же скоростью, что и сверстники.
- Удерживает большую часть пищи или жидкости во рту.
- Счищает пищу с большинства поверхностей зубов и перемещает большинство продуктов по сторонам рта.

Различия между I и II: По сравнению с Уровнем I, люди на Уровне II будут иметь некоторые ограничения при приеме в пищу более сложных консистенций пищевых продуктов. Процесс приема пищи и жидкости займет больше времени для людей на Уровне II.

Уровень II. Ест и пьет безопасно, но с некоторыми ограничениями эффективности

- Ест ряд консистенций пищевых продуктов, соответствующих возрасту.
- Испытывает трудности при приеме в пищу твердых, требующих усилий при жевании, смешанных и липких консистенций.
- Медленно перемещает пищу с одной стороны рта на другую, используя язык.
- Может жевать с открытым ртом.
- Пьет жидкие или густые напитки из большинства типов чашек по глоткам; может пить через соломинку.
- Кашляет или делает рвотные движения при приеме в пищу новых или вызывающих трудности консистенций, или в случае усталости.
- Иногда может кашлять при быстром потоке жидкости или попадании большого количества жидкости в рот.
- Может устать, если консистенции вызывают сложности, и на прием пищи уходит больше времени, чем у сверстников.

-
- Теряет небольшое количество пищи или жидкости, особенно в случае потребления вызывающих сложности консистенций.
 - Небольшое количество продуктов накапливается на поверхностях зубов, а также между щеками и деснами.
-

Различия между II и III: Люди на Уровне II употребляют большинство соответствующих возрасту консистенций пищевых продуктов и напитков с небольшими изменениями. Людям на Уровне III потребуется изменение большего количества консистенций продуктов питания, чтобы уменьшить риск удушья.

Уровень III. Ест и пьет с некоторыми ограничениями безопасности; могут быть ограничения эффективности

- Ест пюре и перетертую пищу и может кусать и жевать мягкие консистенции продуктов питания.
 - Испытывает трудности при приеме в пищу крупных кусков, твердых и требующих усилий консистенций, которые могут привести к удушью и снижению эффективности.
 - Сложно перемещать еду из одной стороны полости рта в другую, держать пищу во рту, кусать и жевать безопасно.
 - Характеристики приема пищи и жидкости варьируются и зависят от общих физических способностей, положения тела или оказываемой помощи.
 - Может пить из открытой чашки, но для контроля потока жидкости может потребоваться употребление жидкости из чашки с крышкой или носиком.
 - Может пить густые жидкости с применением меньших усилий, чем при потреблении жидкотекучих напитков, также может потребоваться перерыв между глотками.
 - Может принять решение об употреблении жидкости только в определенных ситуациях, например, в присутствии лица, осуществляющего уход, которому доверяет, или без отвлекающих факторов.
-

- Для снижения риска удушья необходимы особые консистенции продуктов питания и расположение пищи во рту.
- Может кашлять или задыхаться при быстром потоке жидкости или попадании большого количества жидкости в рот.
- Может уставать во время еды, если пища требует жевания, и прием пищи будет более продолжительным.
- Вероятно выпадение пищи и жидкости, и пища будет скапливаться на поверхностях зубов, на нёбе и между щеками и деснами.

Различия между III и IV : Люди на Уровне III могут жевать мягкие комочки. Люди на уровне IV требуют пристального внимания, уделяемого ряду различных факторов для безопасного проглатывания пищи и напитков из-за значительного риска аспирации и удушья.

Уровень IV. Ест и пьет со значительными ограничениями безопасности

- Ест мягкие пюре или хорошо перетертую пищу.
- Испытывает трудности при приеме пищи, требующей жевания; при употреблении пищи в виде кусочков может произойти удушье.
- Временами бывает трудно координировать глотание и дыхание во время приема пищи и жидкости, о чем свидетельствуют признаки аспирации.
- Трудно контролировать движение пищи и жидкости во рту, контролировать открывание и закрывание рта, а также контролировать глотание, кусание и жевание.
- Может глотать куски целиком.
- Возможно, пить густые жидкости легче, чем жидкотекучие напитки; густые жидкости, потребляемые медленно и в небольших количествах из открытой чашки, могут потребовать увеличения контроля во время питья.
- Может принять решение не употреблять жидкости или пить только в определенных ситуациях, например, в присутствии лица, осуществляющего уход, которому доверяет.

-
- Вероятно, требуются перерывы между глотками, чтобы сделать несколько глотков, прежде чем продолжить прием пищи или жидкости.
-
- Необходимы особые консистенции пищевого продукта, жидкости, методы, квалифицированные лица, осуществляющие уход, положение тела и измененная окружающая среда, чтобы снизить риск аспирации и удушья и повысить эффективность.
-
- Может уставать во время еды, а прием пищи, вероятно, будет более продолжительным.
-
- Значительное выпадение пищи и жидкости изо рта.
-
- Пища может застревать на поверхности зубов, на нёбе и между зубами и деснами.
-
- Может быть рассмотрен вариант дополнительного питания через зонд.
-

Различия между IV и V: Люди на уровне IV могут глотать безопасно, только если пристальное внимание уделяется консистенции продуктов питания и жидкости, а также способу подачи еды или напитков. Лица на Уровне V не могут безопасно глотать, вследствие этого попадание пищи или напитков в рот может нанести вред.

Уровень V. Не может есть или пить безопасно — может рассматриваться вариант кормления через зонд для обеспечения надлежащего питания

- Может употреблять очень маленькое количество вкусов или ароматов.
-
- Способность потреблять очень маленькое количество вкусов или ароматов будет зависеть от положения тела, личных факторов и особенностей окружающей среды.
-
- Не способен безопасно проглотить пищу или напитки из-за ограничений диапазона и координации движения при глотании и дыхании.
-
- Вероятно, сложно контролировать открытие рта и движение языка.
-

- Высокий риск аспирации и удушья.
 - Очевиден вред от аспирации.
 - Может потребоваться аспирационная санация дыхательных путей или медикаментозное лечение, чтобы очистить дыхательные пути от выделений.
 - Могут быть рассмотрены альтернативные способы обеспечения питания, такие как питание через зонд.
-

Группа проекта

Diane Sellers, Michael Carter, Sarah Ford, Matthew Hankins, Anne Mandy, Chris Morris, Lindsay Pennington, Terry Pountney.

Финансирование

Система классификации способности принимать пищу и потреблять жидкости является результатом независимого исследовательского проекта, финансируемого Национальным институтом исследований в области здравоохранения в течение трех лет, с апреля 2010 года по март 2013 года, в рамках программы «Исследования в интересах пациентов» (номер ссылки на грант РВ-PG-1208-18144). Высказанные мнения принадлежат авторам и не обязательно совпадают с мнением представителей Национальной службы здравоохранения, Национального института исследований в области здравоохранения или Министерства здравоохранения.

Библиография

Sellers D., Mandy A., Pennington L., Hankins M. and Morris C. (2014). Development and reliability of a system to classify eating and drinking ability of people with cerebral palsy. *Developmental Medicine and Child Neurology*, 56: 245-251. doi:10.1111/dmcn.12352

Chailey Clinical Services, Beggars Wood Road, North Chailey, Nr Lewes, BN8 4JN, UK.

Тел.: +44 1825 724720 e-mail.: SC-TR.edacs@nhs.net

Валидация и перевод на русский язык

Полевиченко Е.В., д-р мед. наук, профессор кафедры онкологии, гематологии и лучевой терапии «ФГАОУ ВО РНИМУ имени Н.И. Пирогова» Минздрава России, e-mail: polevich@mail.ru

Плаксина А.Н., канд. мед. наук, ассистент кафедры физической и реабилитационной медицины ФГБОУ ВО УГМУ Минздрава России, заведующая детской поликлиникой ООО «Европейский медицинский центр «УГМК-Здоровье», врач-неонатолог, педиатр, e-mail: burberry20@yandex.ru

Приложение 10

Конверсионные коэффициенты к уравнению Харриса – Бенедикта
 (Приказ МЗ РФ от 5 августа 2003 г. № 330 «О мерах по совершенствованию лечебного питания в лечебно-профилактических учреждениях РФ» с изменениями на 24 ноября 2016 г. ;
 Приложение №5 – Инструкция по организации энтерального питания в ЛПУ)

Фактор активности	Фактор повреждения	Температурный фактор	Дефицит массы тела
Постельный режим – 1,1	Небольшие операции – 1,1	38°C – 1,1	от 10 до 20% – 1,1
Палатный режим – 1,2	Переломы костей – 1,2	39°C – 1,2	от 20 до 30% – 1,2
Общий режим – 1,3	Большие операции – 1,3	40°C – 1,3	более 30% – 1,3
	Перитонит – 1,4	41°C – 1,4	
	Сепсис – 1,5		
	Тяжёлая политравма – 1,6		
	Черепно-мозговая травма – 1,7		
	Ожоги (до 30 %) – 1,7		
	Ожоги (30-50 %) – 1,8		
	Ожоги (50-70 %) – 2,0		
	Ожоги (70-90 %) – 2,2		

Полевиченко Елена Владимировна,
Савва Наталья Николаевна
и др.

**ОРГАНИЗАЦИЯ НУТРИТИВНОЙ ПОДДЕРЖКИ
В КОМПЛЕКСЕ ПАЛЛИАТИВНОЙ МЕДИЦИНСКОЙ
ПОМОЩИ ДЕТЯМ**

Пособие для врачей-педиатров

Издание 5-е, переработанное и дополненное

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

Подписано в печать 22.07.2020.
Печать офсетная. Бумага офсетная 80 г/м². Гарнитура Newton.
Формат 60х90 1/16. Объем 9,875 усл. п. л. Тираж 2000 экз. Заказ № 343.

Отпечатано в ООО «Издательство «Перспектив»

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



**ДЕТСКИЙ
ПАЛЛИАТИВ**

благотворительный фонд
развития паллиативной помощи

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