

ФГАОУ ВО «Первый Московский государственный университет имени И.М. Сеченова» Министерства здравоохранения Российской Федерации
(Сеченовский университет)

Федеральный научно-практический центр
паллиативной медицинской помощи

Методические рекомендации

по нутритивной поддержке детей,
нуждающихся в паллиативной медицинской помощи

Москва
2021

Методические рекомендации по нутритивной поддержке детей, нуждающихся в паллиативной медицинской помощи // коллектив авторов под ред. Е.В.Полевиченко. – 92 с.

Методические рекомендации разработаны во исполнение пункта 9 Плана мероприятий («дорожной карты») «Повышение качества и доступности паллиативной медицинской помощи» до 2024 года, утвержденного Заместителем Председателя Правительства Российской Федерации Т.А. Голиковой от 28.07.2020г. №6551п-П12. Методические рекомендации составлены с учетом основных нормативно-правовых актов, регулирующих обеспечение детей лечебным питанием в Российской Федерации.

Методические рекомендации могут применяться для планирования и организации нутритивной поддержки детей, получающих паллиативную медицинскую помощь как в стационарных, так и в амбулаторных условиях, в том числе с учетом привлечения общественных и некоммерческих организаций, осуществляющих деятельность в сфере охраны здоровья и медико-социальной поддержки детей, нуждающихся в паллиативной медицинской помощи. В тексте содержатся таблицы и приложения, составленные по базовым международным и российским рекомендациям в области клинического питания.

Список авторов

Полевиченко Елена Владимировна, д-р мед. наук, профессор кафедры онкологии, гематологии и лучевой терапии ФГАОУ ВО «Российский национальный исследовательский медицинский университет имени Н.И. Пирогова» МЗ РФ, эксперт Федерального научно-практического центра паллиативной медицинской помощи ФГАОУ ВО «Первый московский государственный медицинский университет имени И.М.Сеченова Минздрава России (Сеченовский университет), главный внештатный детский специалист по паллиативной медицинской помощи Минздрава России;

Савва Наталья Николаевна, канд. мед. наук, директор по научно-методической работе Благотворительного фонда развития паллиативной помощи «Детский паллиатив»;

Кумирова Элла Вячеславовна, д-р мед. наук, заместитель главного врача по онкологии ГБУЗ «Морозовская детская городская клиническая больница» Департамента здравоохранения г Москвы, медицинский директор Благотворительного фонда развития паллиативной помощи «Детский паллиатив», зав. кафедрой паллиативной педиатрии ФГАОУ ВО «Российский национальный исследовательский медицинский университет имени Н.И.Пирогова» Минздрава России;

Плаксина Анна Николаевна, канд. мед. наук, заведующая детской поликлиникой ООО «Европейский медицинский центр «УГМК-Здоровье» (Екатеринбург), ассистент кафедры физической и реабилитационной медицины ФГБОУ ВО «Уральский государственный медицинский университет», главный внештатный детский специалист по медицинской реабилитации Министерства здравоохранения Свердловской области;

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

Повалихина Анна Евгеньевна, старший юрист-консульт по социальным вопросам Благотворительного фонда помощи хосписам «Вера».

СОДЕРЖАНИЕ

№№ разделов	Названия разделов	Стр
Глава 1	Актуальность внедрения технологий нутритивной поддержки детей, получающих паллиативную медицинскую помощь	4
Глава 2	Нормативно-правовые основы обеспечения нутритивной поддержки детей, нуждающихся в паллиативной медицинской помощи	6
Глава 3	Общие принципы нутритивной поддержки детей, нуждающихся в паллиативной медицинской помощи	18
Глава 4	Энтеральное питание детей в комплексе паллиативной медицинской помощи	23
Глава 5	Энтеральное питание через назогастральный зонд	27
Глава 6	Энтеральное питание через гастростому: показания, преимущества и недостатки	34
Глава 7	Выбор и использование питательных смесей	48
Глава 8	Питание детей с тяжелым органическим поражением ЦНС	54
Глава 9	Общие принципы нутритивной поддержки при муковисцидозе	62
Глава 10	Питание детей с хронической кишечной недостаточностью	66
Приложение 1	Медицинские изделия, предоставляемые для использования на дому согласно Приказу Минздрава России от 31 мая 2019 года №348н, которые могут применяться в целях нутритивной поддержки	81
Приложение 2	Уровни моторных функций по Международной шкале классификации моторных функций пациента (Global Motor Function Classification System - GMFCS)	83
Приложение 3	Скрининговые методы оценки риска нутритивной недостаточности у детей	84
Приложение 4	Система классификации способности принятия пищи и жидкости: Eating and Drinking Ability Classification System (EDACS)	89
Приложение 5	Конверсионные коэффициенты к уравнению Харриса-Бенедикта	92

1. Актуальность внедрения технологий нутритивной поддержки детей, получающих паллиативную медицинскую помощь

Полноценное питание способно улучшить качество жизни и ребенка, и членов его семьи. В некоторых клинических ситуациях характер питания ребенка влияет на продолжительность его жизни, количество и тяжесть осложнений, общую стоимость фармакотерапии. Общеизвестно, что нутритивная поддержка должна быть одной из важнейших задач врача при оказании паллиативной медицинской помощи детям. В последние годы технологии лечебного питания значительно усовершенствовались: это касается методов оценки нутритивного статуса, ассортимента медицинских изделий для энтерального и парентерального питания, а также спектра применяемых питательных смесей. Врачебное решение о том, когда начинать нутритивную поддержку, как долго ее проводить и с какими целями, теперь приходится принимать гораздо чаще, чем раньше. В связи с этим в нашей стране сегодня предельно актуальна задача укрепления и развития нормативно-правового регулирования эффективной и безопасной нутритивной поддержки детей, получающих паллиативную медицинскую помощь.

На государственном уровне нутритивная поддержка при оказании паллиативной медицинской помощи отражена в Плане мероприятий («дорожной карте») «Повышение качества и доступности паллиативной медицинской помощи» до 2024 года, утвержденном заместителем председателя Правительства Российской Федерации Т. А. Голиковой 28.07.2020 за № 6551п-П12. Региональные программы «Развитие системы оказания паллиативной медицинской помощи» в большинстве субъектов Российской Федерации содержат плановые мероприятия по обеспечению нутритивной поддержки пациентов, получающих паллиативную медицинскую помощь. Перед профессиональным сообществом специалистов, оказывающих паллиативную медицинскую помощь детям в Российской Федерации, стоит неотложная практическая задача внедрения комплекса технологий нутритивной поддержки в работу детских паллиативных служб, стационарных и амбулаторных.

Внедрение новых подходов к нутритивной поддержке детей при оказании паллиативной медицинской помощи проводится при активном участии общественных организаций и иных некоммерческих организаций, осуществляющих свою деятельность в сфере охраны здоровья граждан. Необходимо отметить значительный и разносторонний вклад благотворительных фондов «Вера», «Детский паллиатив», «Подари жизнь!» и многочисленных благотворительных фондов и НКО в регионах нашей страны, в проблемы обеспечения детей качественной и своевременной нутритивной поддержкой. Активное и разностороннее участие в повышении уровня профессионализма медицинских работников по различным аспектам энтерального и парентерального питания принимает Ассоциация

профессиональных участников хосписной помощи (АПУХП). Ассоциация с момента своего основания в 2014 году организовала и провела десятки вебинаров, симпозиумов, конференций и иных научно-практических и образовательных мероприятий в разных городах страны по актуальным вопросам клинического лечебного питания. Создана база текстовых и видеоматериалов по нутритивной поддержке на интернет-портале Ассоциации www.pro-hospice.ru, а также на интернет-портале просветительского проекта фонда помощи хосписам «Вера» - «Про паллиатив» (www.pro-palliative.ru). Формирование ресурсно-методической базы по вопросам нутритивной поддержки детей является одной из задач благотворительного фонда «Детский паллиатив», который подготовил и опубликовал серию практических пособий по данной тематике. Часть этих материалов фонд «Детский паллиатив» предоставил авторам при подготовке настоящих методических рекомендаций.

Комплексный междисциплинарный подход является методологической основой при планировании нутритивной поддержки. Заниматься обеспечением потребностей ребенка в питании при оказании паллиативной медицинской помощи не могут и не должны врачи какой-либо одной специальности. В интересах пациента необходимо рабочее взаимодействие врачей-диетологов, врачей-гастроэнтерологов, врачей-педиатров, врачей-неврологов, врачей детских хирургов, врачей по паллиативной медицинской помощи, а также медицинских психологов, логопедов и социальных работников для эффективной профилактики и лечения нутритивной недостаточности в комплексе паллиативной медицинской помощи детям. Не менее важно наладить взаимодействие медицинских организаций со стационарными организациями социального обслуживания, чтобы дети, постоянно в них проживающие, имели доступ к полноценному обеспечению своих потребностей в нутритивной поддержке.

Современный пациент-ориентированный подход к организации нутритивной поддержки предусматривает формирование достаточного уровня родительской информированности, комплаенса и компетенций по уходу за ребенком. Отношение родителей к энтеральному и парентеральному питанию не всегда свободно от психологических барьеров и даже предрассудков. Когда ребенок неизлечимо болен, родительское желание кормить его естественным путем является сильным эмоциональным фактором, влияющим на комплаенс. И даже когда кормление связано со значительными рисками и трудностями, для родителей оно по-прежнему является выражением любви и заботы. Это может влиять на характер принимаемых родителями решений и их попытки ограничиться только естественным питанием даже тогда, когда оно опасно и неэффективно. При проведении качественной нутритивной поддержки принцип пациент-ориентированности реализуется в виде налаженного психосоциального сопровождения семьи, регулярного проведения родительских школ по уходу за ребенком, а также текущего анализа удовлетворенности родителей оказанной ребенку паллиативной медицинской помощью.

2. Нормативно-правовые основы обеспечения нутритивной поддержки детей, нуждающихся в паллиативной медицинской помощи

Организация нутритивной поддержки детей, нуждающихся в оказании паллиативной медицинской помощи, включает:

- обеспечение детей смесями для энтерального питания и лекарственными препаратами для парентерального питания;
- предоставление медицинских изделий, необходимых для введения энтерального и парентерального питания;
- динамическое наблюдение специалистов, оказывающих паллиативную медицинскую помощь (первичную и специализированную), первичную медико-санитарную помощь, специализированную медицинскую помощь. В соответствии с базовым принципом междисциплинарности паллиативной медицинской помощи, в число таких специалистов могут входить врачи по паллиативной медицинской помощи, врачи-педиатры, врачи-педиатры участковые, врачи-детские онкологи, врачи-неврологи, врачи-диетологи, врачи-гастроэнтерологи, иные врачи-специалисты, а также медицинские психологи и социальные работники. Комплексный междисциплинарный подход к нутритивной поддержке ребенка, нуждающегося в оказании паллиативной медицинской помощи, обеспечивает ее качество.

2.1 Положения федерального законодательства Российской Федерации по обеспечению специализированными продуктами лечебного детей-инвалидов, в том числе детей-инвалидов, получающих паллиативную медицинскую помощь в амбулаторных условиях

Обеспечение детей-инвалидов специализированными продуктами лечебного питания в амбулаторных условиях, в соответствии со стандартами медицинской помощи, в составе набора социальных услуг предусмотрено статьей 6.2 Федерального закона от 17 июля 1999 года № 178-ФЗ «О государственной социальной помощи». Перечень таких продуктов утверждается Правительством Российской Федерации ежегодно, в соответствии с Постановлением Правительства Российской Федерации от 09.04.2015 № 333 «Об утверждении Правил формирования перечня специализированных продуктов лечебного питания для детей-инвалидов». Распоряжение Правительства Российской Федерации от 10 декабря 2021 года № 3525-р содержит Перечень специализированных продуктов лечебного питания для детей-инвалидов на 2022 год, включающий 94 наименования.

Условия обеспечения ребенка, получающего паллиативную медицинскую помощь, специализированными продуктами лечебного питания в рамках набора социальных услуг:

- пациент относится к категории «ребенок-инвалид»;
- ребенок является получателем набора социальных услуг в части, предусматривающей обеспечение специализированным питанием;

- необходимый для ребенка продукт лечебного питания включен в Перечень специализированных продуктов лечебного питания для детей-инвалидов на текущий календарный год;
- специализированное лечебное питание предусмотрено стандартом медицинской помощи по заболеванию, которое диагностировано у данного пациента.

Порядок предоставления специализированных продуктов лечебного питания в рамках набора социальных услуг регулируется следующими нормативными правовыми актами Министерства труда и социальной защиты Российской Федерации и Министерства здравоохранения Российской Федерации.

Согласно Приказу Минтруда России, Минздрава России от 21 декабря 2020 г. № 929н/1345н «Об утверждении Порядка предоставления набора социальных услуг отдельным категориям граждан», за предоставлением рецептов на необходимые лекарственные препараты, медицинские изделия и специализированные продукты лечебного питания для детей-инвалидов граждане обращаются по месту жительства или прикрепления в медицинские организации, оказывающие первичную медико-санитарную помощь. Порядок назначения специализированных продуктов лечебного питания регулируется Приказом Минздравсоцразвития России от 12 февраля 2007 года № 110 «О порядке назначения и выписывания лекарственных препаратов, изделий медицинского назначения и специализированных продуктов лечебного питания». Приложение № 14 к данному приказу содержит Инструкцию о порядке назначения и выписывания изделий медицинского назначения и специализированных продуктов лечебного питания для детей-инвалидов. Согласно указанной Инструкции, специализированные продукты лечебного питания для детей-инвалидов назначаются врачами медицинских организаций, оказывающих медико-генетическую помощь, и выписываются врачами медицинских организаций, оказывающих медико-генетическую помощь, или врачами-специалистами (в случае их отсутствия лечащим врачом) медицинских организаций, оказывающих первичную медико-санитарную помощь.

При выписывании хроническим больным рецептов на специализированные продукты лечебного питания для детей-инвалидов врачам разрешается устанавливать срок действия рецепта в пределах до одного года. При выписывании таких рецептов врач должен сделать пометку «Хроническому больному», указать срок действия рецепта и периодичность отпуска специализированных продуктов лечебного питания для детей-инвалидов из аптечного учреждения (организации) (еженедельно, ежемесячно и т.п.), заверить это указание своей подписью, заверить это указание своей подписью и личной печатью, а также печатью медицинской организации «Для рецептов».

Когда необходимый ребенку специализированный продукт лечебного питания не входит в соответствующий стандарт оказания медицинской помощи, при его назначении следует опираться на часть 15 статьи 37 Федерального закона от 21 ноября 2011 г. № 323-ФЗ «Об основах охраны

здоровья граждан в Российской Федерации», согласно которой, назначение и применение лекарственных препаратов, медицинских изделий и специализированных продуктов лечебного питания, не входящих в соответствующий стандарт медицинской помощи или не предусмотренных соответствующей клинической рекомендацией, допускаются в случае наличия медицинских показаний (индивидуальной непереносимости, по жизненным показаниям) по решению врачебной комиссии.

Источником финансирования при обеспечении детей-инвалидов специализированными продуктами лечебного питания в рамках набора социальных услуг (в том числе детей-инвалидов, нуждающихся в паллиативной медицинской помощи), является федеральный бюджет. Постановлением Правительства Российской Федерации от 28 декабря 2020 г. № 2299 «О Программе государственных гарантий бесплатного оказания гражданам медицинской помощи на 2021 год и на плановый период 2022 и 2023 годов» относительно источника такого финансирования установлено, что за счет бюджетных ассигнований федерального бюджета осуществляется финансовое обеспечение:

предоставления в установленном порядке бюджетам субъектов Российской Федерации и бюджету г. Байконура субвенций на оказание государственной социальной помощи отдельным категориям граждан в виде набора социальных услуг в части обеспечения необходимыми лекарственными препаратами, медицинскими изделиями, а также специализированными продуктами лечебного питания для детей-инвалидов в соответствии с пунктом 1 части 1 статьи 6.2 Федерального закона «О государственной социальной помощи».

Лекарственными препаратами для парентерального питания дети, получающие паллиативную медицинскую помощь, могут быть обеспечены в соответствии с Перечнем жизненно необходимых и важнейших лекарственных препаратов для медицинского применения, утвержденным Распоряжением Правительства РФ от 12 октября 2019 г. N 2406-р. В случае, если необходимый ребенку лекарственный препарат для парентерального питания не входит в указанный перечень, ставится вопрос о обеспечении ребенка таким лекарственным препаратом по жизненным показаниям за счет средств регионального бюджета на основании соответствующего решения врачебной комиссии. Дети-инвалиды до 18 лет включены в Перечень групп населения и категорий заболеваний, при амбулаторном лечении которых лекарственные средства и изделия медицинского назначения отпускаются по рецептам врачей бесплатно, утвержденный Постановлением Правительства РФ от 30 июля 1994 г. N 890 "О государственной поддержке развития медицинской промышленности и улучшении обеспечения населения и учреждений здравоохранения лекарственными средствами и изделиями медицинского назначения".

2.2 Предоставление медицинских изделий для проведения нутритивной поддержки детей в домашних условиях

Согласно части 4 статьи 36 Федерального закона от 21 ноября 2011 г. № 323-ФЗ «Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации», при оказании паллиативной медицинской помощи пациенту предоставляются для использования на дому медицинские изделия, предназначенные для поддержания функций органов и систем организма человека. Перечень таких медицинских изделий утвержден Приказом Минздрава России от 31 мая 2019 г. № 348н «Об утверждении перечня медицинских изделий, предназначенных для поддержания функций органов и систем организма человека, предоставляемых для использования на дому». Данный перечень включает несколько видов медицинских изделий, необходимых для проведения нутритивной поддержки (в основном для энтерального питания, но также и для парентерального питания). Необходимо подчеркнуть, что медицинские изделия, предоставляемые для использования на дому согласно Приказу Минздрава России от 31 мая 2019 года № 348н, которые могут применяться в целях нутритивной поддержки, относятся к трем группам медицинских изделий (Таблица 1). Это группы «Вспомогательные и общебольничные медицинские изделия», «Гастроэнтерологические медицинские изделия» и «Реабилитационные и адаптированные для инвалидов медицинские изделия», в соответствии с номенклатурной классификацией медицинских изделий по видам, утвержденной приказом Минздрава России от 6 июня 2012 года №4н «Об утверждении номенклатурной классификации медицинских изделий». Виды и коды медицинских изделий размещены на официальном сайте Федеральной службы по надзору в сфере здравоохранения в информационно-телекоммуникационной сети «Интернет», в соответствии с номенклатурной классификацией медицинских изделий, формируемой в электронном виде по группам и подгруппам.

Согласно Приказу Минздрава России от 10 июля 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», решение о передаче медицинского изделия принимается врачебной комиссией на основании заключения лечащего врача о нуждаемости пациента в медицинских изделиях. К заключению лечащего врача прилагается информированное добровольное согласие пациента (его законного представителя) на медицинское вмешательство. Анкета о состоянии домашних условий пациента заполняется и прилагается к заключению только в случае передачи аппарата ИВЛ или медицинской кровати, а также медицинских изделий, предназначенных для совместного с ними использования. Передача медицинского изделия осуществляется на основании гражданско-правового договора. При передаче медицинского изделия оформляется акт приема-передачи, а при возврате – акт возврата.

Медицинское оборудование передается пациенту или его законному представителю во временное пользование на срок, указанный в договоре. Медицинские расходные материалы передаются в собственность.

Врачебная комиссия медицинской организации, в которой пациент получает паллиативную медицинскую помощь в амбулаторных условиях, в течение 3 рабочих дней после предоставления лечащим врачом документов, указанных в п.2 Порядка, выносит решение о необходимости передачи медицинского изделия пациенту или его законному представителю.

В соответствии с п.5 Порядка, медицинское изделие должно быть передано пациенту или его законному представителю в течение пяти рабочих дней с даты принятия врачебной комиссией решения о передаче.

Подробное изложение практических аспектов организации процесса передачи медицинских изделий законным представителям детей, получающим паллиативную помощь на дому, содержит Письмо Минздрава России от 13 января 2021 г. № 15-1/И/1-143 «Методические рекомендации по вопросам передачи законным представителям детей, получающих паллиативную медицинскую помощь на дому, медицинских изделий, предназначенных для поддержания функций органов и систем организма человека».

В качестве источника финансирования для обеспечения детей, получающих паллиативную медицинскую помощь на дому, медицинскими изделиями в Постановлении Правительства Российской Федерации от 28 декабря 2020 г. № 2299 «О Программе государственных гарантий бесплатного оказания гражданам медицинской помощи на 2021 год и на плановый период 2022 и 2023 годов» указаны бюджетные ассигнования бюджетов субъектов Российской Федерации.

В свою очередь, бюджеты субъектов Российской Федерации получают субсидии из федерального бюджета согласно Постановлению Правительства РФ от 26 декабря 2017 г. N 1640 «Об утверждении государственной программы Российской Федерации «Развитие здравоохранения», которое содержит Правила предоставления и распределения субсидий из федерального бюджета бюджетам субъектов Российской Федерации в целях софинансирования реализации государственных программ субъектов Российской Федерации, содержащих мероприятия по развитию системы паллиативной медицинской помощи.

2.3 Наблюдение и лечение ребенка, получающего нутритивную поддержку, в медицинских организациях, оказывающих специализированную паллиативную медицинскую помощь

Согласно Приказу Министерства здравоохранения Российской Федерации и Министерства труда и социальной защиты Российской Федерации № 345н/372н от 31.05.2019 «Об утверждении Положения об организации оказания паллиативной медицинской помощи, включая порядок взаимодействия медицинских организаций, организаций социального

обслуживания и общественных объединений, иных некоммерческих организаций, осуществляющих свою деятельность в сфере охраны здоровья», необходимость динамического контроля трудно купируемых тяжелых проявлений заболевания является показанием к оказанию специализированной паллиативной медицинской помощи в отделении выездной патронажной паллиативной медицинской помощи детям (Приложение №26). К трудно купируемым тяжелым проявлениям заболевания следует относить проявления недостаточности питания (нутритивной недостаточности), как острой, так и хронической (МКБ-10: E40-E46). К функциям отделения выездной патронажной ПМП детям, помимо прочих, отнесены следующие функции, напрямую связанные с организацией нутритивной поддержки:

- динамическое наблюдение за детьми, нуждающимися в оказании паллиативной специализированной медицинской помощи на дому и в стационарных организациях социального обслуживания;
- консультирование родителей или законных представителей, иных родственников детей, нуждающихся в паллиативной медицинской помощи, и обучение их навыкам ухода за тяжелобольными детьми.

Указанные функции дают основания для сотрудников бригад выездной патронажной ПМП детям оказывать нутритивную поддержку не только детям с тяжелыми проявлениями недостаточности питания, но и тем пациентам, нутритивный статус которых требует поддержания в пределах оптимальных значений, динамического контроля, формирования навыков ухода у родителей (законных представителей), в том числе в стационарных организациях социального обслуживания. Необходимо подчеркнуть роль медицинского психолога и социального работника в организации комплексной, междисциплинарной работы отделений выездной патронажной ПМП по нутритивной поддержке детей.

Организация нутритивной поддержки детей, нуждающихся в паллиативной медицинской помощи, предполагает тесное взаимодействие сотрудников детских паллиативных служб с медицинскими организациями, оказывающими первичную медико-санитарную помощь, и наличие преемственности в их работе. Врачи-гастроэнтерологи, врачи-диетологи, врачи детские хирурги и другие врачи-специалисты, оказывающие первичную медико-санитарную помощь и специализированную медицинскую помощь, осуществляют нутритивную поддержку детей, нуждающихся в оказании паллиативной медицинской помощи, в рабочем взаимодействии с сотрудниками детских паллиативных служб.

Согласно п.4 Положения об организации деятельности врача-диетолога (утв. приказом Минздрава РФ от 5 августа 2003 г. N 330), врач-диетолог обязан консультировать по вопросам организации лечебного питания врачей отделений медицинской организации, пациентов – по вопросам лечебного и рационального питания, а также проводить анализ эффективности лечебного питания.

Относительно оказания специализированной ПМП детям в стационарных условиях Приказ Минздрава России и Минтруда России от 31 мая 2019 года № 345н/372н содержит указание о том, что в функции отделения (коек) ПМП детям (Приложение № 29) и хосписа для детей (Приложение № 35) входит «осуществление ухода за детьми, в том числе профилактика и лечение хронических ран, уход за дренажами и стомами, кормление, включая парентеральное питание». Указанные функции напрямую связаны с организацией нутритивной поддержки детей. В число основных медицинских показаний к оказанию паллиативной специализированной медицинской помощи детям в Отделении (на койках) ПМП детям (Приложение №29) и в хосписе для детей (Приложение № 35) включены «трудности в купировании тяжелых симптомов заболевания со стороны жизненно важных органов и систем», а также «необходимость госпитализации ребенка по социальным показаниям, в том числе без присутствия его родителя или законного представителя». Необходимо подчеркнуть, что проведение нутритивной поддержки в условиях стационара, оказывающего специализированную ПМП детям, нередко осуществляется при госпитализации детей, проживающих в стационарных организациях социального обслуживания и признанных нуждающимися в оказании паллиативной медицинской помощи, особенно при их потребности в зондовом, гастростомическом или парентеральном питании.

При организации нутритивной поддержки детей, получающих паллиативную медицинскую помощь, большое значение имеет полноценное и объективное информирование родителей (законных представителей) ребенка о имеющихся возможностях для обеспечения такой поддержки. Согласно части 4 статьи 70 Федерального закона от 21 ноября 2011 г. № 323-ФЗ «Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации», лечащий врач, рекомендуя пациенту лекарственный препарат, медицинское изделие, специализированный продукт лечебного питания или заменитель грудного молока, обязан информировать пациента о возможности получения им соответствующих лекарственного препарата, медицинского изделия, специализированного продукта лечебного питания или заменителя грудного молока без взимания платы в соответствии с законодательством Российской Федерации.

Нутритивная поддержка детей, нуждающихся в паллиативной медицинской помощи, в стационарных условиях организуется согласно общим принципам организации питания детей в стационарах медицинских организаций. Пациент имеет право на получение лечебного питания в случае нахождения пациента на лечении в стационарных условиях (п 6 части 5 статьи 19 Федерального закона от 21 ноября 2011 г. № 323-ФЗ № 323 «Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации»). В составе помещений отделения паллиативной медицинской помощи детям и хосписа для детей рекомендуется предусматривать буфет и раздаточную (Приложения №№ 29 и 35 к Приказу Минздрава и Минтруда от 31 мая 2019 года № 345н/372н), с учетом преобладания контингента пациентов, находящихся на постельном

режиме и/или имеющих значительные двигательные нарушения, ограничивающие их мобильность.

Обеспечение пациентов лечебным питанием в стационарах медицинских организаций осуществляется в соответствии с Приказом Министерства здравоохранения РФ от 23 сентября 2020 г. N 1008н "Об утверждении порядка обеспечения пациентов лечебным питанием".

Согласно данному Порядку, лечебное питание является неотъемлемым компонентом лечебного процесса и профилактических мероприятий и включает в себя пищевые рационы, которые состоят из определенных продуктов, в том числе специализированных продуктов лечебного питания, включая смеси белковые композитные сухие и витаминно-минеральные комплексы, подвергаемых соответствующей технологической обработке, а также лечебные продукты энтерального питания. Лечебное питание организуется и оказывается в соответствии с настоящим порядком, на основе клинических рекомендаций и с учетом стандартов медицинской помощи, включающих в себя виды лечебного питания, в том числе специализированные продукты лечебного питания.

Лечебное питание назначается пациенту лечащим врачом или дежурным врачом медицинской организации в соответствии с нозологической формой заболеваний по основному и (или) сопутствующему диагнозу.

Лечебное питание в стационаре должно назначаться лечащим врачом или дежурным врачом не позднее 4 часов с момента поступления пациента в стационар медицинской организации при установлении предварительного диагноза. При изменении клинического диагноза, требующем изменения лечебного питания, пациенту назначается соответствующее лечебное питание в срок не позднее 48 часов с момента изменения. При выписке пациента из медицинской организации, оказывающей медицинскую помощь в стационарных условиях, лечащим врачом в выписном эпикризе даются рекомендации по лечебному питанию.

Согласно приказу Министерства здравоохранения от 5 августа 2003 г. № 330 «О мерах по совершенствованию лечебного питания в лечебно-профилактических учреждениях Российской Федерации», в медицинской организации с количеством коек от 100 и выше создается Совет по лечебному питанию (Приложение № 2). Задачами Совета является совершенствование организации лечебного питания в стационаре, внедрение новых технологий профилактического, диетического и энтерального питания, а также утверждение номенклатуры диет, смесей для энтерального питания, смесей белковых композитных сухих для лечебного питания, подлежащих внедрению в данной медицинской организации. Ответственным за организацию лечебного питания является врач-диетолог. В тех случаях, когда должность врача-диетолога в медицинской организации отсутствует, ответственным за эту работу является медицинская сестра диетическая. Организацию энтерального питания в стационаре медицинской организации осуществляют врачи анестезиологи-реаниматологи, гастроэнтерологи и врачи иных специальностей, объединенные в бригаду нутритивной поддержки,

прошедшие специальную подготовку по энтеральному питанию (Приложение №5 к Приказу).

2.4 Нормативно-правовое регулирование обеспечения детей, получающих паллиативную медицинскую помощь, нутритивной поддержкой на уровне субъектов Российской Федерации

Ряд субъектов Российской Федерации эффективно решает проблемы организации нутритивной поддержки детей, нуждающихся в паллиативной медицинской помощи, на региональном уровне. После вступления в силу Приказа Министерства здравоохранения Российской Федерации от 3.10.2019 № 831 «Об утверждении ведомственной целевой программы «Развитие системы оказания паллиативной медицинской помощи», развитию нутритивной поддержки детей в рамках оказания им паллиативной медицинской помощи во многом способствовало утверждение региональных программ «Развитие системы оказания паллиативной медицинской помощи» в соответствии с Письмом Министерства здравоохранения Российской Федерации № 17-0/и/2-6511 от 22.07.2019 с приложением методических рекомендаций по разработке региональных программ «Развитие системы оказания паллиативной медицинской помощи». В большинстве субъектов РФ данные программы содержат план региональных мероприятий по нутритивной поддержке паллиативных пациентов, в том числе детей.

Управленческие решения по организации нутритивной поддержки детей, получающих паллиативную медицинскую помощь, включают разнообразные механизмы нормативно-правового регулирования обеспечения на региональном уровне: через государственные программы по развитию здравоохранения в субъекте Российской Федерации, региональные программы по развитию паллиативной медицинской помощи, территориальные программы государственных гарантий бесплатного оказания гражданам медицинской помощи, введение дополнительных мер социальной поддержки иными региональными нормативными актами .

В Самарской области обеспечение детей нутритивной поддержкой реализуется на основании Постановления Правительства Самарской области от 27 ноября 2013 г. № 674 «**Государственная программа Самарской области «Развитие здравоохранения в Самарской области» на 2014-2023 годы**». Подпрограмма «Оказание паллиативной помощи, в том числе детям» содержит перечень мероприятий, включающий предоставление субсидии государственным бюджетным учреждениям здравоохранения Самарской области на обеспечение продуктами лечебного питания детей с паллиативным статусом. Исполнителем мероприятия является Министерство здравоохранения Самарской области.

В г. Санкт-Петербурге проблемы обеспечения детей нутритивной поддержкой решаются через введение дополнительных мер социальной

поддержки иными региональными нормативными актами. В качестве дополнительной меры социальной поддержки граждан Законом Санкт-Петербурга от 22 ноября 2011 г. № 728-132 (ред. от 16.09.2021 г.) «Социальный кодекс Санкт-Петербурга» (часть 11 ст. 77.1 и п. 8 ст. 79) предусмотрено финансирование за счет средств бюджета Санкт-Петербурга расходов, связанных с предоставлением питательных смесей для энтерального питания, препаратов для проведения парентерального питания, расходных материалов и оборудования для домашнего клинического питания (ДКП) детей с синдромом короткой кишки и муковисцидозом, не имеющих инвалидности и (или) нуждающихся в ДКП в виде безлактозных смесей.

В Сахалинской области проблемы обеспечения детей-инвалидов нутритивной поддержкой решаются через введение дополнительной меры социальной поддержки Законом Сахалинской области от 06 декабря 2010 № 112-ЗО (ред. 01.10.2021 г.) «О социальной поддержке семей, имеющих детей, в Сахалинской области» (п. 6 части 1 ст. 6), согласно которой семьям, имеющим детей-инвалидов, предоставляется ежемесячная компенсация расходов за самостоятельно приобретенные энтеральные смеси и системы энтерального питания, но не более чем 53 000 рублей в месяц на одного ребенка-инвалида, носителя гастростомы.

Дальнейшее совершенствование организации и повышение доступности нутритивной поддержки детей, нуждающихся в оказании паллиативной медицинской помощи, возможно по нескольким направлениям.

Необходимо обязательное включение тезисов-рекомендаций по вопросам нутритивной поддержки детей при разработке/пересмотре клинических рекомендаций по заболеваниям и состояниям, при которых у ребенка часто создаются показания к оказанию паллиативной медицинской помощи. В настоящее время клинические рекомендации по некоторым нозологиям либо отсутствуют, либо тезисов-рекомендаций по нутритивной поддержке не содержат, что неизбежно отражается на содержании стандарта медицинской помощи.

Представляется целесообразным и в дальнейшем продолжать ежегодное расширение перечня специализированных продуктов лечебного питания, предоставляемых в рамках набора социальных услуг детям-инвалидам. Не менее перспективным является поиск региональных финансовых и организационных ресурсов по обеспечению детей нутритивной поддержкой из средств бюджетов субъектов Российской Федерации.

Согласно «Порядку взаимодействия медицинских организаций, организаций социального обслуживания, общественных организаций и иных некоммерческих организаций, осуществляющих свою деятельность в сфере охраны здоровья граждан, при оказании паллиативной медицинской помощи» (Приложение №38 к Приказу Минздрава России и Минтруда России от 31.05.2019 № 345н/372н), необходимо разностороннее использование ресурсов данных организаций для повышения доступности и качества

нутритивной поддержки детей, нуждающихся в паллиативной медицинской помощи.

2.5 Список нормативных правовых актов и методических документов, необходимых для организации нутритивной поддержки детей, нуждающихся в паллиативной медицинской помощи

Федеральный закон от 17 июля 1999 года № 178-ФЗ «О государственной социальной помощи».

Федеральный закон от 21 ноября 2011 г. № 323-ФЗ «Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации».

Постановление Правительства РФ от 30 июля 1994 г. N 890 "О государственной поддержке развития медицинской промышленности и улучшении обеспечения населения и учреждений здравоохранения лекарственными средствами и изделиями медицинского назначения".

Постановление Правительства РФ от 09.04.2015 № 333 «Об утверждении Правил формирования перечня специализированных продуктов лечебного питания для детей-инвалидов».

Постановление Правительства РФ от 26 декабря 2017 г. N 1640 «Об утверждении государственной программы Российской Федерации «Развитие здравоохранения».

Постановление Правительства Российской Федерации от 28 декабря 2020 г. № 2299 «О Программе государственных гарантий бесплатного оказания гражданам медицинской помощи на 2021 год и на плановый период 2022 и 2023 годов».

Распоряжение Правительства РФ от 12 октября 2019 г. N 2406-р «Об утверждении перечня жизненно необходимых и важнейших лекарственных препаратов для медицинского применения на 2020 год, перечня лекарственных препаратов для медицинского применения, в том числе лекарственных препаратов для медицинского применения, назначаемых по решению врачебных комиссий медицинских организаций, перечня лекарственных препаратов, предназначенных для обеспечения лиц, больных гемофилией, муковисцидозом, гипофизарным нанизмом, болезнью Гоше, а также минимального ассортимента лекарственных препаратов, необходимых для оказания медицинской помощи (с изменениями и дополнениями)».

Распоряжение Правительства РФ от 10 декабря 2021 г. N 3525-р «Об утверждении перечня специализированных продуктов лечебного питания для детей-инвалидов на 2022 год».

Приказ Министерства здравоохранения Российской Федерации от 5 августа 2003 г. № 330 «О мерах по совершенствованию лечебного питания в лечебно-профилактических учреждениях Российской Федерации».

Приказ Министерства здравоохранения и социального развития РФ от 12 февраля 2007 г. N 110 "О порядке назначения и выписывания лекарственных препаратов, изделий медицинского назначения и специализированных продуктов лечебного питания".

Приказ Министерства здравоохранения РФ от 6 июня 2012 г. N 4н «Об утверждении номенклатурной классификации медицинских изделий».

Приказ Минздрава России от 25 сентября 2014 года № 557н «О внесении изменений в приложение №1 к приказу Министерства здравоохранения Российской Федерации от 6 июня 2012 года № 4н «Об утверждении номенклатурной классификации медицинских изделий».

Приказ Министерства здравоохранения Российской Федерации и Министерства труда и социальной защиты Российской Федерации от 31.05.2019 № 345н/372н «Об утверждении Положения об организации оказания паллиативной медицинской помощи, включая порядок взаимодействия медицинских организаций, организаций социального обслуживания и общественных объединений, иных некоммерческих организаций, осуществляющих свою деятельность в сфере охраны здоровья».

Приказ Министерства здравоохранения Российской Федерации от 31.05.2019 № 348 «Об утверждении перечня медицинских изделий, предназначенных для поддержания функций органов и систем организма человека, предоставляемых для использования на дому».

Приказ Министерства здравоохранения Российской Федерации № 505н от 10.07.2019 «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».

Приказ Министерства здравоохранения Российской Федерации от 3.10.2019 № 831 «Об утверждении ведомственной целевой программы «Развитие системы оказания паллиативной медицинской помощи».

Приказ Министерства здравоохранения Российской Федерации от 23 сентября 2020 г. № 1008н «Об утверждении порядка обеспечения пациентов лечебным питанием».

Приказ Минтруда России, Минздрава России от 21 декабря 2020 г. № 929н/1345н «Об утверждении Порядка предоставления набора социальных услуг отдельным категориям граждан».

План мероприятий («дорожная карта») «Повышение качества и доступности паллиативной медицинской помощи» до 2024 года, утвержденный заместителем председателя Правительства Российской Федерации Т. А. Голиковой 28.07.2020 за № 6551п-П12.

Письмо Министерства здравоохранения Российской Федерации № 17–0/и/2–6511 от 22.07.2019 с приложением методических рекомендаций по разработке региональных программ «Развитие системы оказания паллиативной медицинской помощи».

Письмо Минздрава России от 13 января 2021 г. № 15-1/И/1-143 «Методические рекомендации по вопросам передачи законным представителям детей, получающих паллиативную медицинскую помощь на дому, медицинских изделий, предназначенных для поддержания функций органов и систем организма человека».

3. Общие принципы нутритивной поддержки детей, нуждающихся в паллиативной медицинской помощи

Хронические расстройства питания и пищеварения являются одной из самых частых проблем детей, получающих паллиативную медицинскую помощь. Согласно данным J.Wolfe (2000), среди симптомов и синдромов последнего месяца жизни у 103 паллиативных детей со злокачественными новообразованиями, 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 [1].

Несмотря на то, что питание инкурабельных детей организуется по общим принципам клинического питания [2-7], 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, получающих паллиативную медицинскую помощь**, 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 решения о введении новых блюд и видов питания, которые ранее в питании не использовались (в частности, прикормов). Особенно важно это для тяжело больных детей раннего возраста, для которых расчет и необходимая коррекция питания предусмотрены не реже 1 раза в неделю при стабильном состоянии, а при оказании интенсивной помощи – и чаще, в зависимости от клинической динамики. Рост и развитие ребенка продолжают, 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 клиническим нутритивным мониторингом, что обеспечивает эффективность клинического питания в целом.

2). Для детей раннего возраста существуют общепринятые **национальные программы**, стандарты и алгоритмы вскармливания [8,9]. Для некоторых детей раннего возраста, нуждающихся в оказании паллиативной медицинской помощи, базовые рекомендации из данных научно-практических разработок применяются врачами без существенных видоизменений, с назначением тех питательных смесей и блюд прикорма, которые в них указаны. Однако, в связи с возрастающим значением клинических рекомендаций и стандартов медицинской помощи с 2022 года, задача обязательного включения в них технологий нутритивной поддержки детей, получающих паллиативную медицинскую помощь, становится актуальнейшей практической задачей. У детей старше 3 лет, наблюдающихся паллиативными службами, 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. Это делает целесообразным и практически обоснованным дополнительное обучение основам нутритивной поддержки медработников, оказывающих паллиативную медицинскую помощь детям.

3). Среди детей, нуждающихся в паллиативной медицинской помощи, значительна доля инвалидов с генетически обусловленной патологией, получающих **особую пожизненную диету** (муковисцидоз, наследственные аминокислотопатии и другие заболевания), а также детей-инвалидов на длительном **зондовом и гастростомическом питании** (тяжелая

неврологическая патология, инкурабельные пороки развития ЖКТ после паллиативного хирургического вмешательства). Для данного контингента детей правильно организованная нутритивная поддержка может расцениваться как жизненно необходимое вмешательство.

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, получающего паллиативную медицинскую помощь, необходимых пищевых навыков, каким бы серьезным ни был прогноз его заболевания и жизни, а также поощрять самостоятельность в еде. Значительную роль в решении данных задач может играть планомерное психологическое сопровождение семьи с неизлечимо больным ребенком, осуществляемое медицинскими психологами выездных патронажных бригад паллиативной медицинской помощи детям, отделений паллиативной медицинской помощи, хосписов для детей. Данная задача реализуется при повседневном участии родителей и иных лиц по уходу за ребенком, однако роль медицинской сестры (отделения паллиативной медицинской помощи, хосписа для детей, других медицинских организаций) в ее решении может оказаться не менее существенной.

Нутритивный (пищевой) статус – это состояние питания и здоровья ребенка, которое отражает влияние потребления и утилизации пищевых веществ, проявляющееся объективными параметрами тела, его биологических сред и компонентов [8].

Для оценки нутритивного статуса у детей используют данные истории развития ребенка, физикального обследования и антропометрических измерений, данные фактического питания, биохимических параметров, а также анализ состава тканей тела. Помимо анамнестических данных и результатов физикального обследования, антропометрические методы составляют основу для оценки нутритивного статуса ребенка.

Оценка антропометрических данных в амбулаторных условиях чаще всего проводится с помощью перцентильных таблиц, позволяющих сравнить массу тела, рост, окружность головы и грудной клетки в зависимости от возраста и пола ребенка, а также массу тела в зависимости от роста с нормативными показателями. Этот метод позволяет оценить развитие ребенка (по росту) и его гармоничность (по отношению веса к росту) и выявить отклонения в физическом развитии [9].

Для более точной оценки физического развития детей, а также оценки изменения показателей физического развития в динамике рекомендуется использовать стандарты роста Всемирной организации здравоохранения (ВОЗ), представленные в 2006 г. (WHO Child Growth Standards), и компьютерные программы WHO ANTHRO для детей от 0 до 5 лет

(<http://www.who.int/childgrowth/software/en>) и WHO ANTHROPlus для детей от 0 до 19 лет (<http://www.who.int/growthref/tools/en>), в которой дополнительно к антропометрическим показателям масса к возрасту, рост к возрасту и масса тела к росту был разработан новый стандарт — индекс массы тела к возрасту. Программа WHO ANTHROPlus позволяет оценить антропометрические показатели детей и диагностировать низкорослость, низкую массу тела, избыточную массу тела и ожирение [9].

Нормы роста детей, разработанные ВОЗ (2006), включают следующие индексы: масса для возраста, рост (длина тела) для возраста, масса тела для роста (длины тела), индекс массы тела для возраста, а также окружность головы, плеча, толщина кожных складок в области трицепса и подлопаточной области для возраста и пола. Данные показатели представлены в перцентилиях и Z-скор, для расчета которых целесообразно использовать компьютерную программу WHO Anthro, доступную для скачивания на сайте ВОЗ.

Антропометрические показатели детей с синдромальными состояниями необходимо оценивать по таблицам роста, характеризующим развитие детей с указанной патологией (ахондроплазия; синдромы Дауна, Прадера-Вилли, Сильвера-Рассела, Нунан).

Оценка фактического питания проводится методом 24-часового воспроизведения питания. Родители ведут дневник фактического питания, в котором отражают кратность кормлений, объем грудного молока или детской молочной смеси, состав блюд прикорма и их объемы.

Количественная оценка потребления пищевых веществ проводится врачом-диетологом с использованием “Таблиц химического состава и калорийности российских продуктов питания”, каталога “Продукты питания для детей раннего возраста” или специализированных компьютерных программ (IC Медицина. Диетическое питание; ООО “Агентство Капитан”). Полученные данные сравнивают с Нормами физиологических потребностей в энергии и пищевых веществах для различных групп населения Российской Федерации (МР 2.3.1.2432-08) для соответствующего возраста. Такой анализ обычно проводится в условиях стационара при составлении плана нутритивной поддержки и оценки ее эффективности.

Лабораторные методы оценки состояния питания позволяют провести метаболическую оценку состояния питания, подтвердить диагноз недостаточности питания, а также оценить висцеральные запасы белка, обеспеченность организма витаминами и минеральными веществами (клинический анализ крови, белки сыворотки крови – альбумин, преальбумин, трансферрин, показатели экскреции мочевины). При оказании паллиативной медицинской помощи детям лабораторные методы оценки состояния питания используются в ограниченном объеме, после предварительной оценки соотношения травматичности/информативности таких методов, а также рисков, связанных с транспортировкой маломобильных детей для проведения

лабораторных исследований.

Недостаточность питания (МКБ-10: E40-E46) – дисбаланс между потребностью в пищевых веществах и их потреблением, приводящий к совокупному дефициту энергии, белка или микронутриентов, который может негативно повлиять на рост, развитие ребенка и иметь другие существенные последствия [8].

Для установления степени недостаточности питания у детей необходимо рассчитывать сигмальные отклонения – Z-scores (WHO Child Growth Standards, программа WHO Anthro, 2006). В соответствии с МКБ-10 выделяют три степени острой белково-энергетической недостаточности – легкую (E44.1), умеренную (E44.0), тяжелую (E43). Хроническая недостаточность питания кодируется шифром E45 (задержка физического развития вследствие недостаточности питания).

В клинической практике следует использовать критерии недостаточности питания у детей первого года жизни, основанные на Z-scores (Таблица 1).

Таблица 1. Критерии недостаточности питания у детей первого года жизни, согласно показателям Z-scores [8].

Степень недостаточности питания	Показатели Z-scores		
	Масса/Рост	Рост/Возраст	Масса/Возраст
Легкая	От -1,0 до -1,9	-----	-----
Умеренная	От -2,0 до -2,9	От -2,0 до -2,9	От -2,0 до -2,9
Тяжелая	$\leq -3,0^*$	$\leq -3,0$	$\leq -3,0^*$

Примечание. * - или отеки, независимо от массы тела

Список литературы:

- 1) J. Wolfe, H.E. Grier, N. Klar et al. Symptoms and suffering at the end of life in children with cancer. N Engl J Med 2000; 342: p 326-333).
- 2) Клиническая диетология детского возраста. Руководство для врачей под ред. Боровик Т.Э., Ладодо К.С. – М.: МИА, 2015. – 720 с.
- 3) Детское питание. Руководство для врачей. Под ред. Тутельяна В.А, Коня И.Я. – М.: МИА, 2013. - 744 с.
- 4) Питание здорового и больного ребенка. Пособие для врачей / Под ред. Тутельяна В.А., Коня И.Я, Каганова Б.С. –М.: «Династия», 2007. – 324 с.
- 5) Руководство по детскому питанию. Под ред. В.А.Тутельяна, И.Я. Коня. – М., МИА, 2008.– 664 с.

- б) Методическое руководство по применению аминокислотных смесей. Под ред. Л.С.Намазовой-Барановой, 2-е издание. – М.: ПедиатрЪ, 2021. – 104 с.
- 7) Ерпулева Ю.В., Корсунский А.А. Оценка статуса питания ребенка в практике врача-педиатра. – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2016. – 80 с.
- 8) Программа оптимизации вскармливания детей первого года жизни в Российской Федерации: методические рекомендации / ФГАУ НМИЦ здоровья детей. Минздрава России. —М.: б. и., 2019. — 112 с.
- 9) Национальная программа оптимизации питания детей в возрасте от 1 года до 3 лет в Российской Федерации / Союз педиатров России [и др.]. 2-е изд., испр. и доп. — М.: ПедиатрЪ, 2016. — 36 с.

4. Энтеральное питание детей в комплексе паллиативной медицинской помощи

В некоторых клинических ситуациях при оказании паллиативной медицинской помощи 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 – метод нутритивной поддержки, при котором питательные вещества, содержащиеся в составе специализированных питательных смесей, вводятся перорально, через зонд или гастростому. Этот метод применяется, когда невозможно адекватно обеспечить нутритивные потребности ребенка естественным путем.

Пути введения энтерального питания:

- Орально (*метод сипинга*, то есть дробного питья смеси малыми порциями);
- Внутрижелудочно – назогастральный зонд, гастростомы;
- Внутрикишечно (в тощую кишку, jejunum) – назоюнальный зонд, гастроюнальный 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 при оказании паллиативной медицинской помощи [1].

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 назначаются смеси на основе цельного белка – “стандартные смеси”, а детям с нарушением процесса пищеварения – так называемые “полуэлементные диеты”, 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.

Классификация смесей для энтерального питания

По химическому составу различают полимерные (содержащие цельный белок) и олигомерные (полуэлементные, на основе гидролизата белка);

По калорийности: изокалорические – 1 ккал/мл, гипокалорические – менее 1 ккал/мл, гиперкалорические – более 1 ккал/мл;

По содержанию белка: изонитрогенные, гипонитрогенные и гипернитрогенные;

По физическим свойствам: сухие и жидкие.

По осмолярности – изоосмолярные (280-310 мосм/л), гипоосмолярные (менее 280 мосм/л) и гиперосмолярные (более 310 мосм/л).

Полимерные смеси для энтерального питания – основная, наиболее часто применяемая группа смесей. Полимерные смеси содержат цельный белок (например, казеин или сывороточный белок) и могут применяться длительно, в том числе для детей с гастростомой и назогастральным зондом. Полимерные смеси по калорийности могут быть как изокалорическими, так и гиперкалорическими. Вторые удобны тем, что необходимые ребенку питательные вещества он может получить в малом объеме смеси, когда этого требует его клиническое состояние (например, тошнота/рвота или нарушения

моторики желудочно-кишечного тракта). В состав полимерных смесей могут быть включены пищевые волокна, растворимые и нерастворимые. Растворимые пищевые волокна обладают пребиотическим действием, способствуя росту нормальной микрофлоры толстого кишечника. Нерастворимые пищевые волокна улучшают перистальтику желудочно-кишечного тракта, что важно для профилактики и коррекции запоров у детей в ситуации длительной гиподинамии.

Олигомерные смеси для энтерального питания содержат белок в гидролизованном виде, а также олигопептиды с различной длиной цепи и небольшое количество аминокислот. Олигомерные смеси используются при синдромах мальабсорбции различного генеза, при энтеритах, у детей с синдромом короткой кишки, а также при экзокринной недостаточности поджелудочной железы. Нежелательно длительное применение олигомерных смесей, так как они могут способствовать избыточному росту патогенной микрофлоры в кишечнике.

Протертая пища домашнего приготовления (так называемое блендеризованное питание, измельченное/гомогенизированное в домашних условиях при помощи блендера) нередко используется родителями детей с зондом или гастростомой. Однако, такое питание содержит ряд рисков и недостатков, о которых медицинские работники должны информировать родителей и иных лиц, обеспечивающих питание ребенка на дому. Возможные риски при использовании протертой (блендеризованной, гомогенизированной) пищи домашнего приготовления для гастростомического или зондового питания ребенка включают:

- нарушение проходимости гастростомической трубки/зонда или их повреждение;
- заболевания, передающиеся с пищей (пищевые отравления, инфекции) при нарушении гигиенических правил приготовления и хранения гомогенизированной в домашних условиях пищи;
- неточное и неполное знание состава питательных веществ в рационе ребенка с последующим развитием у него нутритивной недостаточности. Содержание питательных веществ в пищевых продуктах вариабельно и определяется врачом в пределах неточностей табличного метода. В ряде клинических ситуаций таких расчетов недостаточно для проведения тщательной и долгосрочной нутритивной поддержки детей с тяжелыми проявлениями нутритивной недостаточности;
- значительный объем времени родителей, затраченного на покупку продуктов, планирование рациона ребенка, приготовление пищи в полном соответствии с гигиеническими требованиями, а также на организацию безопасного хранения блендеризованной пищи.

В настоящее время в клинической медицине практически отсутствует доказательная база научных данных, свидетельствующих о преимуществах использования блендеризованной пищи домашнего приготовления через гастростому перед смесями для энтерального питания. Для корректной оценки

пользы и рисков необходимы последующие научные исследования, которые могли бы установить влияние блендеризованного питания детей с гастростомой на качество жизни как самих пациентов, так и их родителей/лиц по уходу. Необходимо всесторонне изучить характер долгосрочных последствий применения блендеризованного питания для нутритивного статуса детей и для состояния их здоровья в целом, для качества жизни детей и их родителей, для объема финансовых затрат семьи и системы здравоохранения, а также для ключевых психосоциальных аспектов, связанных с питанием. Исходя из указанных обстоятельств, Британская ассоциация диетологов (The Association of UK Dietitians, BDA) в 2013 году не рекомендовала введение детям протертой гомогенизированной пищи через гастростомическую трубку (Practice toolkit “Liquidised food via gastrostomy tube”);

http://www.healthynation.org.uk/toolkit/liquidised_food_for_tube_feeding_toolkit.pdf).

Одной из особенностей организации нутритивной поддержки при оказании паллиативной медицинской помощи является значение, которое придается тщательному сбору анамнеза перед назначением энтерального питания. Основные сведения о питании ребенка, которые необходимо уточнить, включают [2]:

- Опросник о характере и частоте питания, включая пищевые пристрастия. Консистенция пищи, число основных приемов пищи, перекусов между ними, размеры и состав порций;
- Используемые приспособления (стул или коляска, посуда, приборы);
- Навыки в отношении еды (ест ли сам, длительность кормления);
- Пищевое поведение (например, продолжительность приема пищи, отказ есть);
- Изменения в пищевых привычках за последнее время;
- Ограничения в рационе или наличие пищевой аллергии у ребенка или членов его семьи;
- Изменения веса в последнее время;
- Наблюдения родителей или лиц по уходу по поводу питания, в том числе наличие утомления, одышки при кормлении или значительного увеличения времени на кормление;
- Способность самостоятельно сосать, жевать, глотать; наличие любых двигательных нарушений, в том числе нарушений функции мышц рта;
- Наличие зондового или гастростомического питания;
- Пищевые предпочтения, связанные с культурой или религией;
- Принимаемые ребенком лекарственные средства, которые могут повлиять на аппетит (например, глюкокортикоиды);
- Любимая и нелюбимая еда, пищевые фобии;
- Режим приема лекарственных средств относительно приемов пищи.

Список литературы:

- 1) 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 дополн. — М.: Издательство «Проспект», 2020. — 158 с.
- 2) Паллиативная помощь детям. Под редакцией Э.Голдман, Р.Хейна и С.Либена. Пер с англ. – М.: Практика, 2017. – 672 с. Глава 25. А.Томпсон, А. Макдональд, К.Холден. Питание при паллиативной помощи. С. 364-379.

5. Энтеральное питание через назогастральный зонд

Зондовое питание показано, если другие методы нутритивной поддержки успеха не принесли и имеются один или более из следующих факторов [1]:

- 1) Затруднения при глотании и опасность аспирации пищи;
- 2) Неспособность обеспечить по крайней мере 60% калорийности рациона посредством обычного питания в течение периода, превышающего 10 суток;
- 3) Общая продолжительность кормления более 4 часов в сутки;
- 4) Недостаточная прибавка в росте или в весе на протяжении периода, превышающего 1 месяц (для детей в возрасте до 2 лет);
- 5) Снижение веса или отсутствие его прибавки на протяжении периода: превышающего 3 месяца (для детей в возрасте до 2 лет);
- 6) Отклонение веса от возрастной нормы по процентильным диаграммам на два процентиля и более;
- 7) Толщина кожной складки над трицепсом на протяжении длительного времени ниже пятого возрастного перцентиля;
- 8) Замедление скорости роста более чем на 0,3 стандартного отклонения в год.

Все решения о начале зондового питания должны приниматься совместно с семьей ребенка после открытого, понятного всем обсуждения. В обязательном порядке следует не только описать положительные стороны зондового питания, но и рассказать обо всех возможных осложнениях. Первые разговоры о необходимости перехода к зондовому питанию обычно вызывают у родителей отрицательные эмоции, что неудивительно [2]. Родители должны иметь возможность поговорить о зондовом питании с другими семьями – и с теми, у кого имеется положительный опыт в этой области, и с теми, у кого он отрицательный, чтобы они могли получить разностороннее представление о предмете. Родителей может беспокоить, что ребенок так и не приобретет пищевые навыки или утратит уже приобретенные. Для некоторых родителей совет не кормить ребенка обычным образом означает перестать следовать одному из основных человеческих инстинктов. Кормление ребенка – очень значимый для родителей процесс, и некоторые из них, несмотря на

предупреждения врачей, по-прежнему будут давать ему обычную еду. Известно, что при таких заболеваниях, как детский церебральный паралич, в случаях когда врачи рекомендуют ничего не давать ребенку через рот, примерно 50% родных, ухаживающих за ним, продолжают давать ему твердую пищу [3].

5.1. Техника и процедура введения назогастрального зонда [4].

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

5.2. 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. пункт 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 ноздрю, 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. Сбросить использованные материалы и перчатки в контейнер для дезинфекции. Вымыть руки с использованием мыла или антисептика и сделать соответствующую запись в медицинской документации.

5.3. Режимы зондового питания.

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

Для проведения зондового питания используют разные виды назогастральных и назоеюнальных 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, рекомендован не 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.

5.3.1. 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.

5.3.2. 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.

5.3.3. Непрерывное введение

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

Преимущества:

- повышает переносимость (толерантность) энтерального питания у тяжело больных 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.

5.4. 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 определяется 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 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 подготовить смесь, подогрев ее до температуры 30-35С° и поставить на прикроватный столик. Для питания в непрерывном режиме подготовить 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 по 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.

Список литературы:

- 1) Braegger C. et al. For the ESPGHAN Committee on Nutrition. Practical approach to paediatric enteral nutrition: a comment by the ESPGHAN Committee on Nutrition // J Pediatr Gastroenterol Nutr 2010; 51 (1): 110-22.
- 2) Паллиативная помощь детям. Под редакцией Э.Голдман, Р.Хейна и С.Либена. Пер с англ. – М.: Практика, 2017. – 672 с. Глава 25. А.Томпсон, А.Макдональд, К.Холден. Питание при паллиативной помощи. С. 364-379.
- 3) Petersen M.C., Kedia S., Davis P. et al. Eating and feeding are not the same: caregiver's perceptions of gastrostomy feeding for children with cerebral palsy // Dev Med Child Neurol 2006; 48: 713-7.
- 4) 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 дополн. — М.: Издательство «Прспект», 2020. — 158 с.

6. 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.

6.1. 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].

6.1.1. 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, др.);
- тяжелая нутритивная недостаточность или ее профилактика (муковисцидоз, синдром короткой кишки, хроническая почечная недостаточность, ВИЧ/СПИД, болезни обмена, комбинированные пороки сердца, 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, назоудодеальный или назоюенальный) более 4-6 недель из-за возможности развития тяжелых осложнений со стороны дыхательной системы и ЖКТ: воспаления (синуситы, отиты, конъюнктивиты, эзофагиты, гастриты, др.), изъязвления, кровотечения, эзофагеальный рефлюкс, аспирационная пневмония и другие осложнения [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) осмотра медперсоналом и логопедом

(например, наблюдение за ребенком во время еды и питья), 3) инструментального обследования (рентгеноскопическое исследование процесса глотания с разными консистенциями контраста с/без манометрией, назоларингоэндоскопия) [8].

6.1.2. Противопоказания к наложению 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 > 50с; тромбоциты < 50 x10⁹/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 (напр., печени, кишечника);
- перитонеальный диализ;
- тотальная гастрэктомия в анамнезе;
- обструкция выходного отверстия желудка или тяжелый гастропарез;
- отсутствие информированного согласия на проведение процедуры.

Относительные противопоказания: ожирение высокой степени, анатомические дефекты в результате предыдущей операции или воспаления, выраженный сколиоз с невозможностью нахождения площадки для гастростомы, 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, 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 желудке проводится их консервативное лечение, затем – повторная консультация хирурга для решения вопроса о необходимости наложения гастростомы с одновременной фундопликацией (антирефлюксной операцией).

6.1.3. Подготовка пациента к установке гастростомической трубки методами пункционной эндоскопии [2, 3, 7, 10-11]:

- Провести подробную вводную разъяснительную беседу врача заблаговременно до планируемой операции. Необходимо объяснить пациенту и членам 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 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.

6.1.4. 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 питания 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 планово 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 прирастания 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.

6.1.5. 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 встречаемые 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 развиться 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-ти перстную кишку); пневмоперитонеум [2, 3, 7].

Редко встречаемые 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.

6.1.6. 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 растворы бриллиантового зеленого, йода, перекиси водорода). После высыхания поверхности кожи 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 цинк-содержащими 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 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 сдавления 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 до года). У пациентов с ограничениями в приёме жидкости может понадобиться уменьшить объёмы 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.

6.1.7. 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 свежавыжатым 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.

6.1.8 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 требуют 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 или ушивание отверстия под эндоскопическим контролем [2; 3; 10].

6.2. Протоколы ухода за гастростомами

6.2.1. Техника и процедура ежедневного ухода за гастростомой.

6.2.1.1. 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.;

6.2.1.2. 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 2 раза в день утром и вечером планово, 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.

6.2.1.3. 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, 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.

Удлинители к низкопрофильной гастростоме моются 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 1 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 их вызывают стафилококк и грибы рода Кандида).

Если наблюдается подтекание желудочного содержимого из гастростомы – необходимо использовать средства для защиты кожи, образующие 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.

6.2.1.4. Завершение процедуры

Снимите перчатки и выбросьте их в «грязный лоток».

Похвалите ребенка после процедуры, поблагодарите родителей.

6.2.2. Техника и процедура кормления и введения лекарств через гастростому.

6.2.2.1. 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.

6.2.2.2. Подготовка к процедуре

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

6.2.2.3. Выполнение процедуры

Вымыть руки, обработать 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 до 1 года – 10 мл) и закрыть ее.

6.2.2.4. 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 полчаса после замены.

6.2.3 Техника и процедура замены баллонной гастростомы

6.2.3.1. 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 тюбик;
- 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).

6.2.3.2. 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.

6.2.3.3. 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 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.

6.2.3.4. 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.

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

6.2.4.1. 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.;

6.2.4.2. 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 большую герметичность.

Возрастные особенности наполнения баллона: дети до 1 года – 3 мл, дети 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.

Объясните 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.

6.2.4.3. 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, потянуть 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.

6.2.4.4. 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., илл. 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. – 25с. <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. – 20 p. https://www.aci.health.nsw.gov.au/_data/assets/pdf_file/0016/251062/Gastrostomy_Guide_Key_Principles.pdf

7. Выбор и использование питательных смесей

7.1. Виды питательных смесей

Существует несколько видов адаптированных молочных смесей для детей первого года жизни:

- 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.

Выбор смеси для вскармливания ребенка первого года жизни, получающего паллиативную помощь, 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, предназначенные для детей от 0 до 5-6 месяцев жизни. В первом полугодии жизни можно использовать смеси «от 0 до 12 мес.», а с 5-6 мес. назначаются «последующие» формулы;

- *Функциональное состояние желудочно-кишечного тракта* (при нарушении процессов кишечного всасывания возможно назначение лечебных специализированных смесей для энтерального питания);
- *Индивидуальная переносимость* смеси. В педиатрической практике первоначальный выбор смеси обязательно корректируется в зависимости от того, как ребенок переносит назначенную смесь (возможны срыгивания, рвота, сыпи, 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;
- *полуэлементные* — на основе гидролизатов белка;
- *специального назначения* — иммуномодулирующие, метаболически ориентированные.

Особое внимание следует обращать на *возрастные ограничения* в применении смесей для энтерального питания, так как большинство из них применяются для детей старше 1 года жизни. Кроме того, смеси для энтерального питания с практической точки зрения подразделяются в *соответствии с их консистенцией* на:

- сухие;
- жидкие.

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

7. 2. Техника разведения сухой питательной смеси

Оснащение:

- банка с сухой смесью для энтерального питания;
- 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 градуирована 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 условиях стационара).
- 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.

7.3. Техника введения жидких смесей

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.

7.4. 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.

7.5. Введение зондового питания

Проверка правильности установки зонда. 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 объемами. Взрослым тяжело больным 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 характера гастроинтестинальной симптоматики пациента) 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

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 еюнального (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 повышение риска аспирации питательной смеси. Скорость введения питательной смеси через зонд в желудок рекомендуют 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 недолго 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 разведением сухой смеси водой, может находиться в подвеске не более 4 часов, жидкое питание из банок – 8-12 часов, готовое питание в герметичной упаковке – 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.

8. 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, дыхательная 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% 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 виды

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 2** - Международная шкала классификации моторных функций пациента – Global Motor Function Classification System, GMFCS) [5], находящиеся на зондовом питании, имеют больший индекс массы тела и риск развития ожирения по сравнению с детьми того же уровня двигательных ограничений, питающимися самостоятельно [6].

8.1 Оценка нутритивной недостаточности у детей с тяжелым органическим поражением ЦНС

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; 24]. См **Приложение 3**.

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 (КЖСТ), 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 церебральным 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 уменьшением

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.2).

Табл 2

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 полу- окружность плеча
0	90-110 / +Z- -Z	95-105 / +Z- -Z	>15
I (лёгкая)	80-89 / -1.1 Z- -2 Z	90-94 / -1.1 Z- -2 Z	15
II	70-79 / -2.1 Z- -3 Z	85-89 / -2.1 Z- -3 Z	<5
III	<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 учетом наиболее интенсивно сниженного показателя из всех проанализированных (Табл 3).

Табл 3

Лабораторные критерии и степени нутритивной недостаточности [23]

Лабораторные показатели/ степень БЭН	Лёгкая	Средняя	Тяжёлая
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

4) Данные **видеофлуороскопии, фиброларингоскопии** при дисфагии и подозрении на аспирацию.

5) **Оценка способности пациента** к принятию пищи и жидкости с 3-х лет [16], оценка дисфагии, проведение вилочного теста, хронометрированного теста с водой [17].

8.2 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 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 перцентиля 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 4**).
- показатели физического развития детей с ДЦП, расположенные в интервале шкал Life Expectancy Project, обозначенном цветом [11].

8.3 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 в себя позиционную терапию и сенсомоторную стимуляцию. Это необходимо, чтобы активировать моторику оральной мускулатуры, снизить выраженность дисфагии, 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] (**Приложение 5**).

8.3.1 Расчет калорийности питания

Для большей точности результатов у детей 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 5-11 лет – 14,3 ккал/см/сут, мальчики 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 проводится в соответствии с общими принципами [14]. Нуждаемость в жирах и углеводах не отличается от возрастных норм для здоровых детей [21].

8.3.2 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 гр) 100 мл изокалорийной стандартной смеси 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, концентрация которого зависит от результатов вилочного теста. Этот тест на оценку глотания проводится с продуктами различной плотности, условно разделенных на три категории – нектар, жидкость и пудинг («окутывает вилку, но быстро стекает» - это консистенция «нектар» (густой кисель, мёд, 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 о консистенции оптимального для ребенка 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. 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 У уровнем 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 гастроэзофагеальном 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% сывороточной фракцией.

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

Если требуется более продолжительная нутритивная поддержка (более 4-х недель), то должна быть рекомендована постановка гастростомы. При наличии гастроэзофагеальной 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 мин 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 используют 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 при У уровне ограничения моторики по шкале GMFCS и клинической тяжести пациента. Стимуляцию могут проводить как медицинские работники, так и лица по уходу 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 [22].

Обязательным пунктом рекомендаций родителям во время кормления должно быть соблюдение назначений невролога, травматолога-ортопеда (нейроортопеда) по постуральному менеджменту (позиционная терапия) с целью вертикализации ребенка, нормализации акта приема пищи, профилактики риска аспирации, ортопедических осложнений.

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, Москва. – 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. – Москва.- 2008. – С.35.
22. В. 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.
23. Приказ от 05.08.2003 № 330 «О мерах по совершенствованию лечебного питания в лечебно-профилактических учреждениях Российской Федерации».
24. 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.

9. Общие принципы нутритивной поддержки при муковисцидозе

В последние годы, благодаря достижениям в организации медицинской помощи детям с муковисцидозом и новым технологиям лечения, продолжительность жизни пациентов с данным заболеванием значительно повысилась. Согласно данным регистра пациентов РФ за 2019 год, медиана выживаемости за 2015–2019 гг. составляет 33,8 лет [1].

Внешнесекреторная недостаточность поджелудочной железы проявляется у большинства детей с муковисцидозом уже при рождении или в первые месяцы жизни. Мальабсорбция жира приводит к отставанию детей в росте, трудностям с набором веса, а также к дефициту жирорастворимых витаминов и незаменимых жирных кислот. У значительного числа детей с муковисцидозом отмечается гастроэзофагеальная рефлюксная болезнь и нарушения моторики кишечника. Нередки явления кишечной непроходимости, варьирующие от абдоминальных болей и запоров до синдрома дистальной интестинальной обструкции (кишечной непроходимости) и мекониевой непроходимости [1].

Нутритивная поддержка является обязательной частью паллиативной медицинской помощи детям с кистозным фиброзом (муковисцидозом). В многочисленных исследованиях установлена непосредственная связь между состоянием питания и функцией легких [1]. Недостаточность питания у детей с муковисцидозом рекомендуется диагностировать, если процент соответствия массы по росту и полу или массо-ростовой индекс, фактическая масса/идеальная масса по росту и полу $\times 100\%$ меньше 90% у детей, а у подростков – если индекс массы тела составляет менее $18,5 \text{ кг/м}^2$. При показателях Z-score по индексу массы тела от -1 до -2 следует диагностировать среднетяжелую недостаточность питания, а при >-2 – тяжелую недостаточность питания. Рекомендованная цель нутритивной поддержки детей с муковисцидозом – обеспечить развитие пациента согласно возрастным нормам: достижение показателей физического развития в границе 25-75 перцентиль после коррекции нутритивного статуса, рекомендуемая цель – 50 перцентиль [2].

Рекомендуется увеличение суточного потребления калорий до $120-150\%$ по сравнению с нормами по возрасту, пропорциональное увеличение потребления высококачественного белка (20% от суточного калоража) и жира ($35-40\%$ от суточного калоража) с целью поддержания адекватного нутритивного статуса. Для обеспечения повышенных энергетических потребностей калорийность суточного рациона пациентам с муковисцидозом рекомендуется рассчитывать не на фактический, а на долженствующий вес с учетом катаболических процессов при хроническом воспалении и исходя из дефицита массы тела [2].

Пациенты с муковисцидозом нуждаются в повышенном количестве белка вследствие мальабсорбции (нарушенного кишечного всасывания). В связи с этим рацион ребенка с муковисцидозом должен содержать высокобелковые натуральные продукты (мясо, птица, рыба, морепродукты, молоко, творог,

сыр, яйца). В качестве дополнительного источника белка рекомендуется использование лечебных смесей для энтерального и дополнительного питания. Дополнительное питание назначают по 150-200-250 мл 1-3 раза в день. К использованию рекомендуются смеси на основе цельного молочного белка (стандартные специализированные продукты энтерального питания) с нормальным или повышенным содержанием белка. В случае недостаточной их эффективности используются смеси на основе гидролизованного молочного белка (специализированные продукты энтерального питания на основе гидролизованного белка молочной сыворотки) с нормальным или повышенным содержанием калорий. Объем дополнительного питания определяется степенью нутритивной недостаточности и аппетитом пациента. У детей первого года жизни с муковисцидозом не рекомендуется использовать заменители молока с низким содержанием белка (1,1–1,3 г/100 мл) и жира (менее 3,5 г/100 мл), так как они не обеспечивают нутритивные потребности пациентов с муковисцидозом [2].

При недостаточной прибавке в весе у пациентов с муковисцидозом рекомендуется отдавать предпочтение высококалорийным смесям, содержащим в качестве жирового компонента среднецепочечные триглицериды и растительные жиры в эмульгированной форме, что позволяет улучшить утилизацию жира и снизить дозу панкреатических ферментов.

Детям с муковисцидозом рекомендовано назначение смесей на основе гидролизатов молочного белка при аллергии к белкам коровьего молока и временно после оперативного вмешательства по поводу мекониевого илеуса или синдрома дистальной интестинальной обструкции [2].

9.1 Агрессивные методы нутритивной поддержки детей с муковисцидозом

Как отмечается в клинических рекомендациях по муковисцидозу (2021) [2], к «агрессивным» методам нутритивной поддержки у пациентов с тяжелыми клиническими проявлениями муковисцидоза относятся:

- 1) Зондовое энтеральное питание в виде *ночной гипералиментации*, через назогастральный зонд или через перкутанную гастростому. С помощью ночной гипералиментации (дополнительного введения 600-1000 ккал в составе питательной смеси) можно дополнительно обеспечить 30-50% рассчитанной энергопотребности [2]. Ночная гипералиментация, занимающая определенный промежуток времени для введения питательных смесей в период ночного сна, позволяет высвободить в распорядке дня пациента соответствующее дневное время, необходимое для его обучения, социализации, развивающих занятий, рекреационной и творческой активности, а также для проведения некоторых медицинских вмешательств.
- 2) Парентеральное питание, полное или частичное. Полное парентеральное питание показано после операций на кишечнике, при синдроме короткой кишки, при развитии острого панкреатита. Частичное парентеральное питание применяется с целью

дополнительного питания путем назначения жировых эмульсий, глюкозо-аминокислотных смесей, витаминов.

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

- при отсутствии прибавки в массе или снижении массы тела в течение 6 месяцев;
- при фактической массе тела ребенка ниже 3-го перцентиля;
- при фактической массе тела ниже должного значения на 15%, или менее 25-го перцентиля на фоне дополнительного питания специальными смесями.

Для проведения ночной гипералиментации детям с муковисцидозом предпочтительна установка низкопрофильной баллонной гастростомы. Технологии гастростомического питания при оказании паллиативной медицинской помощи детям широко применяются в нашей стране при обязательном обучении родителей/законных представителей пациентов основным навыкам ухода.

«Агрессивные» методы нутритивной поддержки показали весьма высокую эффективность, в особенности у пациентов с выраженными нарушениями нутритивного статуса [1]. Однако оптимальные методики, схемы применения, виды и способы введения питательных смесей, способы заместительной ферментной терапии при проведении зондовой гипералиментации нуждаются в дальнейшей отработке [2].

Список литературы:

1. Муковисцидоз. Издание 2-е, переработанное и дополненное / под ред. Н.Ю.Каширской, Н.И.Капранова и Е.Ю.Кондратьевой. –М.: ИД «Медпрактика». – 2021. – 680 с.
2. Клинические рекомендации 372 «Кистозный фиброз (муковисцидоз)». Год утверждения: 2021. https://cr.minzdrav.gov.ru/recomend/372_2

10. Питание детей с хронической кишечной недостаточностью

10.1. Общие сведения о хронической кишечной недостаточности

Дети с кишечной недостаточностью, в том числе с синдромом короткой кишки, - сложный контингент пациентов, требующих длительной и высокозатратной нутритивной поддержки. *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 мультвисцеральных 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 в основном на улучшение качества жизни.

10.2. 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, т.д),
- наличия осложнений (обострение энтероколита, синдром избыточного бактериального роста, D-лактат ацидоз и т.д).

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

Современная *концепция энтерального 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: гастростомическая 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.

10.2.2. Парентеральная нутритивная поддержка.

Для проведения парентерального питания амбулаторно (обученными родителями на дому под наблюдением участкового педиатра или при наличии показаний для оказания паллиативной помощи – сотрудников 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,
- коммуникативные навыки ухаживающего,
- действия в кризисных ситуациях.

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

Проведении 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 подобранного парентерального питания:

- при использовании стандартных многокамерных контейнеров с парентеральным питанием «все-в-одном», как правило, необходимо *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. Необходимо помнить, что длительное использование 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 не всосавшихся 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).

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 x 2±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).

Особое значение уделяется *выбору жировых эмульсий* для пациента с ХКН: рекомендовано применение жировых эмульсий, содержащих различные смеси соевого и оливкового масел, среднецепочечных 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 [16-18].

Отмена парентерального питания возможна только у пациентов:

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

Редуцию 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.

10.2.3. Потенциальные осложнения у больных с ХКН

Прогнозирование и превентивная терапия осложнений представляют собой важный аспект в лечении больных с ХКН. Именно осложнения являются основной причиной летальных исходов, определяют показания к трансплантации, влияют на прогнозы и исходы заболевания. В клинической практике используется следующая классификация осложнений (таблица 4).

Таблица 4. 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: тромботическая и 	<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>

<p>нетромботические причины окклюзии.</p> <p>Другие осложнения, которые могут возникнуть в ходе эксплуатации постоянного 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. 		
---	--	--

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 состава 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, оксалатурия 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].

Сепсис 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* един для любого инфекционного процесса:

- взять посев крови из постоянного ЦВК и из периферической вены (во флаконы типа Bactec) 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. Распространенность заболевания печени, ассоциированного с поражением кишечника, среди детей с кишечной недостаточностью, длительно получающих парентеральное питание, составляет 18-20% [22]. 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].

Синдром избыточного бактериального роста. Клинически характеризуется [26]:

- выявлением в аспирате тонкой кишки $\geq 10^5$ 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);
- пре- и пробиотики;
- 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].

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). Решение вопроса об удалении постоянного ЦВК на фоне грибкового сепсиса всегда принимается в каждом конкретном случае индивидуально.

D-лактат ацидоз. Появление у пациентов с СКК и ХКН клинических признаков изменения психоневрологического статуса больного и токсической энцефалопатии на фоне нарастающего метаболического ацидоза позволяет клинически диагностировать D-лактат ацидоз даже при отсутствии возможности измерения D-лактата.

У больных с СКК пусковым механизмом часто является употребление простых углеводов на фоне хронической дегидратации, изменения кишечной флоры, избытка оксалатов, недостатка тиамин, 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 (употребление кальция цитрата и кальция карбоната в каждый прием пищи, всего до 1500 мг/день);
- адекватная гидратации 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.

Оксалатурия и нефролитиаз – осложнения, характерные для больных СКК. 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.

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.

10.4. 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 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 основному месту жительства. 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 данного метода в домашних условиях нормативно пока еще не отрегулировано, хотя такая практика существует более 10-15 лет в Москве и некоторых регионах, хорошо себя зарекомендовала. Утверждение обновленной версии Клинических рекомендаций по синдрому короткой кишки 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 также 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. B. Shishira, T. Parul, M. Krishna, 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 EG, van Oers HA, Escher JC, 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 JA, Hartman C, Kolacek S, Koletzko B, Koletzko S, Mihatsch W, Moreno L, Puntis J, Shamir R, Szajewska H, Turck 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 JF, Penning C, Ijsselstijn H, Escher JC, Joosten KF, Hulst JM, 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 SL, Austin KE, Carnell JJ, Salonen BR. 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 SS, 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():21.
 14. Riskin A, Picaud JC, 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 BS](#), [Sparks EA](#), [Hall AM](#), [Duggan C](#), [Jaksic T](#), [Modi BP](#). 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 KM, Wales PW, 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. Siczewska 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 SM, Bischoff T, Wenzel RP, Edmond MB. 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. Rex JH, Walsh TJ, Sobel JD, et al. Practice guidelines for the treatment of candidiasis. *Infectious Diseases Society of America. Clin Infect Dis.* Apr; 2000 30(4):662–678.
29. Аверьянова Ю.В., Вессель Лукас, Ерпулёва Ю.В., Николаев В.В., Степанов А.Э., Чубарова А.И., Щукин В.В., Хасанов Р.Р. Федеральные клинические рекомендации «Лечение детей с синдромом короткой кишки». – *Российский вестник.* - 2014 Том IV, № 4. – С. 92-108.
30. Постановление Правительства РФ от 30 июля 1994 г. N 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 № 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".

Таблица 5. Медицинские изделия, предоставляемые для использования на дому согласно Приказу Минздрава России от 31 мая 2019 года №348н, которые могут применяться в целях нутритивной поддержки (энтеральное и парентеральное питание).

Подгруппа медицинских изделий *	Вид медицинского изделия **	Код вида медицинского изделия**
2. Группа медицинских изделий «Вспомогательные и общепольничные медицинские изделия»*		
Инфузионные насосы и сопутствующие изделия	Помпа для энтерального питания	260010
	Стойка для внутривенных вливаний	131950
Перчатки медицинские	Перчатки смотровые/процедурные виниловые, опудренные, стерильные	335680
	Перчатки смотровые/процедурные виниловые, неопудренные	205280
	Перчатки смотровые/процедурные из латекса гевеи, неопудренные, нестерильные	122540
	Перчатки смотровые/процедурные из латекса гевеи, опудренные	122560
	Перчатки смотровые/процедурные из латекса гевеи, неопудренные, стерильные	122610
	Перчатки смотровые/процедурные из полихлоропрена, неопудренные	139350
	Перчатки смотровые/процедурные из полихлоропрена, опудренные	139360
	Перчатки смотровые/процедурные нитриловые, неопудренные, нестерильные	185830
	Перчатки смотровые/процедурные нитриловые, опудренные	185850
Растворы/газы для санитарной обработки/обслуживания медицинских изделий и сопутствующие изделия	Раствор антибактериальный с антибиотиками для создания замка для катетера	134620
	Салфетка для дезинфекции медицинских изделий	136940
3. Группа медицинских изделий «Гастроэнтерологические медицинские изделия»*		
Катетеры гастроэнтерологические и сопутствующие изделия	Набор для энтерального питания, для младенцев	259630
	Трубка гастростомическая низкопрофильная	268540
	Трубка гастростомическая	268590
Трубки гастроэнтерологические и сопутствующие изделия	Удлинитель трубки для энтерального питания, нестерильный	338030
	Удлинитель трубки для энтерального питания, стерильный	338040

5. Группа медицинских изделий «Реабилитационные и адаптированные для инвалидов медицинские изделия»*		
Изделия бытовые адаптированные	Зонд назоэнтеральный	157910
	Зонд назогастрального питания	169450
	Зонд назогастральный/орогастральный	169460
	Шприц для введения лекарств перорально/энтерального питания, одноразового использования	109790
	Набор для энтерального питания, для взрослых/педиатрический, стерильный	259820
	Набор для энтерального питания, для взрослых/педиатрический, нестерильный	318380
	Набор для энтерального питания, для младенцев	259630
	Помпа для энтерального питания	260010
	Коннектор для энтерального питания/введения лекарственных средств, нестерильный	325930
Средства ухода персональные адаптированные	Измеритель стомы	118490

Примечание.

* В соответствии с номенклатурной классификацией медицинских изделий по видам, утвержденной приказом Минздрава России от 6 июня 2012 года №4н с изменениями, внесенными приказом Минздрава России от 25 сентября 2014 года № 557н.

**В соответствии с номенклатурной классификацией медицинских изделий по видам, формируемой в электронном виде по группам и подгруппам медицинских изделий и размещенной на официальном сайте Федеральной службы по надзору в сфере здравоохранения в информационно-телекоммуникационной сети «Интернет».

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

(R.Palisano, P. Rosenbaum, S. Walter 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 уровень: дети, которые могут ходить без ограничений, но не справляются с более сложными двигательными навыками.

2 уровень: дети, которые передвигаются самостоятельно с ограничениями.

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

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

5 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 уровня дети и подростки 2 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 общественных местах; требуется использование перил при подъеме и спуске по лестнице; они ограничены в способности бегать и прыгать

Различия между уровнями 2 и 3 – дети подростки со 2 уровнем способны ходить без ручных приспособлений для передвижения после 4-х летнего возраста (хотя они и могут выбирать их использование время от времени). Дети и подростки с 3 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 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 уровнем в положении сидя обычно нуждаются в поддержке, но в самостоятельном передвижении ограничены. Дети и подростки с 4 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 уровнем имеют серьезные ограничения контроля положения головы и туловища и требуют как обширной физической помощи другого лица, так и технологической поддержки. Самостоятельное передвижение достигается, только если ребенок или подросток научиться управлять инвалидным креслом.

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

Приложение 3

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).

1. Упрощённая 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 мес.

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

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

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

3 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 классе патологического состояния 1 балл, при 3 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	Баллы	Нутритивный риск
		<50%		
Лёгкая (класс 1)	Нет		0	Лёгкий
Лёгкая (класс 1)	Один		1	Средний
Лёгкая (класс 1)	Оба		2	Средний
Средняя (класс 2)	Нет		1	Средний
Средняя (класс 2)	Один		2	Средний
Средняя (класс 2)	Оба		3	Высокий
Тяжёлая (класс 3)	Нет		3	Высокий
Тяжёлая (класс 3)	Один		4	Высокий
Тяжёлая (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 мес. до 17 лет, наличии сопутствующих заболеваний, поступлении питательных веществ и их потерь, 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		Баллы
1	<i>Субъективная клиническая оценка</i> Можно ли предположить, что пациент недополучает питательных веществ исходя из субъективной клинической оценки (недостаточное количество подкожножировой 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 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

Баллы	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 с 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 1
		• Потеря массы тела без явной причины
		• Одежда стала более свободной
		• Снижение темпов набора

		массы тела (если < 2 лет)	
Шаг 3	Отмечается ли снижение потребления пищи по крайней мере в течение последней недели?	Нет	0
		Да	1
		Снижение обычного потребления пищи в течение как минимум в течение последней недели	
		Да	2
		Отсутствие потребления пищи (или всего несколько глотков) в течение последней недели	
Шаг 4	Будет ли питание ребенка подвержено влиянию текущего состояния/госпитализации по крайней мере в течение следующей недели?	Нет	0
		Да	1
		По крайней мере в течение следующей недели	
		• Повышенное потребление и/или	
		• Повышенные потребности и/или	
		• Повышенные потери	
		ДА	2
		Отсутствие самостоятельно питания (или всего несколько глотков), по крайней мере, в течение следующей недели	

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 баллов - 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 мин в каждый прием пищи
Время приема пищи является стрессом для ребенка или родителей?	Да, если для одного или обоих
Прибавки массы тела вашего ребенка адекватны?	Отсутствие прибавки массы тела в течение 2-3 мес.
Есть ли респираторные проблемы?	Увеличение времени кормления, булькающий голос, респираторные проблемы

Приложение 4

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

(разработана Фондом национальной системы здравоохранения Департамента графства Сассекс, Великобритания;

<https://www.sussexcommunity.nhs.uk/get-involved/research/chailey-research/eating-drinking-classification.htm>)

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 лет и старше, принимать пищу и жидкость.

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

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

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 движения 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.

Общие рубрики:

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 - Неспособен есть или пить безопасно – может рассматриваться вариант кормления через зонд для обеспечения надлежащего питания.

Более полное описание уровней приведено на вышеуказанном сайте (версия на русском языке) 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 (НС); ребенок с небезопасным глотанием, способный подносить пищу и напитки ко рту, будет иметь уровень V по EDACS: Независимый (Н).

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.

Приложение 5

Конверсионные коэффициенты к уравнению Харриса-Бенедикта (Приказ МЗ РФ от 5 августа 2003 года № 330 “О мерах по совершенствованию лечебного питания в лечебно-профилактических учреждениях РФ”; Приложение №5 – Инструкция по организации энтерального питания в ЛПУ)

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