

Д.Ю. Овсянников^{1,2,3}, д-р мед. наук, М.А. Карпенко^{1,2}, М. Даниэл-Абу¹, П.А. Фролов^{1,3}, Ш.А. Гитинов^{1,2}, Н.К. Григориadis², А.А. Яковлева³, канд. мед. наук, А.Ю. Кругляков³, канд. мед. наук, В.П. Мирошниченко³, В.В. Горев³, канд. мед. наук, А.А. Худякова⁴, А.Е. Юдина⁴, Е.В. Беленович⁴, И.М. Османов⁴, д-р мед. наук, профессор, Н.П. Вайнштейн⁵, канд. мед. наук, И.Е. Турина¹, канд. мед. наук, А.А. Корсункский⁵, д-р мед. наук, профессор, А.Л. Карпова⁶, канд. мед. наук, А.В. Мостовой⁶, канд. мед. наук, Т.И. Габляя⁷, Е.М. Габляя¹, Е.В. Макаренко¹

СТРУКТУРА ПЕДИАТРИЧЕСКИХ ПАЦИЕНТОВ, ПОЛУЧАЮЩИХ ДЛИТЕЛЬНУЮ ДОМАШНЮЮ КИСЛОРОДОТЕРАПИЮ, И ЧАСТОТА ЕЕ НАЗНАЧЕНИЯ ПРИ РАЗЛИЧНЫХ ХРОНИЧЕСКИХ ЗАБОЛЕВАНИЯХ ЛЕГКИХ: РЕЗУЛЬТАТЫ МНОГОЦЕНТРОВОГО ИССЛЕДОВАНИЯ

Ключевые слова: длительная домашняя кислородотерапия, причины, хронические заболевания легких, бронхолегочная дисплазия, дети

Keywords: long-term home oxygen therapy, causes, chronic lung diseases, bronchopulmonary dysplasia, children

Резюме. Цель исследования – установить причины и частоту назначения длительной домашней кислородотерапии (ДДК) пациентам с различными хроническими заболеваниями легких (ХЗЛ) и проанализировать структуру этих пациентов в возрасте от 3 мес. до 18 лет.

Материалы и методы. С 2007 по 2022 г. выполнено многоцентровое наблюдательное поперечное исследование с участием 267 детей, проходивших ДДК с использованием концентраторов кислорода. Оценивалась частота отдельных заболеваний в структуре показаний к ДДК и частота ее назначения наблюдавшимися авторами 1336 пациентам с различными ХЗЛ.

Результаты. Самой частой причиной проведения ДДК в детском возрасте является бронхолегочная дисплазия (68,5%). В ДДК нуждаются также пациенты с нейроэндокринной клеточной гиперплазией младенцев (6,7%), облитерирующим бронхиолитом (6,4%), гепатопульмональным синдромом (2,6%), организующейся пневмонией (1,9%), врожденными пороками сердца (1,5%) и легких (0,7%), синдромом Эдвардса (1,1%), синдромом «мозг – легкие – щитовидная железа» (1,1%), врожденными пороками развития легких (0,7%), дефицитом филамина А (0,7%), неуточненными интерстициальными заболеваниями легких (0,7%), муколипидозом (0,7%), синдромом Жена (0,7%), хроническим пневмонитом младенцев (0,7%), другими заболеваниями (6%). Частота назначения ДДК при различных ХЗЛ колеблется от 5,9% (первичная цилиарная дискинезия) до 100% (гепатопульмональный синдром, дефицит филамина А), составляя при бронхолегочной дисплазии 7,8%.

Заключение. Ведущей причиной ДДК у детей является бронхолегочная дисплазия. Вместе с тем другие ХЗЛ, прежде всего интерстициальные генетические заболевания, тоже могут быть причинами ее назначения, что необходимо учитывать при организации медицинской помощи детям, льготном обеспечении концентраторами кислорода.

Summary. The aim of the study was to establish the reasons for the appointment and the structure of patients aged 3 months to 18 years receiving long-term home oxygen therapy (LTOT), and the frequency of its appointment to patients with various chronic lung diseases (CLD).

Materials and methods. Multicenter observational cross-sectional study. During the period from 2007 to 2022, 267 children who received DDC using oxygen concentrators were monitored. The frequency of individual diseases in the structure of indications for DDC and the frequency of its administration to 1336 observed patients with various individual CLD were evaluated.

Results. The most common cause of DDC in childhood is bronchopulmonary dysplasia (68.5%). Analysis of the structure

¹ ФГАОУ ВО «Российский университет дружбы народов», г. Москва

² ГБУЗ «Детская инфекционная клиническая больница № 6 Департамента здравоохранения г. Москвы»

³ ГБУЗ «Морозовская детская городская клиническая больница Департамента здравоохранения г. Москвы»

⁴ ГБУЗ «Детская городская клиническая больница им. З.А. Башляевой Департамента здравоохранения г. Москвы»

⁵ ГБУЗ «Детская городская клиническая больница №9 им. Г.Н. Сперанского Департамента здравоохранения г. Москвы»

⁶ ГБУЗ КО «Калужская областная клиническая больница», г. Калуга

⁷ ГБУЗ МО «Королевская городская больница», г. Королев

of patients receiving LTOT showed that patients with the following nosological units also need LTOT: neuroendocrine cellular hyperplasia of infants (6.7%), obliterating bronchiolitis (6.4%), hepatopulmonary syndrome (2.6%), organizing pneumonia (1.9%), congenital heart defects (1.5%) and lungs (0.7%), Edwards syndrome (1.1%), brain-lung-thyroid syndrome (1.1%), congenital malformations (0.7%), deficiency of filamin A (0.7%), unspecified interstitial lung diseases (0.7%), mucopolipidosis (0.7%), Wife syndrome (0.7%), chronic pneumonitis of infants (0.7%), other diseases (6%). The frequency of LTOT prescribing in various CLD ranges from 5.9% (primary ciliary dyskinesia) to 100% (hepatopulmonary syndrome, filamin A deficiency), amounting to 7.8% in bronchopulmonary dysplasia.

Conclusion. The leading cause of LTOT in children is bronchopulmonary dysplasia. At the same time, other CLD, primarily interstitial, genetic diseases may be the reasons for its appointment, which must be taken into account when organizing medical care for children, preferential provision of oxygen concentrators.

Для цитирования: Структура педиатрических пациентов, получающих длительную домашнюю кислородотерапию, и частота ее назначения при различных хронических заболеваниях легких: результаты многоцентрового исследования / Д.Ю. Овсянников [и др.] // Практика педиатра. 2022. № 4. С. 22–29.

For citation: . The structure of pediatric patients receiving long-term home oxygen therapy and the frequency of its appointment for various chronic lung diseases: results of a multicenter study / D.Y. Ovsyannikov [et al.] // Pediatrician's Practice. 2022;(4):22–29. (In Russ.)

ВВЕДЕНИЕ

Хроническая дыхательная недостаточность (ХДН) – одно из наиболее тяжелых осложнений заболеваний органов дыхания у детей. Лабораторными маркерами ХДН являются гипоксемия и гиперкапния. Хроническая гипоксемия у детей утяжеляет течение хронических заболеваний легких и сердца, ряда других органов и систем, приводит к развитию легочной гипертензии (ЛГ) и легочного сердца, нарушает рост и развитие, повышает риск летального исхода. Коррекция гипоксемии с помощью длительной кислородотерапии, в том числе в домашних условиях, представляет собой наиболее патогенетически обоснованный метод терапии данных расстройств, предотвращающий осложнения гипоксемии.

Длительная домашняя кислородотерапия (ДДК) – это снабжение пациентов с хронической гипоксемией кислородом в больших концентрациях, чем в окружающем воздухе, в течение длительного времени вне стационара. Кислородно-воздушную смесь, генерируемую с помощью концентраторов кислорода, подают через назальные канюли (предпочтительно) или маску [1, 2]. Кислородотерапия показана при II степени ХДН, характеризующейся уровнем парциального напряжения кислорода в артериальной крови (PaO₂) 40–59 мм рт. ст. и уровнем периферического насыщения крови кислородом (SpO₂) 75–89% [3]. У пациентов детского возраста кислородотерапия может назначаться и при значениях SpO₂ 91–94%, то есть при ХДН I степени, в особенности при наличии ЛГ или подозрении на ее развитие [4, 5]. Назначение кислорода позволяет обеспечить адекватную оксигенацию тканей организма без токсических явлений. ДДК у детей с ХДН проводят с целью снижения выраженности ЛГ или предотвращения ее развития, сокращения числа эпизодов десатурации, уменьшения сопро-

тивления дыхательных путей и улучшения процессов роста, адекватного развития нервной системы, минимизации риска внезапной младенческой смерти [2, 5]. При этом ДДК предпочтительнее длительного пребывания в стационаре. Несмотря на высокий риск повторной госпитализации в связи с тяжестью состояния выписанных пациентов, она улучшает качество жизни и обеспечивает психологический комфорт ребенка и его родителей, позволяет раньше выписать ребенка из стационара [4, 6, 7]. В настоящее время разработаны критерии назначения и клинические рекомендации по проведению ДДК как у взрослых [1, 8, 9], так и у детей [5, 6, 10, 11].

Цель данного исследования – установить причины и частоту назначения длительной домашней кислородотерапии (ДДК) пациентам с различными хроническими заболеваниями легких (ХЗЛ) и проанализировать структуру этих пациентов в возрасте от 3 мес. до 18 лет.

МАТЕРИАЛ И МЕТОДЫ

Проведено клиническое обследование пациентов, находившихся под наблюдением с января 2007 г. по март 2022 г., в том числе выполнен анализ архивных данных кафедры педиатрии Медицинского института Российского университета дружбы народов. Пациенты наблюдались в Морозовской детской городской клинической больнице, Детской инфекционной клинической больнице № 6, Детской городской клинической больнице № 9 им. Г.Н. Сперанского, Детской городской клинической больнице им. З.А. Башляевой Департамента здравоохранения г. Москвы, Королевской городской больнице, Калужской областной клинической больнице. При выписке из данных учреждений была рекомендована ДДК. Большая часть пациентов наблюдалась в кон-

сультативно-диагностическом центре Детской инфекционной клинической больницы № 6 Департамента здравоохранения г. Москвы.

Под наблюдением находились дети с установленными диагнозами:

- бронхолегочная дисплазия (БЛД),
- нейроэндокринная клеточная гиперплазия младенцев (НЭКГМ),
- облитерирующий бронхиолит,
- гепатопульмональный синдром (ГПС),
- организуемая пневмония,
- осложненный ЛГ врожденный порок сердца,
- синдром Эдвардса,
- врожденный порок развития легких,
- врожденный дефицит филамина А,
- муколипидоз,
- торакоасфиктическая дистрофия (синдром Жена),
- хронический пневмонит младенцев,
- десквамативная и неспецифическая интерстициальная пневмония,
- синдром «мозг – легкие – щитовидная железа»,
- аллергический бронхолегочный аспергиллез,
- тяжелая неконтролируемая осложнившаяся пластическим бронхитом бронхиальная астма,
- гемоглобинопатия,
- гистиоцитоз из клеток Лангерганса,
- дефицит сурфактантного протеина С,
- диафрагмальная грыжа,
- мукополисахаридоз 4-го типа,
- неспецифическая интерстициальная пневмония,
- первичная (изолированная) ЛГ,
- первичная цилиарная дискинезия,
- синдром аспирации мекония,
- синдром Вильямса – Кемпбелла,
- синдром Вильсона – Микити,
- хондродисплазия.

Диагнозы ХЗЛ устанавливались по диагностическим критериям, представленным в согласительных документах [12–14]. Наличие ГПС констатировали при выявлении клинической триады, включающей снижение PaO_2 до 70 мм рт. ст. и менее при отсутствии кардиореспираторных заболеваний, расширение внутрилегочных кровеносных сосудов по данным компьютерной томографии (КТ) органов грудной полости (ОГП) и печеночную патологию, у ряда детей подтвержденную при биопсии легких [15]. Диагноз организуемой пневмонии устанавливали при тяжелом течении пневмонии и наличии субплевральных трапециевидных затенений по данным КТ ОКП, разрешающихся на фоне терапии системными глюкокортикостероидами [16]. ЛГ диагностировали на основании повышения систолического давления в легочной артерии (ДЛА) >35 мм рт. ст. по скорости трикуспидальной регургитации при проведении эхо-

кардиографии и/или на основании повышения среднего ДЛА >25 мм рт. ст. при катетеризации правых отделов сердца [17]. Синдром Эдвардса верифицировали при выявлении трисомии по 18-й хромосоме по результатам цитогенетического исследования. Дефицит филамина А, сурфактантного протеина С, синдром «мозг – легкие – щитовидная железа», муколипидоз, мукополисахаридоз 4-го типа, гемоглобинопатию подтверждали при обнаружении патогенных мутаций в соответствующих генах (FLNA, SFTPC, NKX2.1, GNPTAB и др.) по результатам генетического исследования [18–21]. Хондродисплазию, включая синдром Жена, диагностировали по совокупности клинико-инструментальных данных, таких как отставание показателей роста и окружности грудной клетки от нормальных величин, укорочение конечностей, ХДН, изменения на рентгенограммах и КТ ОГП [22]. Диагнозы хронического пневмонита младенцев, десквамативной и неспецифической интерстициальной пневмонии, гистиоцитоза из клеток Лангерганса подтверждали на основании наличия морфологических критериев после проведения КТ ОГП [23–25]. Врожденный порок развития бронхов и легких диагностировали по данным КТ ОГП и бронхоскопии [26]. Диагноз НЭКГМ устанавливали на основании наличия клинико-анамнестических признаков, результатов КТ и в 2 случаях – биопсии легких [27, 28].

В соответствии с рекомендациями ДДК проводилась при ХДН II степени ($SpO_2 < 90\%$) и при SpO_2 92–94% в случае верификации первичной или вторичной ЛГ на фоне ХЗЛ. Для ДДК в большинстве случаев использовали назальные канюли и концентраторы кислорода [5, 17, 25]. Минимальная продолжительность ДДК составляла 2 нед. после выписки из стационара. Пациенты, проходившие ДДК, регулярно наблюдались у пульмонолога. Проведения ДДК контролировали с помощью пролонгированной пульсоксиметрии (минимум 6 ч, включая время сна) в стационарных или домашних условиях (в зависимости от возможностей пульсоксиметра). По ее результатам принималось решение о назначении, продолжении или прекращении данной терапии.

Для определения частоты назначения ДДК при различных ХЗЛ авторы использовали собственный опыт наблюдения за когортами пациентов с теми или иными ХЗЛ, включая пациентов с БЛД (n = 1200), НЭКГМ (n = 83), ГПС (n = 7), синдромом «мозг – легкие – щитовидная железа» (n = 4), дефицитом филамина А (n = 2), первичной цилиарной дискинезией (n = 17), синдромом Жена (n = 7), синдромом Вильсона – Микити (n = 16).

РЕЗУЛЬТАТЫ И ОБСУЖДЕНИЕ

Под нашим наблюдением находилось 267 детей, нуждавшихся в проведении ДДК. Среди кислородозависимых детей большинство составляли дети с

Таблица 1. Частота различных диагнозов у детей, нуждавшихся в длительной домашней кислородотерапии, n = 267

Диагноз	Число пациентов, абс. (%)
Бронхолегочная дисплазия	183 (68,5)
Нейроэндокринная клеточная гиперплазия младенцев	18 (6,7)
Облитерирующий бронхиолит	17 (6,4)
Гепатопульмональный синдром	7 (2,6)
Организирующаяся пневмония	5 (1,9)
Врожденный порок сердца	4 (1,5)
Синдром «мозг – легкие – щитовидная железа»	3 (1,1)
Синдром Эдвардса	3 (1,1)
Врожденный порок развития легких	2 (0,7)
Дефицит филамина А	2 (0,7)
Интерстициальное заболевание легких (неуточненное)	2 (0,7)
Муколипидоз	2 (0,7)
Синдром Жена	2 (0,7)
Хронический пневмонит младенцев	2 (0,7)
Другие*	15 (6,0)

* Другие: аллергический бронхолегочный аспергиллез, бронхиальная астма, гемоглобинопатия, гистиоцитоз из клеток Лангерганса, десквамативная интерстициальная пневмония, дефицит сурфактантного протеина С, диафрагмальная грыжа, мукополисахаридоз 4-го типа, неспецифическая интерстициальная пневмония, первичная легочная гипертензия, первичная цилиарная дискинезия, синдром аспирации мекония, синдром Вильямса – Кемпбелла, синдром Вильсона – Микити, хондродисплазия – по 1 пациенту.

БЛД (68,5%), на втором месте находились пациенты с НЭКГМ (6,7%), на третьем – с облитерирующим бронхиолитом (6,4%). Остальные заболевания становились показанием к ДДК реже (табл. 1).

Интересно сопоставить наши данные с зарубежными. Согласно базе данных CHORD (Children's

Home Oxygen Record Database), из 888 детей, проходивших ДДК с 2006 по 2008 г. в Уэльсе и Англии, у 68% была БЛД (эта частота полностью совпадает с нашими цифрами), у 7% – неврологические нарушения, у 6% – болезни сердца, у 3% – интерстициальные заболевания легких (ИЗЛ), у 3% – нервно-мышечные заболевания [29]. Таким образом, если у взрослых самой частой причиной назначения ДДК является хроническая обструктивная болезнь легких (ХОБЛ), то у детей – БЛД, которую не случайно расценивают иногда как аналог ХОБЛ взрослых, только не в конце, а в начале жизни. БЛД и ХОБЛ схожи не только потребностью в ДДК, но и патогенезом (хронический нейтрофильно-лимфоцитарный бронхит, эмфизема легких, необратимая или частично обратимая обструкция дыхательных путей); кроме того, взрослых пациентов с БЛД в анамнезе относят к группе риска раннего развития ХОБЛ. В отличие от пациентов с ХОБЛ, больных БЛД удается постепенно отлучить от ДДК. Сопоставляя особенности ДДК у взрослых и детей, следует акцентировать внимание на ее продолжительности в течение суток при данных заболеваниях. У взрослых она может ограничиваться 15 ч, в то время как у детей должна быть 24-часовой [1, 5, 25].

Согласно полученным нами данным, доля детей с ИЗЛ, исключая больных БЛД, оказалась больше, чем в базе данных CHORD. Если отнести к группе детей с ИЗЛ наблюдавшихся нами пациентов с облитерирующим бронхиолитом, НЭКГМ, организирующейся пневмонией, синдромом «мозг – легкие – щитовидная железа», синдромом Эдвардса, дефицитом филамина А, неуточненным ИЗЛ, хроническим пневмонитом младенцев, гистиоцитозом из клеток Лангерганса, десквамативной и неспецифической интерстициальной пневмонией, дефицитом сурфактантного протеина С, синдромом Вильсона – Микити, то частота ИЗЛ среди кислородозависимых детей, проходивших ДДК, составит 21% (56 из 267 детей). Такой сравнительно высокий процент может быть отражением прогресса в диагностике ИЗЛ у детей и верификации потребности в ДДК, прежде всего, на основании пролонгированной пульсоксиметрии. Необходимо также учитывать, что нередким осложнением БЛД, ИЗЛ и других ХЗЛ выступает ЛГ, при наличии которой необходимость дотации кислорода возникает при более высоких показателях SpO₂, и ДДК является терапией первой линии [5, 17, 21, 25].

Определение структуры диагнозов пациентов, нуждающихся в ДДК, важно для правильной организации медицинской помощи детям и обеспечения ресурсами здравоохранения. Согласно приказу Департамента здравоохранения г. Москвы от 25 ноября 2016 г. № 949 «Об организации обеспечения

Таблица 2. Число детей с хроническими заболеваниями легких, получающих длительную домашнюю терапию, по разным данным

Заболевание	Число пациентов, абс. (%)	Источник данных
Бронхолегочная дисплазия	94/1200* (7,8)	[31]
Нейроэндокринная клеточная гиперплазия младенцев	18/83 (21,6)	[28]
Гепатопульмональный синдром	7/7 (100,0)	[15]
Синдром «мозг – легкие – щитовидная железа»	3/4 (75,0)	[20]
Дефицит филамина А	2/2 (100,0)	[18]
Синдром Жена	2/7 (28,6)	[22]
Первичная цилиарная дискинезия	1/17 (5,9)	[33]
Синдром Вильсона – Микити	1/16 (6,3)	[34]

* В числителе дроби – число пациентов, проходивших длительную домашнюю кислородотерапию, в знаменателе – число пациентов с указанным диагнозом.

отдельных категорий граждан техническими средствами реабилитации медицинского назначения, медицинскими изделиями в медицинских организациях государственной системы здравоохранения города Москвы», кислородозависимые пациенты, проходящие лечение на дому, нуждаются в оформлении инвалидности для льготного обеспечения концентраторами кислорода и пульсоксиметрами [30]. К сожалению, данный положительный опыт до сих пор не распространен широко на другие регионы Российской Федерации, в которых для получения концентраторов кислорода с целью проведения ДДК требуется оформление паллиативного статуса, а не инвалидности либо обеспечение концентраторами кислорода происходит за счет средств благотворительных фондов [31]. В ряде случаев присвоение паллиативного статуса только ради льготного обеспечения ДДК избыточно. Между тем в структуре причин инвалидности детского населения Российской Федерации (по состоянию на 01.01.2019) на заболевания органов дыхания приходится 3,2% (они имеются у 22 887 детей) [32]. Именно ХДН II степени является основанием для присвоения статуса ребенка-инвалида [31].

Кроме изучения структуры пациентов, нуждающихся в ДДК, оценивали число кислородозависимых пациентов, проходящих лечение на дому, среди пациентов с отдельными ХЗЛ. Такой анализ выполнен с использованием сведений о находившихся под нашим наблюдением пациентах, которые мы опубликовали ранее (табл. 2).

Можно видеть, что частота назначения ДДК при различных ХЗЛ колеблется от 5,9 до 100%, что, очевидно, зависит от формы и тяжести заболевания. Например, ДДК назначалась 7,8% больных с БЛД после выписки из стационара в период с 2005 по 2019 г., по сведениям консультативно-диагностического отделения Детской инфекционной клинической больницы № 6 Департамента здравоохранения г. Москвы. По нашим данным, в 1999–2009 гг. в Москве частота назначения ДДК больным с БЛД (n = 272) составляла 4% [35], т. е. речь может идти о двукратном росте числа пациентов с БЛД, нуждающихся в ДДК. Вместе с тем данный показатель гораздо ниже, чем в зарубежных странах, что может быть связано с недостаточной доступностью концентраторов кислорода, отсутствием опыта выписки кислородозависимых детей с БЛД из отделений патологии новорожденных и их последующего наблюдения, для чего необходимы специалисты, ресурсы, организованная система в рамках оказания паллиативной медицинской помощи (ПМП) детям [36]. Так, в исследовании J.M. Lagatta и соавт. были проанализированы данные о 48 877 младенцах, выписанных из отделений реанимации и интенсивной терапии. Частота назначения ДДК глубоко недоношенным новорожденным составила 28% (722 из 2621 ребенка) [37]. Согласно другим источникам, в США дополнительную оксигенацию получают 66% выписанных детей с БЛД в гестационном возрасте <32 нед., на ИВЛ находятся 4% выписанных детей, а 5% имели трахеостому [38].

Имеются ограниченные данные о частоте проведения ДДК при других ХЗЛ. По данным А. Clement, из всех детей с ИЗЛ у 26% проводилась ДДК, в том числе ИВЛ, а 55% из них кислородотерапия была необходима до достижения двухлетнего возраста [39]. В нашей собственной серии наблюдений за 76 детьми с ИЗЛ первых 2 лет жизни ДДК проводилась в 15,8% случаев [34]. Еще одним заболеванием, при котором проводится ДДК с частотой 38%, является ГПС. У ряда пациентов, описанных в литературе, как и у наблюдавшихся нами, на фоне ДДК состояние улучшается [15, 40].

К сожалению, до настоящего времени не до конца разрешенной медико-социальной проблемой отечественного здравоохранения остается организация обеспечения пациентов с тяжелой ХДН источниками кислорода, прежде всего концентраторами кислорода. Для кислородозависимых пациентов, нуждающихся в медико-социальной экспертизе, оформлении инвалидности и (в ряде случаев) в оформлении паллиативного статуса, жизненно необходимо бесплатное льготное обеспечение указанными приборами, а также пульсоксиметрами [5, 31, 42]. Показания к ДДК в детском возрасте, как свидетельствуют результаты исследования, чрезвычайно гетерогенны. В соответствии с российским законодательством, определяющим получателей ПМП, ряд приведенных в табл. 1 диагнозов, по поводу которых назначалась ДДК, может быть отнесен к заболеваниям, угрожающим жизни (существует высокий риск летального исхода, радикальное лечение может быть эффективным, но часто не дает результатов), либо к заболеваниям, сокращающим продолжительность жизни (прогнозируется преждевременная смерть, так как нет обоснованной надежды на излечение) [41]. В соответствии с данной классификацией к заболеваниям первой группы можно отнести БЛД, ГПС, тяжелый облитерирующий бронхолит, врожденный порок развития, к заболеваниям второй группы – синдром Эдвардса, муколипидоз, синдром Жена, дефицит сурфактантного протеина С, мукополисахаридоз 4-го типа, первичную ЛГ. Именно в случае этих заболеваний, угрожающих жизни или сокращающих ее продолжительность, может быть рекомендовано присвоение пациенту паллиативного статуса. При оценке соответствия пациента критериям паллиативного статуса необходимо учитывать формирование ХЗЛ у детей на фоне продолжающегося в большинстве случаев (до 21 года) роста легких, объясняющего возможность «перерастания» кислородозависимости; исключениями могут быть синдром Жена и другие варианты нарушений роста и развития легких, сопровождающиеся легочной гипоплазией, с неблагоприятным прогнозом, например синдром Эдвардса [22, 25, 34,

35]. Наконец, при некоторых заболеваниях, например НЭКГМ, прогноз благоприятен и единственным методом терапии остается ДДК. Такие пациенты в присвоении паллиативного статуса не нуждаются [27, 28]. Не требуется он, на наш взгляд, и пациентам с организуемой пневмонией ввиду того, что у них наблюдается достаточный ответ на терапию системными глюкокортикостероидами [16].

Дети, признанные нуждающимися в оказании ПМП и респираторной поддержке в домашних условиях, в нашей стране обеспечиваются медицинскими изделиями для ее проведения на средства государственной системы здравоохранения. Перечень медицинских изделий, предназначенных для респираторной поддержки, в рамках приказа Минздрава России от 31.05.2019 № 348н «Об утверждении перечня медицинских изделий, предназначенных для поддержания функций органов и систем организма человека, предоставляемых для использования на дому» включает стационарный концентратор кислорода, лицевую маску, респираторные канюли, пульсоксиметр, однако в данном перечне отсутствует портативный концентратор кислорода, необходимый при транспортировке пациентов, а также пульсоксиметр для пролонгированной пульсоксиметрии [43]. Обычно портативными концентраторами кислорода дети обеспечиваются за счет средств благотворительных фондов или родителей, а пролонгированная пульсоксиметрия проводится в стационаре.

Пожалуй, нельзя не согласиться с мнением Е.В. Полевиченко о том, что «российская система ПМП детям находится в периоде активного становления и изучения международного опыта... Определение показаний к ПМП у ребенка почти всегда неоднозначно и связано с организационными и биоэтическими сложностями, так как базируется на вероятностном прогнозе и неравной доступности для пациентов полного объема современных стандартов лечения... Доступную и качественную паллиативную помощь детям возможно обеспечить, объединяя меры государственной поддержки с развитием профессионализма медицинских работников и инициативами гражданского сообщества (благотворительными фондами, волонтерскими объединениями, социально ориентированными некоммерческими организациями)» [44].

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

ДДК – важная стационарзамещающая технология, показанная пациентам с ХДН II степени либо, в случае наличия ЛГ, с ХДН I степени. По сравнению с ИВЛ на дому, используемой при гиперкапнической ХДН, ДДК требует меньших затрат технических, организационных и интеллектуальных ресурсов. Самым частым показанием к ДДК как в нашей стране,

так и в мире, является БЛД (68,5%), на втором месте после нее – ИЗЛ (21%). Частота назначения ДДК при различных ХЗЛ зависит от нозологической формы и колеблется от 5,9% (первичная цилиарная дискинезия) до 100% (ГПС, дефицит филамина А), составляя при БЛД 7,8%. Большинство педиатров сталкивается с дефицитом информации о показаниях к ДДК, ее возможностях и эффектах в детском возрасте и поэтому не имеет опыта ее проведения. Необходима четкая лабораторная (на основании SpO₂) верификация степени ХДН, а также верификация ЛГ у детей с ХЗЛ для своевременного назначения ДДК. Если педиатр лечит ребенка, имеющего заболевание из перечня, представленного в табл. 1, особенно если это заболевание осложнено ЛГ, необходимо своевременно решить, не нуждается данный пациент в ДДК. Целесообразно также дальнейшее совершенствование организации ПМП детям, нуждающимся в ДДК, повышение доступности этого высокоэффективного и безопасного метода респираторной терапии в разных регионах России. ■

ЛИТЕРАТУРА

1. Авдеев С.Н. Длительная кислородотерапия при хронической дыхательной недостаточности // Интенсивная терапия в пульмонологии : монография. В 2 т. Т. 2 / под ред. С.Н. Авдеева. М. : Атмо, 2015. С. 228–250.
2. Дыхательная недостаточность, острый респираторный дистресс-синдром / Д.Ю. Овсянников, М.А. Карпенко, М.А. Жесткова, П.А. Фролов // Педиатрия : учебник : в 5 т. / под ред. Д.Ю. Овсянникова. Т. 2 : Оториноларингология, пульмонология, гематология, иммунология. М.: РУДН, 2021. С. 181–202.
3. Хеннеси А.А.М., Джапп А.Дж. Анализ газов артериальной крови понятным языком. М.: Практическая медицина, 2009.
4. Mayell S.J., Harrison G., Shaw N.J. Management of infants on home oxygen // *Infant*. 2006. Vol. 2, No. 4. P. 147–151.
5. Длительная домашняя кислородотерапия у детей: кому, когда, как? / М.А. Беляшова [и др.] // Журнал «Педиатрия» им. Г.Н. Сперанского. 2018. Т. 97, № 6. С. 133–140.
6. BTS guidelines for home oxygen in children / I.M. Balfour-Lynn [et al.] ; Paediatric Section of the Home Oxygen Guideline Development Group of the BTS Standards of Care Committee // *Thorax*. 2009. Vol. 64, Suppl. 2. P. ii1-ii26.
7. Hallam L., Rudbeck B., Bradley M. Resource use and costs of caring for oxygen dependent children: a comparison of hospital and home-based care // *Journal of Neonatal Nursing*. 1996. No. 2. P. 25–30.
8. British Thoracic Society guidelines for home oxygen use in adults / M. Hardinge [et al.] ; British Thoracic Society Home Oxygen Guideline Development Group, British Thoracic Society Standards of Care Committee // *Thorax*. 2015. Vol. 70, Suppl. 1. P. i1-i43.
9. Patient perceptions of the adequacy of supplemental oxygen therapy. Results of the American Thoracic Society Nursing Assembly Oxygen Working Group survey / S.S. Jacobs [et al.] // *Annals of the American Thoracic Society*. 2018. No. 15. P. 24–32.
10. Recommendations for long-term home oxygen therapy in children and adolescents / F.V. Adde, A.E. Alvarez, B.N. Barbisan, B.R. Guimarães // *Jornal de Pediatria (Rio J)*. 2013. Vol. 89, No. 1. P. 6–17.
11. Жесткова М.А., Овсянников Д.Ю., Даниэл-Абу М. Длительная домашняя кислородотерапия у детей. Учебно-методическое пособие для врачей и родителей в вопросах и ответах // *Неонатология: новости, мнения, обучение*. 2019. Т. 7, № 4. С. 93–102.
12. Современная классификация клинических форм бронхолегочных заболеваний у детей / Н.А. Геппе, Н.Н. Розинова, И.К. Волков, Ю.Л. Мизерницкий // Журнал «Педиатрия» им. Г.Н. Сперанского. 2010. Т. 89, № 4. С. 6–15.
13. Allergic bronchopulmonary aspergillosis: review of literature and proposal of new diagnostic and classification criteria / R. Agarwal [et al.] ; for the ABPA complicating asthma ISHAM working group // *Clinical & Experimental Allergy*. 2013. Vol. 43, No. 8. P. 850–873.
14. Cleary G.M., Wiswell T.E. Meconium-stained amniotic fluid and the meconium aspiration syndrome: an update // *Pediatric Clinics of North America*. 1998. Vol. 45, No. 3. P. 511–529.
15. Овсянников Д.Ю., Николаева Д.Ю., Кантемирова М.Г. и др. Гепатопульмональный синдром у детей: обзор литературы и клиническое наблюдение // Журнал «Педиатрия» им. Г.Н. Сперанского. 2017. Т. 96, № 6. С. 117–125.
16. Облитерирующий бронхиолит с организуемой пневмонией у детей / Д.Ю. Овсянников [и др.] // *Врач*. 2015. № 9. С. 2–6.
17. Современная стратегия терапии легочной гипертензии у детей / И.М. Миклашевич [и др.] // *Кардиоваскулярная терапия и профилактика*. 2018. Т. 17, № 2. С. 65–88.
18. Заболевания, ассоциированные с мутациями в гене филамина А: трудный путь к диагнозу (два клинических наблюдения) / Д.Ю. Овсянников [и др.] // Журнал «Педиатрия» им. Г.Н. Сперанского. 2022. Т. 101, № 1. С. 202–208.
19. Врожденный дефицит сурфактантного протеина С: обзор литературы и первые клинические наблюдения в Российской Федерации / М.А. Жесткова [и др.] // Журнал «Педиатрия» им. Г.Н. Сперанского. 2019. Т. 98, № 3. С. 265–273.
20. Синдром «мозг – легкие – щитовидная железа»: обзор литературы и серия клинических наблюдений / М.А. Жесткова [и др.] // Журнал «Педиатрия» им. Г.Н. Сперанского. 2019. Т. 98, № 5. С. 85–93.
21. Муколипидоз II типа как причина легочной гипертензии у детей / Д.Ю. Овсянников [и др.] // Журнал «Педиатрия» им. Г.Н. Сперанского. 2019. Т. 98, № 4. С. 116–121.
22. Синдром Жена: описание серии наблюдений / Д.Ю. Овсянников, Е.В. Степанова, М.А. Беляшова, Е.А. Дегтярева // *Вестник РАМН*. 2016. Т. 71, № 1. С. 61–67.
23. An official American Thoracic Society/European Respiratory Society statement: Update of the international multidisciplinary classification of the idiopathic interstitial pneumonias / W.D. Travis [et al.] // *American Journal of Respiratory and Critical Care Medicine*. 2013. Vol. 188, No. 6. P. 733–748.

24. Десквамативная интерстициальная пневмония у подростка 15 лет / П.М. Шорохова, А.И. Шумилина, Е.А. Коробьянц, Д.В. Якубов // Science4Health 2017 : материалы VIII Международной научной конференции. М. : РУДН, 2017. С. 197.
25. Неонатальная пульмонология : монография / под ред. Д.Ю. Овсянникова. М. : [б. и.], 2022.
26. Сафонова Е.А., Ахвердиева Ф.Э., Фролов П.А. Клиническое наблюдение ребенка с синдромом Вильямса – Кемпбелла // Science4health 2018 : материалы III Всероссийской научной конференции с международным участием «Клинические и теоретические аспекты современной медицины». М. : РУДН, 2018. С. 79.
27. Овсянников Д.Ю., Карпенко М.А., Жесткова М.А. Трудности диагностики и ведения пациентов с нейроэндокринной клеточной гиперплазией младенцев // Журнал «Педиатрия» им. Г.Н. Сперанского. 2020. Т. 99, № 4. С. 78–87.
28. Шкала клинической диагностики нейроэндокринной клеточной гиперплазии младенцев: информативность и дифференциально-диагностическое значение / М.А. Карпенко [и др.] // Журнал «Педиатрия» им. Г.Н. Сперанского. 2022. Т. 101, № 1. С. 115–121.
29. Use of home oxygen for children in England and Wales / R.A. Primhak [et al.] // Archives of Disease in Childhood. 2011. Vol. 96, No. 4. P. 389–392.
30. Об организации обеспечения отдельных категорий граждан техническими средствами реабилитации медицинского назначения, медицинскими изделиями в медицинских организациях государственной системы здравоохранения города Москвы : приказ Департамента здравоохранения г. Москвы от 25 ноября 2016 г. № 949. URL: <https://docs.cntd.ru/document/456042718>.
31. Бронхолегочная дисплазия : монография / под ред. Д.Ю. Овсянникова, Н.А. Геппе, А.Б. Малахова, Д.Н. Дегтярева. М.: [б. и.], 2020.
32. Науменко Л.Л., Волюнец Г.В. Показатели детской инвалидности в России // Детская инвалидность и балльная система определения степени ограничений в социально значимых категориях жизнедеятельности у детей : национальное руководство / под ред. Г.В. Волюнец, М.А. Школьниковой. М. : ГЭОТАР-Медиа, 2022. С. 11–31.
33. Возможности ранней диагностики первичной цилиарной дискинезии / П.А. Фролов [и др.] // Журнал «Педиатрия» им. Г.Н. Сперанского. 2022. Т. 101, № 1. С. 107–114.
34. Структура интерстициальных заболеваний легких у детей первых двух лет жизни / Д.Ю. Овсянников [и др.] // Журнал «Педиатрия» им. Г.Н. Сперанского. 2016. Т. 95, № 1. С. 72–81.
35. Овсянников Д.Ю. Система оказания медицинской помощи детям, страдающим бронхолегочной дисплазией / под ред. Л.Г. Кузьменко. М. : МДВ, 2010.
36. Стратегии отечественной неонатологии: вызовы настоящего и взгляд в будущее / Н.Н. Володин [и др.] // Журнал «Педиатрия» им. Г.Н. Сперанского. 2022. Т. 101, № 1. С. 8–20.
37. Varying patterns of home oxygen use in infants at 23–43 weeks' gestation discharged from United States neonatal intensive care units / J.M. Lagatta [et al.] // Journal of Pediatrics. 2013. Vol. 163, No. 4. P. 976–82.e2.
38. Therapeutic interventions and short-term outcomes for infants with severe bronchopulmonary dysplasia born at <32 weeks' gestation / M.A. Padula [et al.] // Journal of Perinatology. 2013. Vol. 33. P. 877–881.
39. Clement A. Task force on chronic interstitial lung disease in immunocompetent children // European Respiratory Journal. 2004. Vol. 24. P. 686–697.
40. Авдеев С.Н. Гепатопульмональный синдром // Consilium Medicum. 2016. № 3. С. 30–35.
41. 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 Минздрава России, Минтрудсоцзащиты России от 31.05.2019 № 345н/372н. URL: <https://rg.ru/documents/2019/06/29/prikaz345-372-site-dok.html>.
42. Паллиативная медицинская помощь взрослым и детям : учебник / под ред. Н.В. Орловой, Л.И. Ильенко, Е.С. Сахаровой. М.: РНИМУ им. Н.И. Пирогова, 2021.
43. Об утверждении перечня медицинских изделий, предназначенных для поддержания функций органов и систем организма человека, предоставляемых для использования на дому : приказ Министерства здравоохранения Российской Федерации от 31.05.2019 № 348н. URL: <https://rg.ru/documents/2019/07/02/minzdrav-prikaz348-site-dok.html>.
44. Полевиченко Е.В. Паллиативная медицинская помощь детям с муковисцидозом // Муковисцидоз. / под ред. Н.Ю. Каширской, Н.И. Капранова, Е.И. Кондратьевой. М.: Медпрактика-М, 2021. С. 647–679.