

© Зелинская Д.И., Терлецкая Р.Н., 2016

Д.И. Зелинская<sup>1</sup>, Р.Н. Терлецкая<sup>2</sup>

## ДИНАМИКА И СТРУКТУРА ЗАБОЛЕВАЕМОСТИ ДЕТСКОГО НАСЕЛЕНИЯ, ПОТЕНЦИАЛЬНО ОБУСЛОВЛИВАЮЩЕЙ ПОТРЕБНОСТЬ В ПАЛЛИАТИВНОЙ ПОМОЩИ

<sup>1</sup>ФГБОУ ДПО «Российская медицинская академия последипломного образования» МЗ РФ,

<sup>2</sup>ФГАУ «Научный центр здоровья детей» МЗ РФ, Москва, РФ

Изучена потребность в паллиативной помощи (ПП) детям по материалам программ развития здравоохранения РФ и субъектов, входящих в состав Центрального федерального округа. С целью определения потребности в ПП детского населения РФ проведен анализ динамики и структуры заболеваемости детского населения России, потенциально ее обуславливающей, по данным официальной статистики. Отбор заболеваний, потенциально обуславливающих потребность в ПП среди детского населения, основывался на показаниях к педиатрической ПП Европейской Ассоциации паллиативной помощи и нозологических критериях направления на педиатрическую ПП из рекомендаций Center to Advance Palliative Care. Установлено, что в настоящее время имеют место значительные темпы роста распространенности ряда заболеваний (в основном за счет детского населения в возрасте 0–14 лет): дегенеративных болезней ЦНС, ВИЧ-инфекции, мукополисахаридозов и рождения детей с экстремально низкой массой тела. Следует отметить увеличение случаев системных поражений соединительной ткани, демиелинизирующих болезней ЦНС и врожденных аномалий системы кровообращения. Выявлены региональные особенности распространенности и тенденций в динамике указанных нозологических форм, что также следует учитывать при организации детской ПП на местах.

**Ключевые слова:** программы развития здравоохранения, детское население, паллиативная помощь, заболеваемость, инвалидность, нозологические формы.

**Цит.:** Д.И. Зелинская, Р.Н. Терлецкая. Динамика и структура заболеваемости детского населения, потенциально обуславливающей потребность в паллиативной помощи. Педиатрия. 2017; 96 (2): 168–173.

D.I. Zelinskaya<sup>1</sup>, R.N. Terletsckaya<sup>2</sup>

## DYNAMICS AND STRUCTURE OF CHILD MORBIDITY POTENTIALLY CAUSING THE NEED FOR PALLIATIVE CARE

<sup>1</sup>Russian Medical Academy of Postgraduate Education;

<sup>2</sup>National Scientific-Practical Center of Children's Health, Moscow, Russia

Authors studied the need for palliative care (PC) for children basing on materials of healthcare development programs in Russian Federation and regions of Central Federal District. To determine the need for PC for Russian children population authors performed analysis of the dynamics and structure of child morbidity in Russia, potentially causing it according to official statistics. Selection of diseases, potentially causing the need for PC among children population based on

### Контактная информация:

Зелинская Дина Ильинична – д.м.н., проф., зав. каф. поликлинической педиатрии ФГБОУ ДПО «Российская медицинская академия последипломного образования» МЗ РФ

Адрес: Россия, 125993, г. Москва,

ул. Баррикадная, 2/1, стр. 1

Тел.: (499) 254-97-15, E-mail: di.zel@list.ru

Статья поступила 1.11.16,

принята к печати 10.02.17.

### Contact Information:

Zelinskaya Dina Ilinichna – MD., prof. Head of Polyclinic Pediatrics Department, Russian Medical Academy of Postgraduate Education

Address: Russia, 125993, Moscow,

Barrikadnaya str., 2/1, b. 1

Tel.: (499) 254-97-15, E-mail: di.zel@list.ru

Received on Nov. 1, 2016,

submitted for publication on Feb. 10, 2017.

indications for pediatric PC of European Association for Palliative Care and nosological criteria for pediatric PC from Center to Advance Palliative Care recommendations. The study revealed that now there is a significant increase of some diseases incidence rates (mainly due to the children population aged 0–14 years): CNS degenerative diseases, HIV infection, mucopolysaccharidosis, and children born with extremely low birth weight. Attention paid to an increase of systemic connective tissue disorders, CNS demyelinating diseases, and congenital anomalies of the circulatory system. It also revealed regional features of prevalence and dynamic trends of these nosological forms that should also be taken into account in the organization of pediatric PC.

**Keywords:** health development program, the children population, palliative care, morbidity, disability, nosological forms.

**Quote:** D.I. Zelinskaya, R.N. Terletskaya. Dynamics and structure of child morbidity potentially causing the need for palliative care. *Pediatrics*. 2017; 96 (2): 168–173.

Согласно определению ВОЗ, паллиативная медицинская помощь — это подход, позволяющий улучшить качество жизни (КЖ) пациентов (детей и взрослых) и их семей, столкнувшихся с проблемами, связанными с опасным для жизни заболеванием, путем предотвращения и облегчения страданий за счет раннего выявления, тщательной оценки и лечения боли и других физических симптомов, а также оказания психосоциальной и духовной поддержки [1]. Паллиативная помощь (ПП) детям, хотя и тесно связана с ПП взрослым, является отдельной областью медицины, которая направлена на улучшение КЖ детей с ограничивающими жизнь и угрожающими ей заболеваниями и их семей. В мире наблюдается увеличение количества детей, нуждающихся в ПП. Самая большая потребность в ПП детям отмечается в возрастной группе до 1 года, самый высокий прирост регистрируется в группе подростков (16–19 лет). По разным оценкам, потребность в специализированной ПП детям колеблется от 32 на 10 тыс детского населения в возрасте 0–19 лет в Великобритании до 120–181 в странах Африки. Потребность в ПП в конце жизни в целом в мире составляет 63 на 100 тыс населения младше 15 лет: от 23 на 100 тыс в Европе до 160 на 100 тыс в Африке [2].

Международной сетью ПП детям (ICPCN) ежегодно регистрируются более 8 млн детей (6% от всех новорожденных в мире), рождающихся с тяжелыми врожденными пороками и генетическими нарушениями, многим из которых потребуются ПП [3]. По оценкам ВОЗ, каждый год во всем мире около 20 млн человек нуждаются в ПП, около 6% из них — дети [4].

Заболевания детей, обуславливающие потребность в ПП, представляют собой широкий спектр, включающий редкие состояния, порой генетически обусловленные, часто с сопутствующими нарушениями в физическом и интеллектуальном развитии.

Детей, нуждающихся в ПП, делят на 2 группы — со злокачественными и незлокачественными заболеваниями. Большинство злокачественных заболеваний на сегодняшний день излечимо, но определенный процент этих больных достигает терминальной фазы, требующей паллиативных мероприятий. Большинство незлокачественных состояний, включенных в систему ПП, неизлечимы, и они в свою очередь делятся на две группы — заболевания с неврологическими нарушениями — трудностями в общении, обучении, нарушениями моторными и/или сенсорными функциями, оказывающими огромное влияние на ежедневную жизнь; и заболевания без неврологических проблем,

но которые в свою очередь чаще всего требуют интенсивных лечебных воздействий, направленных на поддержание жизни (муковисцидоз, хроническая почечная недостаточность, сердечная патология). Эти две группы заболеваний совершенно по-разному влияют на КЖ детей и их семей. При разных состояниях сильно различаются характер и выраженность симптомов, динамика в состоянии ребенка на протяжении болезни, траектории развития болезни, время появления и особенности нужд детей и их семей в поддержании КЖ [5].

В паллиативной педиатрии злокачественные новообразования составляют относительно небольшую часть (до 15–20%) [6]; остальные пациенты — неонкологического профиля (генетические и хромосомные болезни, врожденные пороки развития центральной, сердечно-сосудистой и других систем, резистентный туберкулез и ВИЧ/СПИД, тяжелые формы ДЦП и др.). В целом в МКБ-10 определено более 500 нозологических форм болезней, ограничивающих жизнь в детском возрасте [7, 8].

Выделяют следующие группы незлокачественных заболеваний, которые потенциально могут обусловить потребность в ПП: болезни дыхательной системы (22%), патология ЦНС (20,3%), заболевания сердечно-сосудистой системы (14,6%), нервно-мышечная дегенерация (12,2%), дегенеративные заболевания ЦНС (8,1%), наследственные синдромы (6,5%), печеночная патология (4,9%), почечная недостаточность (4,1%), метаболические заболевания (4,1%), другие болезни (3,3%) [5].

Современный международный опыт выбора показаний для ПП детям основан на двух методических подходах: нозологический принцип (перечни заболеваний и состояний, требующих ПП); прогностически-функциональный принцип (основан на ключевом понятии «траектория болезни», принятом в международных нормативных документах по ПП) [2]. Имеются определенные преимущества, недостатки и оптимальные сферы применения данных принципов отбора показаний к ПП.

Нозологический (списочный) принцип привлекает практикующих врачей своей конкретностью и кажущейся быстротой отбора, однако такой подход не способен учесть все разнообразие форм и стадий болезни, а также совершенно не учитывает социальные аспекты болезни.

Выбор показаний к ПП с учетом прогнозируемой траектории болезни (прогностически-функциональный принцип отбора) более распространен в междуна-

родной практике. Он позволяет лучше организовать медико-социальную работу с пациентами, чья патология совершенно различна по патогенезу, но сходна по принципам организации помощи, прогнозу и характеру психосоциальных проблем семьи и пациента.

#### Материалы и методы исследования

Проводили анализ мероприятий по развитию паллиативной медицинской помощи, включенных в виде отдельной подпрограммы «Оказание паллиативной медицинской помощи, в том числе детям» в государственную программу, а также в виде отдельных подпрограмм в программы развития здравоохранения субъектов Федерации, входящих в состав Центрального федерального округа (ЦФО).

Динамика и структура заболеваемости детского населения России, потенциально обуславливающей потребность в ПП, изучена на основании анализа официальных данных общей заболеваемости детей в возрасте 0–14 лет и подростков в возрасте 15–17 лет в разрезе федеральных округов и субъектов РФ за период 2010–2014 гг. Использовали данные Росстата [9] и статистических сборников, публикуемых на сайте ФБГУ Центральный НИИ организации и информатизации здравоохранения МЗ РФ [10].

Основанием для отбора заболеваний, потенциально обуславливающих потребность в ПП среди детского населения, были показания к педиатрической ПП Европейской Ассоциации Паллиативной Помощи (ЕАПП, 2009) [11] и нозологические критерии направления на педиатрическую ПП из рекомендаций Center to Advance Palliative Care (CAPC) [12].

К основным группам показаний, при которых пациент подлежит направлению в организацию, оказывающую педиатрическую ПП, в соответствии с рекомендациями ЕАПП (2009), относили: 1) жизнеугрожающие состояния, для которых существует куративное лечение, но оно может оказаться безуспешным; 2) состояния, требующие длительных периодов интенсивного лечения для пролонгирования жизни, но преждевременная смерть остается возможной; 3) прогрессирующие состояния без возможностей куративного лечения, терапия которых является паллиативной с момента установления диагноза; 4) необратимые, но не прогрессирующие состояния с тяжелой инвалидностью и подверженностью пациента осложнениям.

Для направления на оказание педиатрической ПП использовали абсолютные и относительные нозологические критерии: онкологические, пульмонологические, генетические, неврологические/нервно-мышечные/нейродегенеративные, метаболические, инфекционные, ортопедические, нефрологические, гастроэнтерологические, неонатальные, кардиологические и реанимационные.

#### Результаты и их обсуждение

В соответствии с приказом МЗ РФ от 14 апреля 2015 г. № 193н «Об утверждении Порядка оказания паллиативной медицинской помощи детям» организация службы паллиативной медицинской помощи населению находится в ведении субъектов РФ и осу-

ществляется в соответствии с региональными программами развития здравоохранения. Паллиативная медицинская помощь детям оказывается в хосписах, отделениях (койках) паллиативной медицинской помощи многопрофильных и специализированных больниц и на дому, в т.ч. широко используется выездная форма оказания паллиативной медицинской помощи детям.

По состоянию на 1 января 2015 г., количество коек для оказания паллиативной медицинской помощи в субъектах РФ составило 5250, из них для детей – 461 (0,36 на 10 тыс населения). Задачей по реализации мероприятий по созданию новых подразделений паллиативной медицинской помощи является достижение в 2015 г. обеспеченности койками для оказания паллиативной медицинской помощи в субъектах РФ до уровня не менее 1,4 коек на 10 тыс детского населения.

В ЦФО в соответствии с программами развития здравоохранения субъектов РФ для оказания паллиативной медицинской помощи в амбулаторных условиях открываются кабинеты в медицинских организациях, оказывающих первичную медико-санитарную помощь (г. Москва, Брянская, Костромская, Рязанская и Ярославская области). Выездная патронажная служба организована в г. Москве, Ивановской, Костромской, Курской, Смоленской, Тульской и Ярославской областях.

В качестве индикатора реализации государственной программы определен уровень обеспеченности койками для оказания паллиативной медицинской помощи, который к 2020 г. должен составлять 2,08 коек на 100 тыс детского населения.

Изучали динамику и структуру заболеваемости (потенциально обуславливающей потребность в ПП) детского населения тех нозологических форм, которые были представлены в материалах официальной статистики. При этом использовали абсолютные показатели случаев заболеваемости. Классы болезней, включающие нозологические формы заболеваний, наиболее часто являющихся показанием для перевода пациента в систему ПП, представлены в табл. 1.

Среди указанной заболеваемости наибольшая доля случаев (58,3%) относилась к врожденным аномалиям, деформациям и хромосомным нарушениям – врожденные аномалии системы кровообращения, нервной системы, врожденный ихтиоз, нейрофиброматоз. Далее по распространенности находились нозологические формы, относящиеся к классу болезней нервной системы, – неврологические, нервно-мышечные и нейродегенеративные заболевания, которые составляли 18,1%. Следующее место по частоте занимали болезни органов пищеварения (12%) и системы кровообращения (5,9%). В структуре болезней системы кровообращения в данном отношении значимыми представляются кардиомиопатии и хронические ревматические болезни сердца.

Значительную часть (2,6%) составляли болезни, объединенные в группу метаболических нарушений, в которую вошли некоторые нозологические формы классов «Болезни крови, кроветворных органов и отдельные нарушения, вовлекающие иммунный механизм» и «Болезни эндокринной системы, расстрой-

**Структура нозологических форм заболеваний, потенциально обуславливающих потребность в ПП, по классам болезней**

Классы болезней	Доля, %	Нозологические формы
Инфекционные заболевания	0,8	ВИЧ-инфекция, туберкулез
Новообразования	0,5	Злокачественные новообразования
Метаболические нарушения: • болезни крови, кроветворных органов и отдельные нарушения, вовлекающие иммунный механизм • болезни эндокринной системы, расстройства питания и нарушения обмена веществ	2,1	Галактоземия, болезнь Гоше, мукополисахаридозы, муковисцидоз, фенилкетонурия, гемофилия, гиперфункция гипофиза, гипопитуитаризм
Болезни нервной системы	18,1	Воспалительные болезни ЦНС, системные атрофии, поражающие преимущественно ЦНС, другие дегенеративные болезни ЦНС, демиелинизирующие болезни ЦНС, мышечная дистрофия Дюшенна, церебральный паралич
Болезни системы кровообращения	5,9	Хронические ревматические болезни сердца, кардиомиопатия, ишемические болезни сердца, субарахноидальное кровоизлияние, внутримозговое и другое внутричерепное кровоизлияние, инфаркт мозга, инсульт неуточненный, как кровоизлияние или инфаркт, тромбоз портальной вены
Болезни органов дыхания	0,2	Интерстициальные, гнойные легочные болезни, другие болезни плевры
Болезни органов пищеварения	12,0	Неинфекционный энтерит
Болезни костно-мышечной системы и соединительной ткани	0,9	Системные поражения соединительной ткани
Болезни мочеполовой системы	0,3	Почечная недостаточность
Перинатальные состояния	0,9	Экстремально низкая масса тела при рождении
Врожденные аномалии, деформации и хромосомные нарушения	58,3	Врожденные аномалии системы кровообращения, врожденные аномалии развития нервной системы, врожденный ихтиоз, нейрофиброматоз

ства питания и нарушения обмена веществ». К ним относились нарушения обмена галактозы (галактоземия), глюкозаминогликанов (мукополисахаридозы), муковисцидоз, болезнь Гоше, фенилкетонурия и др.

Заболевания, потенциально обуславливающие потребность в ПП, входящие в другие классы болезней, составляли не более 1%. Среди них значимыми являются системные поражения соединительной ткани (0,9%), такие инфекционные заболевания, как туберкулез и ВИЧ-инфекция (0,8%), злокачественные новообразования (0,5%).

В официальной статистике класс болезней «Отдельные состояния, возникающие в перинатальном периоде» не расшифровывается. Вместе с этим согласно приказу Минздравсоцразвития России № 1687н от 27 декабря 2011 г. «О медицинских критериях рождения, форме документа о рождении и порядке ее выдачи» с 2012 г. в отечественной перинатологии и родовспоможении стали регистрироваться дети, родившиеся с массой тела менее 1000 г (экстремально низкая масса тела – ЭНМТ), которые в большинстве своем нуждаются в ПП. Установлено, что среди изучаемых нозологических форм на долю детей, родивших-

ся с ЭНМТ, приходится 0,9%. Был проведен анализ частоты рождения и выживания таких детей в раннем неонатальном периоде.

К указанным выше заболеваниям были отнесены интерстициальные, гнойные легочные болезни, другие болезни плевры (0,2%) и почечная недостаточность (0,3%).

Анализ показал, что за период 2010–2014 гг. среди детей в возрасте 0–17 лет произошло сокращение числа случаев заболевания по большинству нозологических форм. Однако увеличилась распространенность ряда заболеваний в основном за счет детского населения в возрасте 0–14 лет (табл. 2). Высокий темп роста (на 47,4%) был установлен в динамике дегенеративных болезней ЦНС, почти на одну треть увеличилась распространенность случаев ВИЧ-инфекции (на 31,3%), мукополисахаридозов (на 30,1%) и рождения детей с ЭНМТ (на 32%).

Вызывает тревогу рост числа ВИЧ-инфицированных детей с 1012 в 2010 г. до 1267 в 2014 г. Следует отметить, что более половины случаев ВИЧ-инфицированности среди детского населения формируется двумя федеральными округами (ФО) –



**Темпы роста распространенности заболеваний,  
потенциально обуславливающих потребность в ПП, за период 2010–2014 гг.**

Нозологические формы	0–17 лет	0–14 лет	15–17 лет
ВИЧ-инфекция	31,3*	27	11,6
Мукополисахаридозы	30,1	26,6	50
Муковисцидоз	9,8	11,6	–
Гипопитуитаризм	19,6	4,4	45,7
Фенилкетонурия	15,3	18,1	–
Дегенеративные болезни ЦНС	47,4	52	29,4
Демиелинизирующие болезни ЦНС	23	31,8	–
Мышечная дистрофия Дюшенна	7	10,6	–
Церебральный паралич	7,3	8,8	–
Системные поражения соединительной ткани	25,5	37,7	–
Экстремально низкая масса тела при рождении	32	32	–
Врожденные аномалии системы кровообращения	18,1	20,3	–

\*Данные представлены в %.

Сибирским (31,4%) и Приволжским (22,6%). Вместе с этим, на Дальневосточный ФО приходится только 0,9% эпизодов заболеваемости.

За анализируемый период произошел рост случаев рождения детей с ЭНМТ с 4724 до 6740 (на 42,7%) (рис. 1). При этом процесс не сопровождался увеличением числа смертельных исходов, а даже наметилась тенденция к снижению смертности детей данной весовой категории в раннем неонатальном периоде – с 2299 в 2010 г. до 2056 случаев в 2014 г. (на 10,6%). В связи с этим можно полагать, что происходит «накопление» детей с ЭНМТ, нуждающихся в ПП [8].

Следует отметить рост случаев других нозологических форм заболеваний, потенциально обуславливающих потребность в ПП, – системных поражений соединительной ткани (на 25,5%), демиелинизирующих болезней ЦНС (на 23%) и врожденных аномалий системы кровообращения (на 18,1%).

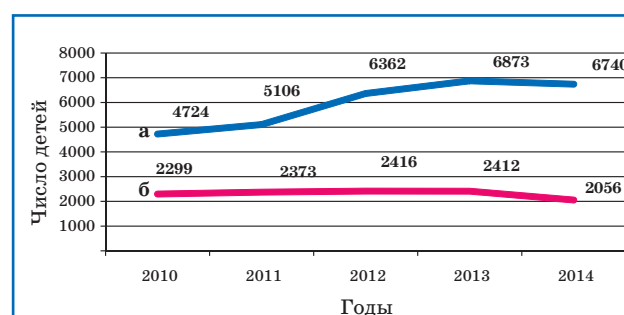
В ПП большое внимание уделяется большим злокачественными новообразованиями. Ежегодно в РФ регистрируется около 4 тыс детей в возрасте 0–17 лет с данной патологией. Число случаев злокачественных новообразований в данной возрастной группе за период 2010–2014 гг. сократилось на 8,6% (340 человек) (рис. 2).

Наибольшая доля случаев злокачественных новообразований у детей в возрасте 0–17 лет приходится на Центральный (24,7%) и Приволжский (21,9%) ФО. В единичных случаях данные заболевания регистрируются в Дальневосточном ФО (4,4%).

Следует отметить, что неохваченными остаются нозологические формы не только класса болезней «Отдельные состояния, возникающие в перинатальном периоде», но и класса болезней «Травмы, отравления и некоторые другие последствия воздействия внешних причин», которые отсутствуют в официальной статистике, хотя очень обширны и сложны по структуре.

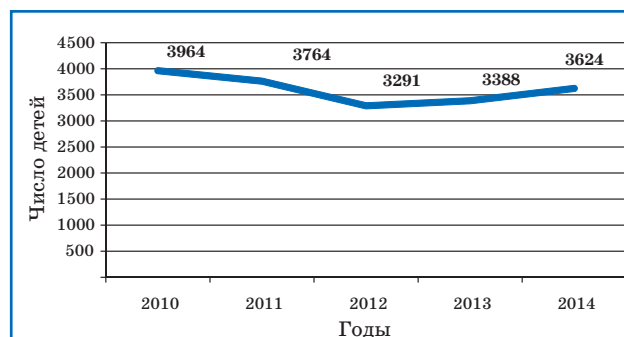
### Заключение

Большим препятствием в организации детской ПП является отсутствие унифицированной, точной и постоянно обновляемой информации о численности



**Рис. 1. Динамика численности родившихся и умерших детей с ЭНМТ в РФ.**

а – родилось, б – умерло.



**Рис. 2. Число детей со злокачественными новообразованиями в возрасте 0–17 лет в РФ.**

населения данной возрастной группы детей, нуждающихся в указанном виде помощи.

Анализ данных официальной статистики по заболеваемости, потенциально обуславливающей потребность в ПП, по классам болезней позволяет получить представление о динамике и структуре нозологических форм и использовать для планирования, финансирования и предоставления помощи детям и их семьям.

Установлено, что в настоящее время имеют место значительные темпы роста распространенности ряда заболеваний (в основном за счет детского населения в возрасте 0–14 лет): дегенеративных болезней ЦНС, ВИЧ-инфекции, мукополисахаридозов и рождения детей с ЭНМТ. Среди других нозологических форм заболеваний, потенциально обуславливающих

потребность в ПП, следует отметить увеличение случаев системных поражений соединительной ткани, демиелинизирующих болезней ЦНС и врожденных аномалий системы кровообращения.

Выявлены региональные особенности распространенности и тенденций в динамике указанных нозо-

логических форм, что также следует учитывать при организации детской ПП на местах.

*Финансирование и конфликт интересов: авторы сообщили об отсутствии финансирования и конфликта интересов.*

## Литература

1. National cancer control programmes: policies and managerial guidelines. 2<sup>nd</sup> ed. Geneva: World Health Organization, 2002: 180.

2. *Вайнилович Е.Г., Легкая Л.А., Горчакова А.Г., Бурыкин П.С.* Международные принципы организации паллиативной помощи детям. Здоровоохранение (Минск). 2015; 5: 22–27.

3. The International Children's Palliative Care Network. Palliative Care for Children Living with Non-Communicable Diseases. An ICPCN Position Paper. 2013. URL: [www.icpcn.org.uk](http://www.icpcn.org.uk), дата обращения 10.10.16)

4. WHO Global Atlas of Palliative Care at the End of Life, World Health Organization, 2014.

5. *Lenton S, Goldman A, Eaton N, Southall D.* Development and epidemiology. Oxford Textbook of Palliative Care for Children. 1<sup>st</sup> ed. A. Goldman, R. Hain, S. Liben, eds. Oxford: Oxford University Press, 2006: 3–13.

6. ICPCN. Children's palliative care: a maternal and child health issue. An ICPCN briefing paper. ICPCN, 2012.

7. *Noyes J, Tudor R, Hastings R, Hain R, Totsika V, Bennett V, Hobson L, Davies G, Humphreys C, Devins M, Spencer L, Lewis M.* Evidence-based planning and costing palliative care services for children: novel multi-method epidemiological and economic exemplar. BMC Palliative Care. 2013; 12: 18.

8. *Баранов А.А., Альбицкий В.Ю., Зелинская Д.И., Терлецкая Р.Н.* Инвалидность детского населения России. М.: Центр развития межсекторальных программ, 2008.

9. База данных. Население. Здоровоохранение. URL: [www.gks.ru](http://www.gks.ru) (дата обращения 10.10.16)

10. Статистика. Заболеваемость населения. URL: [vestlink@net.ru](mailto:vestlink@net.ru) (дата обращения 10.10.16)

11. ACT. A Guide to the Development of Children's Palliative Care Services. ACT (Association for Children's Palliative Care). Bristol, 2009.

12. Center to Advance Palliative Care. URL: [www.dcpcc.org](http://www.dcpcc.org) (дата обращения 10.10.16)