

Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение  
высшего образования «Воронежский государственный медицинский университет  
имени Н.Н. Бурденко» Министерства здравоохранения Российской Федерации

На правах рукописи

**Разуваева Юлия Юрьевна**

**АНАЛИЗ И КОРРЕКЦИЯ ТРОФИЧЕСКОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ У  
ПАЛЛИАТИВНЫХ ПАЦИЕНТОВ В ПЕДИАТРИЧЕСКОЙ ПРАКТИКЕ**

3.1.21. Педиатрия

**ДИССЕРТАЦИЯ**

на соискание ученой степени

кандидата медицинских наук

Научный руководитель:

доктор медицинских наук,

доцент Леднева Вера Сергеевна

Воронеж – 2024

## ОГЛАВЛЕНИЕ

СПИСОК СОКРАЩЕНИЙ И УСЛОВНЫХ ОБОЗНАЧЕНИЙ.....	4
ВВЕДЕНИЕ.....	5
Глава 1. ТРОФИЧЕСКАЯ НЕДОСТАТОЧНОСТЬ ДЕТЕЙ, НУЖДАЮЩИХСЯ В ОКАЗАНИИ ПАЛЛИАТИВНОЙ МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ (ОБЗОР ЛИТЕРАТУРЫ).....	13
1.1. Характеристика паллиативной медицинской помощи в педиатрии.....	13
1.2. Мультидисциплинарный подход к ребенку, нуждающемуся в паллиативной помощи.....	19
1.3. Причины нарушения трофологического статуса у детей.....	23
1.4. Методы оценки трофологического статуса у паллиативных пациентов в педиатрической практике.....	29
1.5. Показания для назначения нутритивной поддержки.....	38
1.6. Нутритивная поддержка детей, нуждающихся в оказании паллиативной медицинской помощи.....	42
Глава 2. МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ.....	50
2.1. Объект исследования.....	50
2.2. Методы исследования.....	55
2.3. Статистические методы анализа.....	64
ГЛАВА 3. ХАРАКТЕРИСТИКА ДЕТЕЙ ВОРОНЕЖСКОЙ ОБЛАСТИ С ПАЛЛИАТИВНЫМ СТАТУСОМ.....	66
ГЛАВА 4. ОЦЕНКА ТРОФИЧЕСКОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ У ДЕТЕЙ ВОРОНЕЖСКОЙ ОБЛАСТИ, НУЖДАЮЩИХСЯ В ОКАЗАНИИ ПАЛЛИАТИВНОЙ МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ.....	75
4.1 Скрининговая оценка риска недостаточности питания с помощью опросника STRONGkids у детей, нуждающихся в оказании паллиативной медицинской помощи.....	75
4.2 Исходная оценка трофологического статуса у паллиативных пациентов....	78
ГЛАВА 5. КОРРЕКЦИЯ ТРОФИЧЕСКОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ У ПАЦИЕНТОВ С ПАЛЛИАТИВНЫМ СТАТУСОМ.....	86
5.1 Оценка трофологического статуса у пациентов из основной и контрольной группы.....	86
5.2 Оценка эффективности нутритивной поддержки пациентов с паллиативным статусом.....	89

ГЛАВА 6. ОЦЕНКА И КОРРЕКЦИЯ ТРОФОЛОГИЧЕСКОГО СТАТУСА У ДЕТЕЙ, НУЖДАЮЩИХСЯ В ОКАЗАНИИ ПАЛЛИАТИВНОЙ МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ, С ПОМОЩЬЮ ПРОГРАММНОГО ОБЕСПЕЧЕНИЯ.....	103
6.1 Анализ оценки трофологического статуса у детей, нуждающихся в оказании паллиативной медицинской помощи, в амбулаторных и стационарных условиях.....	103
6.2 Компьютерная программа «Оценка и коррекция трофологического статуса детей, нуждающихся в оказании паллиативной медицинской помощи».....	109
ЗАКЛЮЧЕНИЕ.....	115
ВЫВОДЫ.....	131
ПРАКТИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ.....	133
ПЕРСПЕКТИВЫ ДАЛЬНЕЙШЕЙ РАЗРАБОТКИ ТЕМЫ.....	134
СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ.....	135
ПРИЛОЖЕНИЕ 1. Форма информированного добровольного согласия.....	157
ПРИЛОЖЕНИЕ 2. Скрининговая шкала риска недостаточности питания STRONGKids.....	158
ПРИЛОЖЕНИЕ 3. Анкета для врачей амбулаторного и стационарного звена для выявления трудностей оценки трофологического статуса детей, нуждающихся в оказании паллиативной медицинской помощи.....	159
ПРИЛОЖЕНИЕ 4. Перцентильные таблицы показателей объема мышцы плеча и толщины трицепса у детей в зависимости от возраста и пола.....	161

## СПИСОК СОКРАЩЕНИЙ И УСЛОВНЫХ ОБОЗНАЧЕНИЙ

- EDACS - (Eating and Drinking Ability Classification System) система классификации
- ICPCN - International Children's Palliative Care Network
- GMFCS - (Gross Motor Function Classification System) Система классификации больших моторных функций
- STRONGkids - опросник для оценки нутритивного риска у госпитализированных пациентов в возрасте от 1 месяца до 18 лет
- АБКМ – аллергия на белок коровьего молока
- АЧЛ – абсолютное число лимфоцитов
- БЭН – белково-энергетическая недостаточность
- ВО - Воронежская область
- ДЦП – детский церебральный паралич
- НС – нутритивный статус
- НП – нутритивная поддержка
- ОАК – общий анализ крови
- ОБ – окружность средней трети бедра
- ОП – окружность средней трети плеча
- ЛДЖ – латентный дефицит железа
- ПО – программное обеспечение
- ПМП – паллиативная медицинская помощь
- ПС – паллиативный статус
- РПОМП – расчет показателей объема мышцы плеча
- ТКСТ – толщина кожной складки над трицепсом
- ТКСЛ – толщина кожной складки под лопаткой
- ЦНС – центральная нервная система
- ЭОО – энергия основного обмена

## ВВЕДЕНИЕ

### Актуальность темы

Международная сеть паллиативной помощи детям (ICPCN) ежегодно регистрирует более 8 миллионов новорожденных детей, которые в перспективе будут нуждаться в оказании паллиативной помощи [104]. В основе оказания ПМП детям лежит мультидисциплинарный подход, который направлен на коррекцию физических симптомов, нарушающих качество жизни ребенка и профилактику осложнений неизлечимой болезни. Линии терапии должны быть направлены на профилактику остеопорозов, коррекцию дисфагий, лечение гастроэзофагеальной рефлюксной болезни, запоров, купирование болевого синдрома, коррекцию трофической недостаточности [67].

Трофическая недостаточность является проблемой в первую очередь в регионах с ограниченными ресурсами, и особенно в Южной Азии и в странах Африки к югу от Сахары. Но, к сожалению, данная патология встречается и в развитых странах, особенно у детей вследствие развития у них заболевания, требующего оказания ПМП [2]. Наличие у ребенка трофической недостаточности увеличивает вероятность развития острых кишечных инфекций, пневмоний, происходит снижение выживаемости после трансплантации печени и увеличение смертности больных с онкологическими заболеваниями, снижает продолжительность жизни на 9 лет больных кистозным фиброзом, снижает качество жизни, реабилитационный потенциал и иммунный ответ у детей с детским церебральным параличом (ДЦП) [53, 112, 90, 108].

Нутритивная поддержка должна быть одной из важнейших задач врача при оказании ПМП детям. Врачебное решение о том, когда начинать нутритивную поддержку, как долго ее проводить и с какими целями, теперь приходится принимать гораздо чаще, чем раньше [11].

Таким образом, оценка трофического статуса и последующая нутритивная поддержка является важным компонентом комплекса ПМП этой группе пациентов.

### **Степень разработанности темы исследования**

Для определения возможных методов оценки трофологического статуса, а также комплекса мер нутритивной поддержки (НП) у детей, нуждающихся в оказании ПМП, необходимо учитывать распространенность и структуру нозологий в конкретном регионе, что явилось основанием для проведения диссертационного исследования.

Согласно литературным данным, имеется большое количество работ по оценке и коррекции нутритивного статуса у взрослых пациентов с онкологическими состояниями требующих оказания ПМП [13, 18, 23, 134]. Но в структуре болезней детей, нуждающихся в оказании паллиативной помощи, в Российской Федерации преобладают неонкологические заболевания и составляют 93,0% [20]. Существует также много работ, посвященных оценке и методам коррекции нутритивного статуса (НС) у детей с ДЦП [16, 17, 23, 26]. Только тяжелые формы ДЦП, как правило, с целым набором сопутствующих заболеваний можно отнести к 4 группе паллиативной помощи. Но профиль паллиативных нозологий, требующих коррекции трофической недостаточности, на данный момент гораздо более широкий, чем тяжелые формы ДЦП. Дети с паллиативным статусом могут подвергаться риску трофической недостаточности из-за госпитализации, частых инфекционных заболеваний, злокачественных новообразований, привычек питания, расстройств пищевого поведения, уровня активности [165]. В группе риска на первом месте находятся дети с онкопатологией, на втором – пациенты с врожденными и приобретенными неврологическими заболеваниями [8].

В настоящее время целью паллиативной медицины в педиатрии является формирование наилучшего качества жизни пациента и его семьи. Многим детям оказывается помощь на дому [11, 15]. Некоторые современные методы оценки трофологического статуса недоступны для детей с неизлечимыми заболеваниями в связи с их малой мобильностью, а также в связи с рядом этических проблем. Научных работ, проведенных по комплексной оценке трофологического статуса, а

также нутритивной поддержке детей, требующих оказания ПМП в отечественной и зарубежной литературе за последние 5 лет нами встречено не было.

**Цель исследования:** диагностика и коррекция трофической недостаточности у детей, нуждающихся в оказании паллиативной медицинской помощи.

**Задачи исследования:**

1. Дать характеристику детей Воронежской области, нуждающихся в оказании ПМП.
2. Оценить исходный трофологический статус у госпитализированных пациентов, нуждающихся в оказании паллиативной медицинской помощи, и выявить детей, имеющих трофическую недостаточность.
3. Провести коррекцию лечебного питания детей с использованием продуктов дополнительной энтеральной поддержки.
4. Проанализировать эффективность коррекции трофической недостаточности с использованием энтерального питания у детей, нуждающихся в оказании ПМП.
5. Выявить трудности диагностики и разработать алгоритм индивидуального подхода к коррекции трофологического статуса у детей, нуждающихся в оказании ПМП, на амбулаторном и стационарном этапе.

**Научная новизна:**

1. Впервые в Воронежской области выявлена распространённость заболеваний, при которых могут создаваться условия для оказания ПМП, на 1000 детей (0,9) с характеристикой конкретных нозологий (преобладают неонкологические заболевания и составляют 96,1%).
2. Выявлена распространённость трофической недостаточности (53,8%) и оптимизированы методы оценки трофологического статуса у детей с паллиативным статусом.

3. Проанализирована эффективность энтерального питания у детей с паллиативным статусом.

4. Впервые разработана компьютерная программа для оптимизации оценки и коррекции трофической недостаточности детей с паллиативным статусом для врачей амбулаторного и стационарного звена.

### **Теоретическая и практическая значимость**

Установлена структура нозологий у детей, нуждающихся в оказании ПМП. На основании полученных результатов зарегистрирована база данных «Регистр паллиативной патологии Воронежской области» (RU 2022621070), которая может быть использована для накопления, анализа данных, составления отчета о нозологиях детей Воронежской области. Методы оценки трофологического статуса такие, как скрининговая шкала STRONGkids, оценка физического развития, определение ТКСТ, ТКСЛ, ОП, ОБ, а также лабораторные методы исследования (общий и биохимический анализы крови) являются доступными и малоинвазивными, а также позволяют оценить трофическую недостаточность у детей как в стационаре, так и на дому. Разработанная компьютерная программа для ЭВМ «Оценка и коррекция трофологического статуса детей, нуждающихся в оказании паллиативной медицинской помощи» (RU 2024618685) позволяет быстро и эффективно оценить трофологический статус пациента и получить рекомендации для дальнейшей коррекции трофической недостаточности, что является актуальным в условиях современной работы врача.

### **Методология и методы исследования**

Методологическая основа диссертационной работы построена с учетом обзора литературы согласно поставленной цели и включает последовательное применение методов научного познания с целью решения поставленных задач. Для сбора материала использовались анамнестические, общеклинические, лабораторные и социологические методы, а также данные Федеральной службы государственной статистики (территориальный орган Федеральной службы



государственной статистики по Воронежской области). Объектом исследования являлись 360 детей Воронежской области, нуждающиеся в оказании паллиативной помощи. Предметом исследования было изучение структуры паллиативных нозологий у детей, определение распространенности паллиативных состояний, а также методы оценки трофической недостаточности и выявление эффективных методов ее коррекции. Результаты данных обработаны статистическим пакетом программы IBM SPSS Statistics 22,0. Для анализа полученных данных применялись сравнительные и корреляционные методы непараметрической статистики.

### **Достоверность и обоснованность результатов исследования**

Достоверность полученных результатов представлена в данных клинических осмотров (протоколы осмотров, истории болезни) и лабораторных данных детей, находящихся на стационарном лечении в отделении паллиативной помощи БУЗ ВО ОДКБ №2 и при осмотре на дому. Данные о количестве детского населения по районам Воронежской области получены из территориального органа Федеральной службы государственной статистики по Воронежской области и находятся в открытом доступе. Степень достоверности результатов исследования определяется репрезентативностью выборок групп пациентов и использованием современных аналитических методов. Применяемые статистические методы соответствуют типу исследования.

### **Основные положения диссертации, выносимые на защиту**

1. В нозологической структуре контингента детей, получающих паллиативную медицинскую помощь в Воронежской области, преобладают неонкологические заболевания, большую часть составляет патология ЦНС.

2. Методы оценки трофического статуса такие, как скрининговая шкала STRONGkids, оценка физического развития по стандартам ВОЗ, определение ТКСТ, ТКСЛ, ОП, ОБ, расчет жировой и мышечной массы тела по формулам, а также лабораторные методы исследования (общий и биохимический анализы

крови) являются доступными и малоинвазивными, а также позволяют оценить трофическую недостаточность у детей как в стационаре, так и на дому.

3. Для оценки дефицита железа у детей следует использовать в том числе комплексную оценку показателей ферритина и С-реактивного белка для исключения «воспалительных» причин повышения ферритина.

4. Коррекция трофической недостаточности у детей с ПС эффективна при применении специализированных продуктов дополнительной энтеральной поддержки.

5. Разработанная компьютерная программа позволяет быстро и эффективно оценить трофологический статус у детей, нуждающихся в оказании ПМП, с любой нозологией, а также формирует персонализированный алгоритм коррекции трофической недостаточности.

### **Личный вклад автора**

Автором самостоятельно проведено планирование работы, поиск и анализ литературы по проблеме диссертации, разработка дизайна исследования. Автором непосредственно осуществлялся отбор пациентов, проводился клинический осмотр, назначение лабораторного обследования, проведен мониторинг детей в течение года с использованием клиничко-анамнестических и лабораторных методов исследования. Подготовлены статьи и доклады на конференции, создан регистр паллиативной патологии детей Воронежской области (RU 2022621070), зарегистрирована программа для ЭВМ (RU 2024618685). Совместно с научным руководителем сформулированы выводы и практические рекомендации.

### **Соответствие диссертационного исследования паспорту специальности**

Положения диссертации соответствуют паспорту специальности 3.1.21. Педиатрия. Результаты исследования соответствуют области исследования специальности, а именно пунктам 1,2,3,6 паспорта специальности Педиатрия (медицинские науки).

### **Апробация работы**

Основные положения работы и результаты исследования были представлены и обсуждены на 18-й Региональной научной конференции студентов, аспирантов и молодых ученых «Инновационные технологии диагностики и профилактики заболеваний, стандарты лечения, медицинское оборудование и материалы на службе здоровья нации» (Воронеж, 2020 год), IV Междисциплинарном медицинском форуме «Актуальные вопросы врачебной практики. Весна Черноземья» (Воронеж, 2021 год), научно - практической конференции для студентов и ординаторов, приуроченной к празднованию медицинских дат «Всемирный день ребенка. День педиатра» (Воронеж, 2021 г.), научно - практической конференции для студентов и ординаторов, посвященной «Международному дню орфанных заболеваний» (Воронеж, 2021 г.), Межрегиональной научно-практической конференции «Практика педиатра: традиции и инновации» (Воронеж 2022 г.), Международной конференции «Иностранные языки в медицинском образовании и здравоохранении (Воронеж, 2022 г.), X международном молодежном форуме «Нравственные императивы в праве, образовании, науке и культуре» (Белгород, 2022 г.), Международной научно-практической конференции, посвященной памяти заслуженного работника здравоохранения республики Узбекистан Н.А. Абдуллаева «Инновационные технологии в здравоохранении: Новые возможности для внутренней медицины» (Узбекистан, Самарканд, 2022 г.), Межвузовской научно-практической конференции студентов, ординаторов и молодых ученых в рамках НОМК ЦФО «Восточно-Европейский» «Актуальные вопросы педиатрии» (Ярославль, Воронеж, 2022 г.) Межрегиональной научно-практической конференции «Практика педиатра: традиции и инновации, посвящённой 90-летию педиатрического факультета ВГМУ им. Н.Н. Бурденко» (Воронеж, 2023 г.), I Всероссийской научно-практической конференции, посвященной 90-летию педиатрического факультета «Наследственные болезни у детей: реальности и возможности лечения» (Воронеж, 2023 г.), Всероссийском студенческом научном форуме студентов с международным участием «Студенческая наука 2023», посвященный 140-летию со дня рождения Юлии Ароновны Менделевой (Санкт-Петербург, 2023 г.),

Межвузовской научно-практической конференции для студентов и ординаторов с международным участием «Первые 1000 дней, определяющие жизнь» (Воронеж, 2023 г.), Внутривузовской студенческой научно-практической конференции «Значение витаминов в онтогенезе человека» (Воронеж, 2024 г.), IX Всероссийская научно-практическая конференция с международным участием «Пищевая непереносимость» (Санкт-Петербург, 2024).

### **Внедрение результатов исследования в практику**

Результаты работы внедрены в лечебную работу БУЗ ВО ОДКБ №2, МЦ «Здоровый ребенок» (г. Воронеж) и в учебный процесс на кафедре факультетской и паллиативной педиатрии ФГБОУ ВО ВГМУ им. Н. Н. Бурденко Минздрава России.

### **Публикации**

По теме диссертационного исследования опубликовано 17 печатных работ, из них 4 научные статьи в изданиях, рекомендованных Высшей Аттестационной комиссией (ВАК) при Министерстве науки и высшего образования РФ, публикаций в изданиях перечня РИНЦ – 11. Получено свидетельство о государственной регистрации базы данных (RU 2022621070), зарегистрирована программа для ЭВМ (RU 2024618685).

### **Объем и структура диссертационной работы**

Диссертация изложена на 162 страницах компьютерного текста, состоит из введения, обзора литературы, главы материалы и методы исследования, четырех глав собственных исследований, заключения, выводов, практических рекомендаций, списка литературы, включающего 184 источников (34 отечественных и 150 зарубежных), четырех приложений. Работа иллюстрирована 20 таблицами, 35 рисунками.

# **Глава 1. ТРОФИЧЕСКАЯ НЕДОСТАТОЧНОСТЬ ДЕТЕЙ, НУЖДАЮЩИХСЯ В ОКАЗАНИИ ПАЛЛИАТИВНОЙ МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ (ОБЗОР ЛИТЕРАТУРЫ)**

## **1.1. Характеристика паллиативной медицинской помощи в педиатрии**

В 1996 г. Всемирная организация здравоохранения определила оказание паллиативной медицинской помощи (ПМП) детям как важное направление медико-социальной поддержки населению и рекомендовала всем странам развиваться в этом контексте.

С каждым годом число детей, нуждающихся в оказании ПМП, неуклонно растет. Международная сеть паллиативной помощи детям (ICPCN) ежегодно регистрирует более 8 миллионов новорожденных детей, которые в перспективе будут нуждаться в оказании ПМП [123]. Согласно данным ВОЗ в 2020 году, более 56 миллионов человек во всем мире каждый год нуждается в оказании ПМП, при чем из них дети составляют около 6,0% [143]. А в 2017 году Стивен Р. Коннор и соавторы опубликовали статью, в которой говорится о том, что более 21 миллионов детей ежегодно во всем мире необходимо оказание ПМП, что составляет от 20 до 125 на 10 000 детей, при чем в специализированной ПМП нуждаются около 8 миллионов детей [67]. С.Н. Эткинд и соавторы в своем исследовании прогнозируют что к 2040 году число людей, нуждающихся в оказании ПМП, увеличится на 41,2% [101].

Паллиативная медицинская помощь в педиатрии является междисциплинарным направлением, задачей которого является улучшение качества жизни детей с угрожающими жизни состояниями, а также их семей. ПМП включает в себя мероприятия, направленные на профилактику и облегчение страданий, связанных с болезнью, восстановление физических, социальных и духовных потребностей семьи и ребенка. Состояния, которые могут потребовать оказания ПМП:

1. Состояние, угрожающее жизни (life-threatening condition) – состояние, которое может повлечь за собой преждевременную смерть ребенка, вследствие болезни, но имеется вероятность выживания до взрослого возраста (онкологические заболевания, неврологические нарушения, острые травмы).

2. Состояние, сокращающее продолжительность жизни (life-limiting condition) – состояние, при котором отсутствует обоснованная надежда на выздоровление (миодистрофия Дюшенна, болезнь Тея — Сакса, синдром Патау, синдром Эдвардса).

3. Терминальное состояние (terminal illness) – состояние, при котором ребенок с заболеванием неизбежно умирает.

На основе этих критериев отбора паллиативная медицинская помощь в педиатрии оказывается детям с широким спектром первичных заболеваний [10, 101].

Дети с ограничивающими и опасными для жизни заболеваниями, которые приводят к смерти или тяжелой инвалидности, заслуживают глубокой культурной и организационной переоценки того, как мы заботимся о них, когда целью ухода является не их выздоровление, а обеспечение наилучшего возможного "здоровья" и "качества жизни", несмотря на их заболевание. Дети и подростки с заболеваниями, ограничивающими жизнь и угрожающими ей, нуждаются в поддержке и длительном уходе [58].

Паллиативная педиатрия является частью паллиативной медицины, они имеют общие принципы и подходы к оказанию помощи, но при этом паллиативная педиатрия имеет ряд своих особенностей:

1. В развитых странах дети умирают значительно реже, чем взрослые.

Развитие медицины в настоящее время позволило значительно снизить показатели детской смертности. Современное общество воспринимает редкость детской смертности как норму, хотя за последние сто лет произошел переход от привычного к исключительному в этом вопросе [127]. Несмотря на значительные успехи в сокращении детской смертности, она всё равно сохраняется при

онкологических, нейродегенеративных заболеваниях, и эти пациенты нуждаются в оказании ПМП.

2. Различия в детской и взрослой паллиативной медицине в нозологических формах.

ПМП в педиатрии оказывается детям с широким спектром первичных заболеваний. Данный факт хорошо иллюстрирует проспективное исследование шести педиатрических бригад паллиативной помощи в Соединенных Штатах Америки, которые консультировали по 515 новым случаям в течение трехмесячного периода в 2008 году [146]. Выявлены заболевания: генетические/врожденные – 41,0%, нервно-мышечные – 39,0%, онкологические – 20,0%, заболевания бронхолегочной системы – 13,0%, заболевания желудочно-кишечного тракта – 11,0%. Почти половине пациентам была установлена гастростома и трахеостома, и у трети больных были когнитивные нарушения. В структуре болезней детей, нуждающихся в оказании паллиативной помощи, в России преобладают неонкологические заболевания и составляют 93,0%, к ним относятся врожденные пороки развития и генетические заболевания – 42,0%, болезни сердечно-сосудистой системы – 23,0%, болезни неонатального периода – 12,0%, и другие заболевания составляют 16,0%. Злокачественные новообразования в структуре паллиативной педиатрии составляют 7,0% [2, 20].

3. Паллиативная помощь оказывается с момента постановки диагноза.

Паллиативная помощь проводится с самого начала постановки диагноза, так как она способствует облегчению симптомов заболевания, что, в свою очередь, улучшает качество жизни пациента и его семьи [64]. На сегодняшний день имеются рекомендации Всемирной Организации Здравоохранения, в которых говорится о необходимости составления индивидуального плана по уходу за ребенком, нуждающимся в оказании ПМП, основной целью которого является улучшения качества жизни не только пациента, но и его семьи [58].

Детям с хроническими заболеваниями, например, с муковисцидозом или тяжелыми неврологическими нарушениями может помочь введение в план лечения ПМП, если симптоматическое лечение затруднено. Это часто становится

очевидным во время ухудшения состояния здоровья, что приводит к неопределенности в отношении результатов и влияет на качество жизни [171]. Чрезмерно оптимистичные оценки прогноза являются распространенным препятствием для начала паллиативной помощи [58]. Однако внедрение паллиативной помощи не означает, что основные методы лечения заболевания должны быть прекращены [87, 171].

#### 4. Анатомо-физиологические особенности строения детского организма.

В целях лечения необходимо принимать во внимание возрастные особенности детского организма, влияние фоновой патологии, а также фармакологическое взаимодействие различных лекарственных препаратов [2].

#### 5. Возрастные особенности когнитивной и эмоциональной деятельности.

При оказании ПМП детям необходимо использовать специфические методы обследования и специальные навыки общения, учитывая возрастные особенности детского организма.

Несмотря на то, что родители являются законными представителями ребенка, необходимо чтобы дети были вовлечены в принятии решений о лечении [79]. Необходимо помочь ребенку понять, что происходит с его организмом физически, эмоционально и духовно, и тем самым обеспечить ему комфорт, снизить беспокойство [155].

#### 6. Этические проблемы.

В какой-то момент излечение становится нереальным или терапия больше не приносит пользы детям с опасными для жизни заболеваниями, и цели лечения меняются. Уход в конце жизни направлен на обеспечение комфорта умирающего ребенка и минимизацию страданий как для пациента, так и для семьи. К этическим особенностям в паллиативной педиатрии можно отнести подготовку и поддержку ребенка и семьи к уходу. Паллиативная седация используется в качестве последнего средства, когда все другие методы контроля страданий не помогли [144]. Она обеспечивает достаточное успокоение, чтобы ребенок с паллиативной болезнью потерял сознание с целью облегчить его страдания [35]. Одним из наиболее сложных аспектов ведения неизлечимо больных пациентов является



решение о том, следует ли начинать искусственное питание или гидратацию при невозможности самостоятельного приема. До сих пор остается неясным, обеспечивает ли питание и гидратация достаточную пользу, чтобы оправдать риски его известных осложнений (например, рвота и аспирация). Мифы об обезвоживании и голодании могут привести к началу диетотерапии и гидратации без адекватной оценки ее осложнений и потенциального отсутствия пользы [35, 144]. Отказ от искусственного питания в конце жизни снижает риск удушья, аспирации, рвоты и одышки, а также приводит к кетозу, который проявляется отсутствием аппетита, снижением болевого порога и легкой эйфорией. Меры по реанимации и поддержанию жизни у ребенка с паллиативным заболеванием такие, как интубация доступны даже в конце жизни. Раннее обсуждение позволяет детям и родителям принимать решения, соответствующие их ценностям и целям ухода [35]. Эта оценка должна учитывать, приведет ли какое-либо из предлагаемых вмешательств (например, интубация, компрессия грудной клетки, дефибрилляция) к желаемому результату.

#### 7. Поддержка семьи в связи с тяжелой утратой после смерти ребенка.

Боль утраты после смерти ребенка для родителей, братьев и сестер и других членов семьи может быть мучительной, сложной и продолжительной [141]. Ряд факторов отличает тяжелую утрату родителей: смерть ребенка противоречит естественному порядку событий, родители испытывают необходимость защищать своего ребенка, больно наблюдать за страданиями своего ребенка, родители могут испытывать потерю своей родительской идентичности [35]. Братья и сестры, потерявшие близких, могут испытывать социальную изоляцию и отчуждение [126, 144]. Вовлечение братьев и сестер, предоставление им возможностей для выражения своих чувств, а также выявления и удовлетворения их потребностей — все это доказало свою пользу в паллиативной педиатрии [126].

#### 8. Междисциплинарная команда для оказания качественной паллиативной помощи.

Оказание ПМП в педиатрии обязательно организуется с привлечением междисциплинарной команды, в которую входят медицинские и социальные

работники, а также педагоги. Только совместными усилиями возможно удовлетворить все потребности детей [157, 179]. У пациента и его семьи есть потребность долгосрочного сотрудничества со всей медицинской командой, что определяет эффективность оказания ПМП [179].

#### 9. Возможность перинатальной паллиативной помощи.

Перинатальная паллиативная помощь (ППП) — относительно новое направление в России, которое основано на междисциплинарном подходе на стыке гинекологии, акушерства и неонатологии. Целью ППП является поддержка беременной женщины, семьи начиная с момента установления диагноза, во время родов, и в послеродовом периоде. Семьи получают выгоду от возможности подготовиться и составить план до родов. Это планирование включает поддерживающий уход за матерью во время родов, участие отца, когда это необходимо, и планы ухода, учитывающие различные исходы для ребенка. Может быть разработан план родов, в котором указан план ухода за ребенком после родов. Коммуникация является важной частью планирования и гарантирует, что вмешательства, соответствующие целям родителей в отношении их ребенка, будут реализованы. При необходимости медицинский персонал вместе с родителями могут разработать планы поддержки [24, 27, 179].

Данные особенности показывают, что паллиативная медицинская помощь детям является самостоятельной медицинской специальностью, которая требует особенную подготовку медицинского персонала.

ПМП идеально интегрирована в уход за любым ребенком с потенциально опасным для жизни заболеванием. Патологические состояния, которые дают право на получение паллиативной помощи, были отнесены к пяти категориям:

1. Жизнеугрожающие состояния или заболевания, для которых куративное лечение возможно, но оно может быть неэффективным. Оказание ПМП показано, когда терапия не дает положительного результата или во время обострения состояния. При этом, при долгосрочной ремиссии или после успешного лечения пациент не будет нуждаться в оказании паллиативной медицинской помощи. (экстремально низкая масса тела при рождении,

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

2. Заболевания, при которых длительное интенсивное лечение направлено на продление жизни и позволяет вести нормальную активность, но возможна преждевременная смерть. Могут быть длительные периоды интенсивной терапии, направленной на продление жизни и позволяющей вести обычную жизнь (муковисцидоз, нейродегенеративные заболевания, спинальная мышечная атрофия, ВИЧ/СПИД, некоторые врожденные пороки сердца, глубокая недоношенность).

3. Прогрессирующие состояния без возможностей куративного лечения, терапия которых является паллиативной с момента установления диагноза (мукополисахаридозы, болезнь Баттена).

4. Необратимые, но не прогрессирующие состояния с тяжелой инвалидностью и подверженностью пациента осложнениям и вероятности преждевременной смерти (тяжелые формы детского церебрального паралича, генетические нарушения, недоношенность, повреждения головного/спинного мозга).

5. Неродившиеся дети, которые могут не дожить до рождения (новорожденные, которые могут прожить несколько часов или дней, новорожденные с грубыми пороками развития, представляющими угрозу жизни, новорожденные, которым проводили интенсивную терапию, но у них развилось неизлечимое заболевание [2, 10, 27, 58, 167]).

В основе оказания паллиативной медицинской помощи детям всех пяти вышеперечисленных групп лежит мультидисциплинарный подход, направленный на коррекцию физических симптомов, нарушающих качество жизни ребенка, а также на профилактику осложнений неизлечимой болезни

## **1.2. Мультидисциплинарный подход к ребенку, нуждающемуся в паллиативной помощи**

По мере прогрессирования симптомов заболевания усилия медицинского персонала переходят от лечения к оказанию паллиативной медицинской помощи. Эффективная ПМП включает в себя:

1. Прочные отношения между медицинской бригадой, ребенком и семьей.
2. Постановка целей, направленных на улучшение качества жизни, облегчение страданий.
3. Обоснованность принятие решений в соответствии с целями ухода.
4. Подготовка ребенка и семьи к оказанию помощи в конце жизни, лечение симптомов, выбор места смерти и обсуждение вскрытия и донорства.
5. Поддержка семьи в связи с утратой после смерти ребенка.
6. Устранение симптомов, связанных с заболеваниями и с побочным действием терапии.

У ребенка с паллиативным статусом имеет место поражение различных органов и систем. Возникают следующие симптомы: боль, одышка, тошнота, рвота, анорексия, снижение массы тела, депрессия, возбуждение, кровотечения, судороги, нарушение сна, все это приносит беспокойство не только пациенту, но и его окружению [49, 61, 64, 87, 126].

Самый частый симптом, который беспокоит паллиативного пациента это боль. Крайне важно проведение диагностики, определения и уменьшение ее интенсивности [2, 49].

Показатели частоты дыхательных движений, насыщения крови кислородом, уровня газов в крови не обязательно коррелируют с восприятием одышки пациентом. Ребенок может сообщить о степени дистресса, связанного с одышкой, используя визуальную шкалу, используемую для измерения боли [2, 116]. Лечение одышки обычно направлено на выявление и лечение основной причины: заболевания легких (например, пневмонию), анемию, обструкцию дыхательных путей из-за опухоли и сердечную недостаточность из-за пороков сердца. Опиоиды являются основной медицинской терапией, используемой для облегчения стойкой одышки. Другие вмешательства включают ингаляции кислорода, проветривание

помещения, изменение положения тела, а также миорелаксанты при сопутствующем беспокойстве [116].

Нарушения сна у детей включают трудности с засыпанием, раннее утреннее пробуждение, периоды слишком продолжительного сна. Сон может улучшиться при лечении сопутствующих состояний (например, боли, депрессии). Лечение включает фармакологические и нефармакологические методы. Психологические и поведенческие вмешательства включают ограничение сна, обучение сну, релаксации и комбинации этих методов лечения. Фармакологические методы лечения включают в себя применение мелатонина, антидепрессантов, нейролептиков [2, 43].

Тошнота и рвота являются распространенными симптомами у пациентов с хроническими заболеваниями, которые могут быть вызваны основным заболеванием или побочными эффектами медикаментозного лечения. Лежащая в основе патофизиология представляет собой сложный процесс, который включает в себя абдоминальный вагусный афферентный вход, вестибулярную систему и две области ствола головного мозга: область постrema и ядро одиночного пути (рвотный центр). Нейротрансмиттеры, имеющие первостепенное значение в этом процессе, включают гистамин, дофамин, серотонин и вещество Р. Лечение симптомов основано на определении и устранении основной причины. Лекарства могут вызывать тошноту, поэтому может потребоваться их отмена или замена. В качестве примера, опиоиды являются распространенным источником тошноты и рвоты, поскольку они стимулируют область постrema, опосредованную рецепторами допамина 2 и вестибулярной системой, а также вызывают запоры. Лечение включает чередование различных опиоидов, профилактику запоров и использование антагонистов дофаминовых рецепторов [49, 149].

Анорексия и кахексия обычно наблюдаются при прогрессировании заболевания [2, 64, 126]. Способствующие факторы включают: боль, лекарства, депрессия, симптомы со стороны желудочно-кишечного тракта, такие как тошнота, запор, гастрит, гастроэзофагеальную рефлюксную болезнь, кандидоз полости рта и дисфагию [2, 49, 126]. Лечение должно быть направлено на выявленные

причины. Фармакологические вмешательства, которые могут повысить аппетит, включают мегестрола ацетат, каннабиноиды и глюкокортикостероиды. Их польза может быть ограниченной и может не привести к ожидаемому увеличению массы тела, даже если наблюдается повышение аппетита [61].

Слабость и повышенная утомляемость является наиболее распространенным симптомами в последний месяц жизни детей с онкологией [49, 155]. Утомляемость может развиваться вследствие наличия у ребенка анемии, воспалительного процесса, депрессивного состояния, трофической недостаточности или являться побочным эффектом приема лекарственных препаратов [163]. Так, опиоидные анальгетики могут провоцировать снижение активности пациента [49, 61, 163]. Лечение должно быть направлено на устранение причин развития утомляемости [2, 35].

У пациентов с паллиативным статусом достаточно часто развиваются симптомы депрессии, тревоги и раздражительности [113, 150]. При этом, иногда их крайне сложно дифференцировать от физических [93]. Зачастую они будут взаимосвязаны, и необходимо устранить каждый из них, чтобы облегчить состояние ребенка [150].

Хотя на данный момент имеются ограниченные данные, для лечения депрессии и тревоги у детей с ПС используются как психотерапевтические, так и психофармакологические методы лечения. К ним относятся: немедикаментозная терапия (метод управляемых образов и гипноз) и фармакологическая терапия [142]. Варианты медикаментозной терапии включают в себя селективные ингибиторы обратного захвата серотонина, которые являются безопасными для детей, нуждающихся в оказании ПМП [35, 142].

У пациентов с анемией могут развиваться слабость, одышка. При этом переливание эритроцитарной массы может улучшить качество их жизни пациента [35, 116]. С течением времени симптоматическая польза от переливания может уменьшаться по мере прогрессирования заболевания. Повышенный риск кровотечения может возникнуть у детей с онкологией из-за снижения количества или качественной дисфункции тромбоцитов. У таких пациентов кровотечение из

слизистой оболочки иногда можно контролировать с помощью аминокaproновой кислоты, вводимой перорально или внутривенно для ингибирования фибринолиза [116].

Судороги не причиняют ребенку, нуждающемуся в оказании ПМП, значительных страданий, но вызывают значительное беспокойство у семьи пациента. Эпизоды судорог, как правило, возникают к концу жизни в результате поражения ЦНС. Варианты лечения включают введение пероральных или ректальных противосудорожных препаратов [154].

Обсуждение вопросов нутритивной поддержки может быть затруднено, учитывая глубокий инстинкт родителей обеспечивать питание своих детей. Данный факт затрудняет понимание семьями того, что искусственное питание в конце жизни может фактически нанести вред. Обеспечение энтерального и парентерального питания может не обратить вспять кахексию, наблюдаемую у некоторых пациентов с заболеваниями, угрожающими жизни (например, онкология) [45]. У части детей, например, с поражением ствола головного мозга опухолью центральной нервной системы или с прогрессирующим неврологическим заболеванием может развиваться дисфагия. В некоторых случаях установка и использование гастростомической трубки может не соответствовать целям лечения. Иногда может быть рассмотрено энтеральное или парентеральное питание, и крайне важно обсудить и сбалансировать преимущества вмешательства с потенциальными осложнениями по мере прогрессирования заболевания ребенка [2, 45]. Обсуждение должно включать следующие вопросы: определение мероприятий, которые могут улучшить состояние ребенка при анорексии и кахексии (например, лечение запоров и тошноты), но важно учесть, что эти вмешательства могут быть неэффективными в результате прогрессирования заболевания. Важно провести анализ возможных побочных эффектов энтерального питания (тошнота, рвота, аспирация, отеки), необходимо принимать во внимание, факт того, что дети могут жить в течение длительного времени при минимальном потреблении пищи и жидкости.

### **1.3. Причины нарушения трофологического статуса у детей**

На данный момент нарушение питания у детей может проявляться в трех формах: недостаточное питание, переедание и дефицит витаминов и микронутриентов ("скрытый голод").

Нутритивный (трофологический) статус – это комплекс клинических, антропометрических и лабораторных показателей, характеризующих количественное соотношение мышечной и жировой массы тела пациента. Также употребляется термин «питательный статус»/ «состояние питания» [92]. Для обозначения нарушений нутритивного статуса используют также термин «белково-энергетическая недостаточность» (БЭН) – недостаток энергии и нутриентов питания для обеспечения потребностей физического развития ребенка (malnutrition – в англоязычной литературе) [48].

Целью оценки питания в детском возрасте является предотвращение данных нарушений питания, которые приводят к повышению заболеваемости и смертности, что особенно актуально при оказании ПМП. Для достижения этой цели педиатры должны знать не только факторы риска нарушения трофологического статуса, но и особенности роста и изменения состава тела у детей. Основываясь на этих данных, необходимо не только проводить оценку питания, но и назначать дополнительную нутритивную поддержку [147].

Влияние БЭН на состав тела различается у младенцев и детей старшего возраста. У здорового ребенка грудного возраста в организме примерно 25% массы тела составляет жир, 15% белок и 60% вода [137]. По мере того, как у ребенка грудного возраста происходит потеря массы тела, абсолютное количество жира в организме уменьшается [124]. Кроме того, абсолютное количество белка в организме уменьшается, хотя доля белка в организме по отношению к массе тела остается неизменной. Дети с хроническими заболеваниями могут иметь значительный дефицит массы тела по сравнению со своими сверстниками того же возраста [124, 137]. Однако абсолютное количество мышечной массы тела, как правило, снижается в гораздо большей степени, чем жировые отложения.

Примерно 31,8 миллиона детей (4,5% всех детей в возрасте до пяти лет во всем мире) страдают среднетяжелой белково-энергетической недостаточностью



[110]. Еще 13,6 миллиона детей в этой возрастной группе страдают тяжелой БЭН [55]. У гораздо большего числа детей (149,2 миллиона) наблюдается задержка роста, что отражает хроническую БЭН [110]. БЭН является проблемой в первую очередь в регионах с ограниченными ресурсами, и особенно в Южной Азии (включая Афганистан, Индию, Пакистан, Бангладеш и Непал) и в странах Африки к югу от Сахары. Но, к сожалению, данная патология встречается и в развитых странах, особенно у детей, нуждающихся в оказании паллиативной медицинской помощи [2]. Белково-энергетическая недостаточность и нарушение линейного роста обычно возникают как следствие неправильного питания, повышенной потери питательных веществ или повышенной потребности в питательных веществах у детей с сопутствующими заболеваниями (таблица 1) [51].

Таблица 1 – Факторы риска недостаточности питания у детей, связанные с отдельными заболеваниями

Заболевание	Масса тела	Рост	Потребность в энергии	Нарушение питания	Постоянный прием лекарств
Аутизм	↓	–	–	*	*
Хронические заболевания легких	↓	–	↑	–	*
Детский церебральный паралич (ДЦП)	↓ или ↑	↓	↓ или ↑	*	*
Муковисцидоз	↓	↓	↑	–	*
Синдром Дауна	↑	↓	↓	*	*
Фетальный алкогольный синдром		↓	–	–	–
Врожденный порок сердца	↓	↓	↑	*	*
ВИЧ / СПИД	↓	–	↑	–	*
Синдром Прадера-Вилли	↑	↓	↓	–	–
Недоношенность	↓	↓	↑	*	*
Эпилепсия	–	–	–	–	*
Spina bifida	↓ или ↑	↓	↓	–	*
*могут присутствовать – не влияет ↓снижение ↑увеличение					

В крупном проспективном исследовании у детей в Судане с пониженным трофологическим статусом вероятность развития заболевания с лихорадкой и

диареей или кашлем была в 1,75-2 раза чаще, чем у детей, получавших хорошее питание [176]. Исследования детей, перенесших ортотопическую трансплантацию печени, демонстрируют улучшенную выживаемость в течение одного месяца и одного года среди тех, кто хорошо питался во время трансплантации, по сравнению с теми, кто недоедал (100% против 23% и 88% против 38% для одномесячной и годичной выживаемости, соответственно) [120]. Аналогичные результаты были опубликованы в более современных сериях [55, 110, 112, 124]. Квинтен и соавторы собрали данные из 30 рандомизированных исследований, проведенных Европейской организацией по исследованию и лечению рака (European Organisation for Research and Treatment of Cancer) [53]. Пациенты заполняли проверенные опросники о качестве жизни, включая наличие аппетита, после постановки онкологического диагноза. В многофакторной модели выживания явная потеря аппетита представила важную и статистически значимую прогностическую информацию, которая показывает, что снижение аппетита, и, трофическая недостаточность увеличивает смертность больных с онкологической патологией ( $p=0,0001$ ).

У детей имеет место риск снижения питания из-за госпитализации, медицинских условий (например, инфекционный процесс или онкологическое заболевание), привычек питания, пищевого поведения или уровня активности. Оценка питания должна проводиться у этих детей в перспективе, чтобы обеспечить раннее вмешательство при выявлении ситуации высокого риска.

Нарушения питания особенно часто встречаются у госпитализированных детей. Распространенность недоедания составляла от 6,1% до 14% среди детей, госпитализированных в США и Европе, и 32% среди госпитализированных в Турции [165]. В другом исследовании было проспективно изучено 296 детей, поступивших в соматическое или хирургическое отделение [166]. Во время пребывания в стационаре (средняя продолжительность 7 дней) потеря массы тела произошла у 65% пациентов и в 45,0% случаев составила более 2% от исходной массы тела при поступлении. В России от 20% до 40% детей, находящихся на стационарном лечении, имеют признаки недостаточности питания. В группу риска

прежде всего входят дети с онкологией, неврологическими заболеваниями [4, 8, 23, 26, 32]. Распространенность нарушений питания у госпитализированных детей не зависит от пола, расы или этнической принадлежности. Чем сложнее медицинская или хирургическая проблема пациента, тем больше вероятность того, что ребенок нуждается в оценке трофологического статуса и диетическом вмешательстве. К сожалению, сложность заболевания часто обратно пропорциональна количеству внимания, уделяемого предотвращению истощения или избытка питательных веществ на ранних стадиях заболевания пациента.

В настоящее время в качестве скринингового метода оценки состояния питания применяются различные опросники: скрининговая шкала оценки риска недостаточности питания (STRONGkids), педиатрическая шкала оценки нутритивного риска (SPNRS), скрининг недостаточности питания в педиатрии (STAMP), детская Йоркхиллская шкала недостаточности питания (PYMS) [36, 77, 102]. С их помощью возможно выявление пациентов из групп риска. Во многих исследованиях показано, что скрининговый опросник STRONGkids имеет хорошую чувствительность для выявления риска нарушения нутритивного статуса у госпитализированных детей [1, 77, 133, 168, 169]. Выявление риска развития трофической недостаточности служит основанием для консультации врача-диетолога, а также разработки протокола дальнейшего ведения пациента: расчет питания, выбор вида и способа введения нутритивной поддержки.

Лихорадочное заболевание инициирует катаболическую реакцию, которая приводит к отрицательному балансу питательных веществ в организме из-за повышенной потери организмом белков, минералов и витаминов с мочой [85]. Отрицательный баланс питательных веществ сохраняется до тех пор, пока лихорадка не пройдет. Неспособность обратить внимание на краткие эпизоды истощения питания может привести к порочному кругу, в котором состояние питания ребенка ухудшается с каждым повторным заболеванием и делает его более уязвимым для последующих инфекций.

Распространенность недостаточности питания среди онкологических больных в педиатрии варьируется в широких пределах. Трофическая

недостаточность присутствует при диагностике рака более чем у половины детей в странах третьего мира [68, 160]. В развитых странах данный показатель колеблется от 10% до 50% [83]. Кроме того, состояние питания при постановке диагноза является предиктором результатов лечения и качества жизни [121]. Лечение рака может способствовать недоеданию в краткосрочной перспективе, вызывая анорексию, мукозит, рвоту и диарею [172]. Серийные измерения роста, массы тела и оценка рациона питания, а также измерение сывороточного альбумина должны быть стандартной практикой при лечении детей с онкологическими заболеваниями [47]. Дети с острым лейкозом подвержены риску нарушения питания при постановке диагноза, во время лечения и при последующем диспансерном наблюдении [47, 84].

Дети с нарушениями развития с двигательной и когнитивной дисфункцией однозначно предрасположены к нарушениям питания. В одном исследовании оценка состояния питания была проведена у 79 детей с диагнозами: ДЦП, пороки развития ЦНС, хромосомные нарушения, фетальный алкогольный синдром плода, умственная отсталость, внутриутробные инфекции. Получены следующие результаты: потребление энергии на момент включения в исследование, определяемое на основании анализа трехдневного рациона питания, составляло примерно 80% от рекомендуемой суточной нормы. Гастроэзофагеальный рефлюкс (ГЭР) с аспирацией или без нее присутствовал у 44 из 79 пациентов, орофарингеальная дисфагия – у 21 и избирательное пищевое поведение – у 14. Через два года комплексной терапии потребление энергии увеличилось до 123% от рекомендуемой суточной нормы [71].

Ограниченный доступ к продуктам питания с достаточным разнообразием или питательным качеством из-за нехватки денег и других ресурсов также может привести к нарушениям питания [96]. Наличие множественного дефицита питательных микроэлементов при отсутствии энергодефицитной диеты часто описывается как "скрытый голод". Так, применение высококалорийной пищи с минимальным микроэлементным составом может приводить к снижению цинка, железа, витамина А [96, 181].

К детям, подверженным риску расстройств питания, относятся пациенты с анемией, аллергией и пищевой непереносимостью, а также дети, находящиеся на специальной диете (например, безглютеновой), имеющие чрезмерно активный образ жизни, испытывающие трудности при кормлении и принимающие лекарственные препараты [127].

Таким образом, оценка состояния питания показана детям, имеющим ограниченный доступ к продуктам питания, большинству госпитализированных детей и детям с хроническими заболеваниями, которые подвержены риску нарушения трофологического статуса в зависимости от степени инвалидности и условий, в которых живет ребенок.

#### **1.4. Методы оценки трофологического статуса у паллиативных пациентов в педиатрической практике**

Оценка трофологического статуса оправдана, если ребенок соответствует установленным критериям скрининга на повышенный риск развития белково-энергетической недостаточности, снижения роста, ожирения или отсутствия сбалансированного питания [63, 155].

Эксперты ESPGHAN (2019 г.) рекомендуют определять «красные флаги» для выявления недостаточности питания у детей (имеет значение 1 и более «красных флагов»):

- 1) физические признаки недостаточного питания, например, пролежни, снижение тургора кожи;
- 2) Z-score масса тела/ возраст <-2;
- 3) ТКСТ <10-го перцентиля в зависимости от возраста и пола;
- 4) ОП <10-й перцентиля;
- 5) Снижение массы тела и/или неспособность набрать массу тела [91,156].

Целью оценки трофологического статуса в детском возрасте является предотвращение нарушений питания и сопровождающих их повышенной заболеваемости и смертности. Для достижения этой цели врачи-педиатры должны знать факторы риска ожирения и белково-энергетической недостаточности и

должны понимать закономерности роста и изменения в составе тела, которые происходят в детском и подростковом возрасте. Кроме того, они должны уметь точно выполнять и интерпретировать результаты оценки питания.

Комплексная оценка питания состоит из четырех компонентов:

- 1) Сбор анамнеза, изучение истории питания;
- 2) Физикальный осмотр пациента;
- 3) Измерение роста, массы тела и других антропометрических параметров;
- 4) Лабораторные и рентгенологические тесты.

При сборе анамнеза у паллиативного пациента с трофологической недостаточностью важно учесть пренатальный и постнатальный анамнез, физическое развитие при рождении, динамику антропометрических показателей, проведенные медицинские вмешательства и прием препаратов, а также изучение дневника питания [2]. Дневник питания — это трехдневный письменный отчет о питании, в котором перечислены все продукты, потребленные в течение двух будних дней и одного выходного дня. На данный момент является наиболее надежным инструментом для количественной оценки фактического потребления пищи. Родитель или опекун записывает виды продуктов, которые были даны ребенку, а также способ приготовления пищи и использование дополнительных приправ. Количество потребляемой пищи в идеале должно определяться путем измерения веса каждого блюда с помощью весов с цифровой индикацией. Все чаще лица, осуществляющие уход, используют специальные приложения для смартфонов для записи рациона питания [65].

Комплексная оценка питания объединяет антропометрические данные с другой клинической информацией, включая наличие или отсутствие основного заболевания или экологических или поведенческих проблем. Необходимо определить, является ли дефицит питания острым (<3 месяцев) или хроническим (>3 месяцев) процессом, а также отклонения в продольном отслеживании массы тела и роста (например, на диаграмме роста), потенциальные механизмы, приводящие к снижению потребления питательных веществ и влияние питания на функциональное состояние ребенка [102]. Для оценки длины, массы тела, индекса

массы тела у детей в возрасте от 0 до 19 лет необходимо пользоваться таблицами и кривыми Standard Deviation Score (SDS) роста, массы тела, ИМТ, а также компьютерными программами WHO Anthro (у детей до 5 лет) и WHO AnthroPlus (у детей с 5 до 19 лет). В соответствии с результатами оценки можно выделить следующие критерии нарушения питания у детей (таблица 2) [12, 182]:

Таблица 2 – Критерии нарушения питания у детей

Диагноз	Отклонение показателя Z-score ИМТ/возраст
БЭН III степени	Z-score ИМТ/возраст < -3
БЭН II степени	Z-score ИМТ/возраст от -2 до -3
БЭН I степени	Z-score ИМТ/возраст от -1 до -2
Избыток массы тела	Z-score ИМТ/возраст от +1 до +2
Ожирение I степени	Z-score ИМТ/возраст от +2 до +2,5
Ожирение II степени	Z-score ИМТ/возраст от +2.6 до +3
Ожирение III степени	Z-score ИМТ/возраст от +3.1 до +3.9
Морбидное ожирение	Z-score ИМТ/возраст $\geq$ 4

В целом, дефицит массы тела или ИМТ вызывает опасения по поводу острой БЭН, в то время как дефицит роста или скорости роста вызывает опасения по поводу хронической БЭН [9, 118].

Для детей с определенными заболеваниями доступны специальные диаграммы роста: синдром Дауна, синдром Тернера, ДЦП [70, 100, 174]. У пациентов с детским церебральным параличом часто наблюдается задержка роста, что в первую очередь связано с трофической недостаточностью. У пациентов с легкой формой ДЦП может быть нормальный рост, в то время как у лиц с более тяжелыми двигательными нарушениями часто наблюдается задержка роста [70, 102]. Дети с квадриплегическим ДЦП подвергаются повышенному риску замедления роста по сравнению с детьми с диплегическим или гемиплегическим ДЦП [102]. Для оценки статуса питания детей с ДЦП могут быть использованы диаграммы, которые используют соотношение массы тела к возрасту [70, 102, 132]. Для каждого из 5 уровней тяжести ДЦП (в соответствии с системой классификации двигательных функций (GMFCS)) используются отдельные диаграммы роста, с целью определения порога массы тела, ниже которого выявляется повышенный риск заболеваемости и смертности. Важно отметить, что они отражают нормы

роста в популяции в каждой группе по системе GMFCS, но не оптимальный рост ребенка с детским церебральным параличом. Пациенты, которым не удается поддерживать траекторию роста в соответствии с возрастом, и те, у кого масса тела ниже порогового значения для их GMFCS, должны пройти оценку трофологического статуса [102, 132].

Более полное представление о процентном содержании жира в организме дает оценка толщины кожных складок. Наиболее часто проводится калипометрия в силу неинвазивности, дешевизны и простоты данного метода. Производится измерение толщины кожной складки над трицепсом, которая отражает жировые запасы. Площадь поперечного сечения средней трети плеча показывает запас мышечной массы [95]. Данный метод может быть использован при долгосрочном контроле диетотерапии у детей [40, 148]. Как пример, при заболеваниях с уменьшением мышечной массы (например, ДЦП или синдром Ретта) одно только измерение толщины кожной складки над подвздошной костью может служить полезным методом в оценке состояния питания [40].

Для оценки состояния мышечной массы проводится измерение окружности плеча, расчета показателей объема мышц плеча. Данное исследование является важным показателем синтеза белка в организме при проведении нутритивной поддержки.

Полученные значения ТКСТ, ОМП и рассчитанный РПОМП оцениваются по перцентельным таблицам [94, 148]. Значения меньше 5-го перцентиля для возраста соответствуют острой недостаточности питания, а значения, превышающие 90-й перцентиль, соответствуют ожирению (приложение 4).

Также существует уравнения Slaughter M.H. (1988) и M.J. Gurka (2010), которые позволяют определить процентное содержание жира в теле на основании измерений ТКСТ и ТКСЛ [41].

Помимо калипометрии состав тела можно измерить непосредственно с помощью двухэнергетической рентгеновской абсорбциометрии (DXA), плетизмографии с вытеснением воздуха, количественного магнитного резонанса (QMR), подсчета общего количества калия в организме с помощью измерения



содержания радиоактивного калия ( $^{40}\text{K}$ ). Данные методы значительно различаются по своей точности и стоимости, и, как правило, не имеют ценности для рутинной клинической оценки пациента [50, 55, 94]. Измерение состава тела может включать прямые или косвенные измерения жировой ткани, мышечной и костной массы, а также распределения жира между висцеральными или подкожными отделами.

Новые технологии для измерения состава тела включают в себя:

1) Трехмерные оптические сканеры могут использоваться для создания изображений поверхности тела в трехмерном пространстве [56, 113]. Антропометрические показатели, включая окружности, длины, объемы и площади поверхности, могут быть получены из результата сканирования [60].

2) Метод разведения D<sub>3</sub>-креатина для измерения общего объема пула креатина в организме может служить неинвазивным показателем мышечной массы [170]. Необходимы валидационные исследования для детей [113].

3) Биоимпедансная спектроскопия определяет общий объем воды в организме и объем внеклеточной воды [57]. Затем из измерений могут быть получены три компонента состава тела.

Лабораторные тесты полезны при обследовании детей, подверженных риску нарушений питания по нескольким причинам. Они могут выявить дефицит питательных веществ до того, как станут очевидны клинические проявления (например, дефицит железа), подтвердить наличие дефицита питательных веществ, которые обычно связаны с конкретными заболеваниями (например, жирорастворимые витамины у детей с муковисцидозом), произвести мониторинг восстановления после трофологической недостаточности, возникающего как осложнение болезни.

Наиболее ценными исследованиями при оценке состояния питания у детей являются определение концентрации гемоглобина, средний объем эритроцитов, а также уровня сывороточного альбумина. Важна оценка уровня витаминов у ребенка, а также необходимо контролировать концентрацию калия, фосфора и магния.

Гемоглобин и объемные свойства эритроцитов используются для выявления детей с дефицитными состояниями (дефицит железа, фолиевой кислоты или витамина В12) в питании или у пациентов с анемией хронического заболевания. Железодефицитная анемия, связанная с гипохромной, микроцитарной морфологией эритроцитов, является наиболее распространенным маркером дефицитом питания у детей [52, 97, 106, 184].

Ферритин плазмы является наиболее чувствительным показателем адекватности уровня железа в организме. Однако, поскольку ферритин является реагентом острой фазы, он может быть ложно нормальным или повышенным у детей с сопутствующей острой инфекцией, даже если у ребенка дефицит железа. Важно отметить, что низкий уровень ферритина всегда соответствует дефициту железа [52]. У пациентов с сопутствующей инфекцией на момент тестирования может быть оценен показатель воспаления, такой как С-реактивный белок (СРБ), для подтверждения результатов определения сывороточного ферритина [52, 97, 111]. Дополнительные тесты, которые полезны при оценке микроцитарной анемии, включают сывороточное железо, общую способность связывать железо и трансферрин.

Есть данные о том, что у детей раннего возраста недостаток железа может быть связан с нарушением нейркогнитивного развития, включая сокращение времени обработки зрительных и слуховых сигналов [81, 82, 107]. Исследования, проведенные в Центральной и Южной Америке продемонстрировали, что даже после коррекции препаратами дефицита железа, изменения в нервно-психическом развитии частично сохраняются [81, 82]. Нейркогнитивные процессы у детей тем хуже, чем выше степень железодефицитного состояния. Эти исследования дают обоснование для регулярного приема добавок железа и скрининга всех младенцев и детей раннего возраста на дефицит железа, особенно паллиативных пациентов. Рандомизированные исследования приема препаратов железа у детей раннего возраста продемонстрировали преимущества в психомоторном развитии относительно тех детей, кто не принимал препараты железа [81, 82, 175]. Терапия железом также продемонстрировала некоторую пользу в небольших сериях

случаев и исследованиях других заболеваний центральной нервной системы, включая аффективно-респираторные приступы, синдром беспокойных ног и периодические нарушения движения конечностей [76, 79, 107]. Имеется связь железодефицитной анемии с тромбозом церебральных вен у детей [109]. Так, в исследовании, проведенном в Канаде показано, что у ранее здоровых детей с инсультом в 10 раз чаще регистрировалась железодефицитная анемия, чем у здоровых детей без инсульта [177]. Механизмы этого явления в настоящее время не выявлены, но могут быть связаны с тромбоцитозом, который иногда присутствует при ЖДА или в результате аномальных реологических свойств у детей с тяжелой ЖДА.

Макроцитарная анемия предполагает наличие дефицита фолиевой кислоты и/ или витамина В12. У детей с хроническим заболеванием может быть анемия на основе вышеуказанного дефицита питательных веществ или из-за их хронического заболевания. Анемия при хроническом заболевании обычно является нормохромной, нормоцитарной и гипопролиферативной. Лабораторные признаки включают низкое содержание сывороточного железа, низкую железосвязывающую способность и нормальную или повышенную концентрацию ферритина в сыворотке [97, 106].

Транстиретин (преальбумин) и альбумин являются суррогатными маркерами адекватности диеты в краткосрочной и долгосрочной перспективе, соответственно [105, 135, 151, 173]. При критических состояниях на эти маркеры отрицательно влияет реакция острой фазы (из-за увеличения проницаемости сосудов и изменения приоритетов синтеза белка в печени), поэтому они неточно отражают состояние питания у детей с воспалительными процессами и заболеваниями. Транстиретин представляет собой тетрамерный негликозилированный белок плазмы, который синтезируется в печени. Печеночный синтез чрезвычайно чувствителен к достаточности и уровням потребления белка и энергии. Быстро переваривается, период полураспада составляет примерно два дня [105, 151]. Нормальный диапазон сывороточного преальбумина в большинстве лабораторий составляет примерно от 20 до 40 мг/дл. Пороговое значение, определяющее низкие уровни, составляет 13

мг/дл у детей и 4 мг/дл у новорожденных [135, 151]. Концентрация транстиретина в сыворотке крови быстро падает в периоды неправильного питания и повышается до низких нормальных значений в течение 10 дней после начала диетотерапии и адекватного повторного кормления. Таким образом, преальбумин является хорошим показателем достаточности белка и энергии в рационе в дни, предшествующие тестированию, и может служить маркером резкого сокращения потребления пищи. Это более чувствительный маркер умеренного недоедания, чем антропометрические измерения [135]. Однако это отрицательный реагент острой фазы, и его концентрации снижаются при наличии инфекции из-за увеличения проницаемости сосудов и изменения приоритетов синтеза белка в печени. Следовательно, уровни преальбумина неточно отражают состояние питания у детей с воспалительными процессами [83, 164]. Альбумин также синтезируется в печени, но имеет период полураспада от 14 до 20 дней и отражает потребление пищи в течение предыдущих трех недель. Концентрация сывороточного альбумина постепенно возвращается к норме после начала диетотерапии, но это может занять до трех недель [140]. Сывороточный альбумин, который отражает внутрисосудистое онкотическое давление, может предсказывать переносимость энтерального питания. Более высокое потребление белка и энергии при энтеральном питании может быть обеспечено при уровне альбумина более 30 г/л [77, 140]. Имеются данные наличия обратной корреляции уровня сывороточного альбумина и транстиретина с заболеваемостью и смертностью [77, 180].

Недостаточность питания может оказывать влияние на клеточный иммунитет. Провести оценку данного состояния можно с помощью определения абсолютного числа лимфоцитов (АЧЛ) [39]:

$$АЧЛ = \text{лимфоциты (\%)} \times \text{количество лейкоцитов (*10}^9\text{/л)} / 100.$$

Результаты можно трактовать следующим образом:

- отсутствие нарушений питания ( $>1,8 \cdot 10^9/\text{л}$ );
- легкое нарушение питания ( $1,79-1,5 \cdot 10^9/\text{л}$ );
- умеренное снижение питания ( $1,49-0,9 \cdot 10^9/\text{л}$ );
- выраженное снижение питания (ниже  $0,9 \cdot 10^9/\text{л}$ ).

Оценка дефицита определенных витаминов может быть необходима у детей, перенесших резекцию кишечника или заболевания, связанных с нарушением всасывания или воспалением в желудочно-кишечном тракте (муковисцидоз, болезнь Крона, неспецифический язвенный колит, синдром короткой кишки). У таких детей, как правило, следует контролировать концентрацию жирорастворимых витаминов с интервалом от 6 месяцев до 1 года, в зависимости от анамнеза и тяжести мальабсорбтивного заболевания [136]. Концентрации витаминов А и Е и 25(ОН)D3 в сыворотке крови можно определить лабораторно, витамин К оценивается относительно протромбинового времени. Снижение уровня водорастворимых витаминов выявляется крайне редко. Определение их концентрации проводится только по клиническим показаниям. Например, измерение уровней фолиевой кислоты и витамина В12 в сыворотке крови должно проводиться у пациентов с активной формой болезни Крона [44].

Оценка дефицита минералов может быть необходима у детей с определенными типами хронических заболеваний. Дети с хроническими воспалительными заболеваниями (например, болезнь Крона и ювенильный идиопатический артрит) подвержены риску метаболических заболеваний костей и дефицита цинка. Оценка состояния цинка обычно производится путем измерения концентрации цинка в плазме, но они могут быстро колебаться во время инфекции [59]. Уровни меди и церулоплазмينا в плазме крови снижаются при тяжелом дефиците меди; уровни супероксиддисмутазы эритроцитов могут быть лучшим маркером умеренного или незначительного дефицита, если лабораторный анализ тщательно стандартизирован [62].

Гипокалиемия, гипофосфатемия и гипомагниемия, вызванные внутриклеточными ионными сдвигами, могут возникать в ранний период кормления у детей с недостаточным питанием и могут вызывать серьезные аритмии и мышечную слабость. Концентрации калия, фосфора и магния в сыворотке крови следует тщательно контролировать на ранних этапах интенсивной реабилитации детей, страдающих недостаточным питанием [46].

Другие лабораторные отклонения, которые могут наблюдаться у пациентов с недостаточностью питания, включают в себя:

- низкие концентрации натрия (вызваны повышенным содержанием воды в организме, связанным с голоданием);

- низкие концентрации азота мочевины в крови, отражающие недостаточное потребление белка;

- низкие концентрации цинка или магния у детей с хронической диареей;

- низкие концентрации микроэлементов у детей, получающих парентеральное питание без микроэлементов или недостаточное количество микроэлементов по сравнению с потребностями [44, 117].

Азотистый баланс определяется как разница между потреблением и выведением азота, которое происходит в основном с мочой и калом. Прямые измерения азотистого баланса использовались для расчета потребности в белке в здоровом состоянии и при заболеваниях, но этот метод требует полного сбора мочи и кала и точного измерения потребления белка в течение трех дней [56, 74]. Таким образом, этот метод обычно непрактичен для клинического применения. Измерение экскреции азота только с мочой получило название "частичный азотистый баланс" и было предложено в качестве показателя общего азотистого баланса [74]. Однако этот метод неточен, поскольку основан на ложном предположении, что азот мочевины составляет фиксированную долю от общей экскреции азота.

Исследования костного возраста и плотности кости полезны при обследовании детей с недостаточностью питания. У детей с низким ростом, задержкой или опережением полового созревания может быть указан костный возраст. Рентгенограммы запястья и кисти ребенка получают для определения различий в формировании костей для хронологического возраста ребенка по сравнению с эталонными стандартами для детей сопоставимого возраста и пола [139].

### **1.5. Показания для назначения нутритивной поддержки**

Дети, нуждающиеся в дополнительной нутритивной поддержке, обычно относятся к одной из следующих категорий:

1) Дети, имеющие дисфагию.

Основные заболевания включают в себя ДЦП и другие неврологические состояния (приводящие к спастичности или плохой координации скелетных мышц, участвующих в приеме пищи), врожденные аномалии желудочно-кишечного тракта [137, 156].

2) Дети, имеющие повышенные метаболические потребности.

Дети с сепсисом, врожденными пороками сердца или бронхолегочной дисплазией обычно нуждаются в нутритивной поддержке для удовлетворения своих потребностей в питательных веществах, которые могут быть увеличены в результате болезни. По сравнению со взрослыми, дети имеют пропорционально меньшие запасы белка, углеводов и жира в организме, а также повышенный уровень метаболических потребностей [137, 158].

3) Дети с синдромом мальабсорбции.

В эту широкую категорию входят дети с синдромом короткой кишки, муковисцидозом, болезнью Крона, некоторыми врожденными нарушениями обмена веществ, хронической почечной недостаточностью [88].

4) Дети с врожденными пороками сердца (ВПС).

Недостаточность роста является распространенным осложнением врожденного порока сердца. Недоедание, вероятно, вызвано несколькими механизмами: у этих пациентов часто повышаются потребности в энергии из-за усиленной работы дыхания и сердечной деятельности и может наблюдаться нарушение всасывания из-за плохой доставки кислорода в кишечник. Кроме того, дети с ВПС часто испытывают недостаточное потребление энергии из-за раннего насыщения и общей непереносимости питания, вызванной застойной сердечной недостаточностью, которая приводит к одышке, тахикардии и усталости [112, 131]. Тяжесть и тип нарушения роста частично зависят от типа порока сердца: «синие» пороки обычно связаны с незначительным приростом как массы тела, так и длины, в то время как у детей с «бледными» пороками наблюдается

незначительный прирост массы тела, но относительно сохранен линейный рост. Хроническая гипоксия может быть еще одним фактором, приводящим к замедлению роста. Дети с задержкой роста из-за врожденного порока сердца могут быть не в состоянии удовлетворить свои потребности в энергии только пероральным питанием и часто нуждаются в поддержке энтерального питания.

5) Дети с муковисцидозом.

У детей с муковисцидозом часто наблюдается задержка роста, вызванная сочетанием мальабсорбции, повышенных энергетических потребностей и сниженного аппетита. Начало нутритивной поддержки целесообразно, если индекс массы тела (ИМТ) ребенка не может поддерживаться в целевом диапазоне, несмотря на оптимизацию ферментной терапии поджелудочной железы и поддержку перорального питания [7, 28, 130].

6) Дети с синдромом короткой кишки.

Многим детям с синдромом короткой кишки или другими формами кишечной недостаточности требуется нутритивная поддержка в виде энтерального, так и парентерального питания [76, 88]. Даже небольшое количество энтерального питания способствует адаптации кишечника и повышает переносимость кормления. Со временем количество энтерального питания может и должно постепенно увеличиваться, чтобы удовлетворить все большую долю потребностей пациента в питании.

7) Дети с воспалительными заболеваниями кишечника (ВЗК).

У детей с ВЗК на момент постановки диагноза примерно у 25,0% детей наблюдается низкая масса тела, у 80,0% снижена скорость роста [75]. Поддержка питания детей с ВЗК зависит от степени дефицита питательных веществ и реакции на медикаментозное лечение ВЗК, начиная от диетических консультаций и заканчивая жидкими добавками, принимаемыми внутрь, и дополнительным энтеральным питанием. Тщательный мониторинг состояния питания и роста и упреждающий подход к дополнительному питанию важны для оптимизации роста и минимизации последствий недоедания, включая заболевания костей. Все чаще в качестве первичной терапии самого ВЗК используется исключительно энтеральное



питание (при котором все потребности в питании удовлетворяются в виде жидких смесей, принимаемых внутрь) [75, 112].

8) Дети с атрезией желчевыводящих путей.

Проблемы с питанием у детей с атрезией желчевыводящих путей и другими хроническими холестатическими заболеваниями печени распространены и их трудно преодолеть. Они вызваны сочетанием нарушения всасывания из-за холестаза и хронического воспаления печени [119]. В зависимости от тяжести дефицита питательных веществ, используются гиперкалорийные смеси и/или переход на смесь с более высоким содержанием среднецепочечных триглицеридов (СТГ) [112, 119].

9) Дети с заболеванием почек. У детей с хроническим заболеванием почек часто возникают проблемы с питанием из-за низкого аппетита и метаболического ацидоза, которые могут влиять на снижение роста и когнитивное развитие. Управление питанием детей с хроническим заболеванием почек фокусируется на их уникальных потребностях в энергии, белках, витаминах, минералах и электролитах [34].

10) Дети в критических и послеоперационных состояниях

Дети с критическими и послеоперационными состояниями часто считаются гиперметаболическими и нуждаются в специализированной нутритивной поддержке [128]. Дети с критическим заболеванием должны пройти оценку питания при поступлении в отделение реанимации и интенсивной терапии. Необходимо измерение массы тела при поступлении и периодический контроль во время пребывания в больнице. Серийные измерения массы тела часто игнорируются в отделении интенсивной терапии, но предоставляют важную информацию об изменениях в состоянии питания и уровня жидкости пациента [128]. Периодическая переоценка потребностей в питании и мониторинг фактического потребления важны, потому что потребности в энергии меняются в течение болезни [128, 137].

11) Дети с онкологическими заболеваниями.

Управление питанием пациентов с онкологией имеет решающее значение во время активного заболевания и во время схем лечения. Такое лечение, как химиотерапия, облучение или хирургическое вмешательство, может вызвать снижение питания, плохую переносимость при приеме внутрь и неадекватное потребление. Потребности в энергии варьируются в зависимости от стресса и состояния катаболизма и могут зависеть от опухолевой нагрузки. Пациенты, перенесшие трансплантацию гемопоэтических стволовых клеток, особенно нуждаются в нутритивной поддержке. В некоторых случаях, особенно при аллогенной трансплантации, им требуется парентеральное, а не энтеральное питание из-за дисфункции желудочно-кишечного тракта, вызванной препаративной химиотерапией и облучением. У этих детей могут быть более низкие потребности в энергии, чем предсказано стандартными уравнениями, поэтому прямое измерение потребностей в питании с помощью непрямой калориметрии может помочь определить потребление энергии [89, 159].

#### 12) Дети с нервно-мышечными заболеваниями.

Нервно-мышечные заболевания могут либо снижать, либо увеличивать потребность в энергии. Например, дети с тотальным церебральным параличом, как правило, имеют повышенный расход энергии, тогда как дети с синдромом Дауна или миеломенингоцеле обычно имеют более низкие энергетические потребности [3, 17, 19, 132, 137]. Из-за различных энергетических потребностей детей с неврологическими нарушениями важно контролировать состояние питания ребенка до и после начала нутритивного вмешательства, а также корректировать потребление энергии по мере необходимости. Некоторые дети с нервно-мышечными нарушениями также подвержены риску аспирации из-за дисфагии или гастроэзофагеального рефлюкса, что важно при выборе вида и режима нутритивной поддержки. Считается, что ГЭР развивается у 75% детей с неврологическими нарушениями [23, 26, 108, 132, 137].

### **1.6. Нутритивная поддержка детей, нуждающихся в оказании паллиативной медицинской помощи**

Современные подходы к терапии паллиативных больных существенно улучшили качество жизни пациентов, при этом важная роль отводится поддерживающей терапии, которая включает в себя нутритивную поддержку [2, 11, 15]. Нутритивная поддержка – это лечебное питание с использованием энтерального и парентерального питания, задачами которого является обеспечение организма всеми необходимыми питательными веществами (макро- и микронутриентами). Следует определить, каким способом введения она будет осуществлена. Решение о способе введения зависит от основного заболевания, его тяжести и предполагаемого течения, а также от индивидуальных особенностей конкретного пациента [11].

Энтеральное питание - поступление питательных веществ через желудочно-кишечный тракт. Технически термин относится к питанию, получаемому либо через рот, либо через зонд. Сипинговое питание (sip feeding) – потребление смесей в жидком виде через рот, что возможно при сохранении функции глотания и наличия желания пациента принимать смесь. Зондовое питание (tube feeding) проводится через назогастральный, назоюнональный зонды, а также через гастро- и еюностомы [21, 137]. При назначении зондового питания гибкие трубки маленького диаметра, изготовленные из силикона или полиуретана, хорошо подходят для обеспечения энтерального питания детей. Доступ может быть внутрижелудочным (например, через орогастральные, назогастральные или гастростомические трубки) или транспилорическим (например, назоудоденальный или носоеюнальный). Выбор зависит от того, является ли ожидаемая потребность в энтеральном питании краткосрочной или долгосрочной и существует ли риск аспирации.

Назо- или орогастральный доступ может быть использован для детей, у которых прогнозируется лишь кратковременная потребность в энтеральном питании (менее 3 месяцев). Кроме того, данный доступ часто используются в качестве временной меры для оценки переносимости энтерального питания перед установкой гастростомической трубки для более длительного использования [98]. Установка назогастрального или орогастрального зонда не требует

хирургического и эндоскопического вмешательства, поэтому лиц, осуществляющие уход за паллиативным пациентом, можно научить заменять зонд в домашних условиях. Кормление через гастростому обычно подходит, если требуется длительное энтеральное питание. Гастростомическая трубка обычно легко устанавливается лапароскопически, эндоскопически. Систематический обзор показал, что лапароскопическая установка предпочтительнее, так как ее установка связана с меньшим количеством осложнений [98]. Недостатки установки гастростомы включают местное раздражение, инфекцию, образование грануляций, подтекание, аллергическую реакцию и возможное смещение [125].

Если у пациента нет риска аспирации, питание рекомендуется давать *per os*, даже если это обеспечивает минимальную калорийность, потому что у пациентов, которых не кормят через рот, часто развивается отвращение к кормлению, которое может помешать обратному переходу на пероральное питание [129, 131]. Таким образом, по сравнению с парентеральным питанием, энтеральное питание предлагает ряд преимуществ, в том числе более низкие затраты, положительный эффект от задействования желудочно-кишечного тракта и предотвращение многих потенциальных осложнений парентерального питания [21, 54].

Выбор смеси для энтерального питания зависит от возраста пациента, массы тела, способности переносить интактный белок, от тяжести и типа основного заболевания, сопутствующей патологии, состояния желудочно-кишечного тракта и доступности [38].

Поскольку аллергические расстройства являются общими показаниями для специальных смесей, смеси обычно группируются по типу белка и/или степени гидролиза.

Полимерные смеси состоят из цельного белка коровьего молока, и обычно используются для энтерального питания большинства детей. Смеси на основе соевого белка хорошо переносятся большинством детей старше 6 месяцев с IgE-опосредованной аллергией на коровье молоко [12, 115]. Соевые смеси не рекомендуются детям с аллергическим проктоколитом, поскольку многие из этих детей чувствительны как к коровьему молоку, так и к соевому белку [115].

«Блендеризованные» смеси готовятся из столовых продуктов, которые измельчаются в пищевом блендере для обеспечения возможности введения через энтеральную трубку. Этот подход все чаще выбирают семьи для снижения затрат, желая разделить семейный опыт приема пищи со своим ребенком, находящемся на энтеральном питании [99]. Но, такое питание имеет ряд недостатков, о которых медицинские работники должны информировать законных представителей. Риски использования включают в себя нарушение проходимости гастростомической трубки, пищевые отравления, инфекции. Также необходимы значительные затраты времени родителей на покупку продуктов, планирование рациона, приготовление пищи, а также на организацию безопасного хранения «блендеризованной» пищи [11].

Полуэлементные смеси изготавливаются из белка коровьего молока, который подвергается интенсивному гидролизу. Меньшая длина цепи этих гидролизованных белков снижает вероятность того, что они вызовут иммунологический ответ у восприимчивых детей. Большинство из них не содержат лактозы, а также в их составе имеются среднецепочечные триглицериды (СЦТ), которые могут быть полезны в случаях нарушения всасывания жиров, которые легко перевариваются и усваиваются организмом ребенка [3, 6, 19]. Применение смеси на основе сывороточного белка значительно уменьшает число эпизодов кислого гастроэзофагеального рефлюкса у детей с тяжелой формой ДЦП, а смесь с гидролизованным белком молочной сыворотки значительно снижает частоту тошноты и рвоты у детей с тяжелой формой ДЦП. Высокая эффективность нутритивной поддержки полуэлементной смесью у детей с ДЦП, имеющих дефицит массы тела и гастроинтестинальные симптомы, подтверждается положительной динамикой антропометрических показателей и снижением частоты гастроинтестинальных проявлений. У детей с неврологическими заболеваниями возможно длительное применение смесей на основе гидролизованного белка молочной сыворотки [3, 19].

Элементные смеси на основе аминокислот показаны пациентам с аллергией на белок коровьего молока или множественными пищевыми аллергиями, включая

случаи эозинофильного эзофагита. Иногда они используются для детей с синдромом короткой кишки с мальабсорбцией. Эти смеси также не содержат лактозы, а некоторые содержат СЦТ, которые могут улучшить усвоение жира. Однако данные смеси имеют более высокую осмотическую нагрузку, и поэтому переносятся не всеми детьми. Кроме того, необходим мониторинг показателей крови, поскольку определенные смеси на основе аминокислот были связаны с гипофосфатемией и рахитом [177].

Также имеются различия состава смесей в зависимости от возраста ребенка, начиная с периода новорожденности и до 10 лет, дети старшего возраста получают обычно смеси, предназначенные для взрослых [12].

Специально разработанные смеси полезны для лечения специфических метаболических состояний, таких как фенилкетонурия или другие заболевания обмена веществ [152]. Эффективность широкого использования смесей для лечения сахарного диабета, заболеваний печени, легких или почек не доказана [54, 158].

Интересен тот факт, что многие онкологические больные, получающие консультации по поводу коррекции трофологического статуса, имеют большую удовлетворенность от оказания паллиативной медицинской помощи нежели больные получающие стандартную терапию [39, 80, 84, 119, 146, 149, 159].

Рекомендуемая норма питания обеспечивает оценку потребностей в энергии или белке, которая удовлетворяет потребности большинства здоровых детей в возрастной группе, обеспечивая оптимальный рост с учетом их генетического потенциала. Для проведения энтерального питания необходимо рассчитать потребность в энергии и проводить последующую корректировку по мере набора массы тела и роста. Средние энергетические потребности детей до года составляют 110 ккал/кг/сут в возрасте 1 месяца, 95 ккал/кг/сут в возрасте 3 месяцев и 80 ккал/кг/сут в возрасте от 6 до 12 месяцев [86]. От года до двух лет - 84 ккал/кг в сутки. Для детей от трех лет и старше наиболее часто используются оценки, подготовленные Институтом медицины (ИОМ), которые варьируются от 100 ккал/кг/день у трехлетних детей до 40-50 ккал/кг/день у подростков [86].

При необходимости набора массы тела для оценки потребности в энергии используется следующая формула:

$$\text{Потребности в энергии (ккал / кг / день)} = \text{БЭП для возраста (ккал/кг/день)} \times \frac{\text{идеальная масса тела для роста (кг)}}{\text{фактическая масса тела (кг)}}$$

Данные нормы разработаны для коррекции БЭН у здоровых детей. С целью определения дополнительной нутритивной поддержке детей с ПС необходимо учитывать индивидуальные метаболические особенности пациента. Отрицательно влияет на состояние пациента как дефицит, так и избыток энергии, что может приводить к ожирению, метаболическому синдрому, затруднениям движения. При этом потребность в энергии напрямую зависит и от уровня физической активности (таблица 3) [23, 26, 32, 69, 73]:

Таблица 3 – Факторы, влияющие на энергетический обмен у детей с хроническими заболеваниями

<b>Факторы, снижающие энергетическую потребность</b>	<b>Факторы, повышающие энергетическую потребность</b>
Седативные препараты (барбитураты снижают на 28,0-40,0%), обезболивающие средства	Боль, тревожность, гипертермия (повышение на 7,0-66,0%)
Препараты, блокирующие нейромышечную проводимость (снижение на 20,0-42,0%)	Усиление мышечной активности (реабилитация) повышение на 42,0-91,0%
ИВЛ	Пролежни (повышение на 20,0%), отмена ИВЛ

Пациентам с нарушением всасывания (кистозный фиброз, синдром короткой кишки) и с гиперметаболическими заболеваниями (тяжелые ожоги, врожденные пороки сердца) потребуется больше энергии [7, 55, 88, 90, 130, 131, 137, 165,].

Для расчета уровня основного обмена могут применяться формулы, рекомендованные ESPEN: формулы Schofield, Харриса-Бенедикта, ВОЗ [68, 75, 153, 158].

Для детей со значительно ограниченными двигательными возможностями разработаны специальные рекомендации: метод Крика, ростовой метод, REE-метод [122]. Наиболее практикоориентированным методом расчета суточной

калорийности для паллиативных пациентов является ростовой метод, так как он учитывает моторную дисфункцию, а также подходит для расчета калорийности рациона не только в стационаре, а также в амбулаторных условиях:

*14,7 кал/см – у ребенка без моторной дисфункции;  
13,9 кал/см – у амбулаторных больных с моторной дисфункцией;  
11,1 кал/см – у стационарных больных.*

Варианты расчета энергии для пациентов с отдельными нозологическими формами в зависимости от возраста, пола, двигательной активности представлены в таблице 4.

Таблица 4 – Расчет энергетической потребности для паллиативных детей с поражением ЦНС

Нозология	Возраст, пол	Расчет энергии (ккал/см)
Синдром Дауна	девочки – 5-11 лет	14,3
	мальчики – 5-11 лет	16,1
Синдром Прадера-Вилли		10-11 (минимум 8,5)
Spina bifida		9-11
ДЦП: – амбулаторный больной – неамбулаторный больной	5-12 лет	13,9
		11,1
Выраженное снижение двигательной активности Умеренное снижение двигательной активности		10
		15

Для детей со значительно ограниченными двигательными возможностями разработаны возможно использовать метод Крика для оценки суточной калорийности рациона, который учитывает ЭОО, а также конверсионные коэффициенты (фактор активности, мышечного тонуса, роста) [122].

Белок в суточном объеме питания должен быть не менее 10-15% от общего калоража. Иногда количество белка может быть увеличено до 15-20% (терапия глюкокортикоидами, трофические нарушения – пролежни, период реабилитации) [70].

Для пациентов, находящихся на длительном энтеральном питании, адекватность потребления энергии контролируется путем последовательного измерения роста, массы тела и нанесения результатов на кривую роста. Для лиц с



неоптимальным ростом потребление энергии может быть увеличено за счет увеличения объема и/или калорийности смесей. Таким пациентам рекомендуется периодически оценивать биохимический анализ крови (электролиты, мочевины, кальций, фосфор, магний, цинк, железо и жирорастворимые витамины), чтобы обеспечить оптимальное питание. Эти меры наиболее важны для пациентов с паллиативным статусом, которые подвергаются риску недостаточности питания. Клинической целью является достижение модели роста, которая соответствует кривым Всемирной организации здравоохранения. Для детей с тяжелыми заболеваниями допустимо соотношение длина тела/масса тела к возрасту в значениях от 10 до 25 перцентиля [40, 41, 70].

При проведении энтеральной нутритивной могут возникать различные осложнения. Так у пациентов с неврологической патологией одним из осложнений может являться ГЭР и аспирационный синдром, что требует не только грамотной организации питания, постуральной терапии, но и использования специальных загустителей [23, 26, 32, 173].

Длительность нутритивной поддержки у паллиативных пациентов определяется терапевтической эффективностью – до нормализации пищевого статуса.

## **Глава 2. МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ**

Диссертационное исследование выполнено на базе кафедры факультетской и паллиативной педиатрии ФГБОУ ВО ВГМУ им. Н.Н. Бурденко Минздрава России (ректор – д.м.н., профессор Есауленко И.Э., зав. кафедрой факультетской и паллиативной педиатрии – д.м.н. доцент Леднева В.С.), а также на базе отделения паллиативной помощи БУЗ ВО «Областная детская клиническая больница № 2» г. Воронежа (главный врач – Авдеев С.А., зав. отделением – Попова М.В.), куда госпитализируются дети города и области, нуждающиеся в оказании паллиативной медицинской помощи в период с 2020 по 2024 год. Проведение исследования одобрено Этическим комитетом ФГБОУ ВО ВГМУ им. Н.Н. Бурденко Минздрава России (протокол № 8 от 17.11.2021 года).

### **2.1 Объект исследования**

Всего под наблюдением находилось 360 детей с заболеваниями, требующими оказания паллиативной помощи, находившихся на лечении и динамическом наблюдении в отделении паллиативной помощи г. Воронежа. Критериями включения в исследование были: дети с заболеваниями, требующими оказания паллиативной медицинской помощи, в возрасте до 18 лет, не получающие дополнительно энтеральную лечебную смесь в течении 1 месяца, находящиеся на стационарном лечении в отделение паллиативной помощи БУЗ ВО «ОДКБ №2», имеющие трофическую недостаточность, оценка по скрининговой шкале оценки риска недостаточности питания (STRONGkids) 4 или 5 баллов, согласие законного представителя выполнять требования исследования, подписанное законными представителями ребенка, информированное добровольное согласие на участие в исследовании (приложение 1). Критерии исключения: нанизм, наследственные болезни обмена. Исследование было одобрено локальным этическим комитетом.

Исследование проводилось в 4 этапа (рисунок 1):

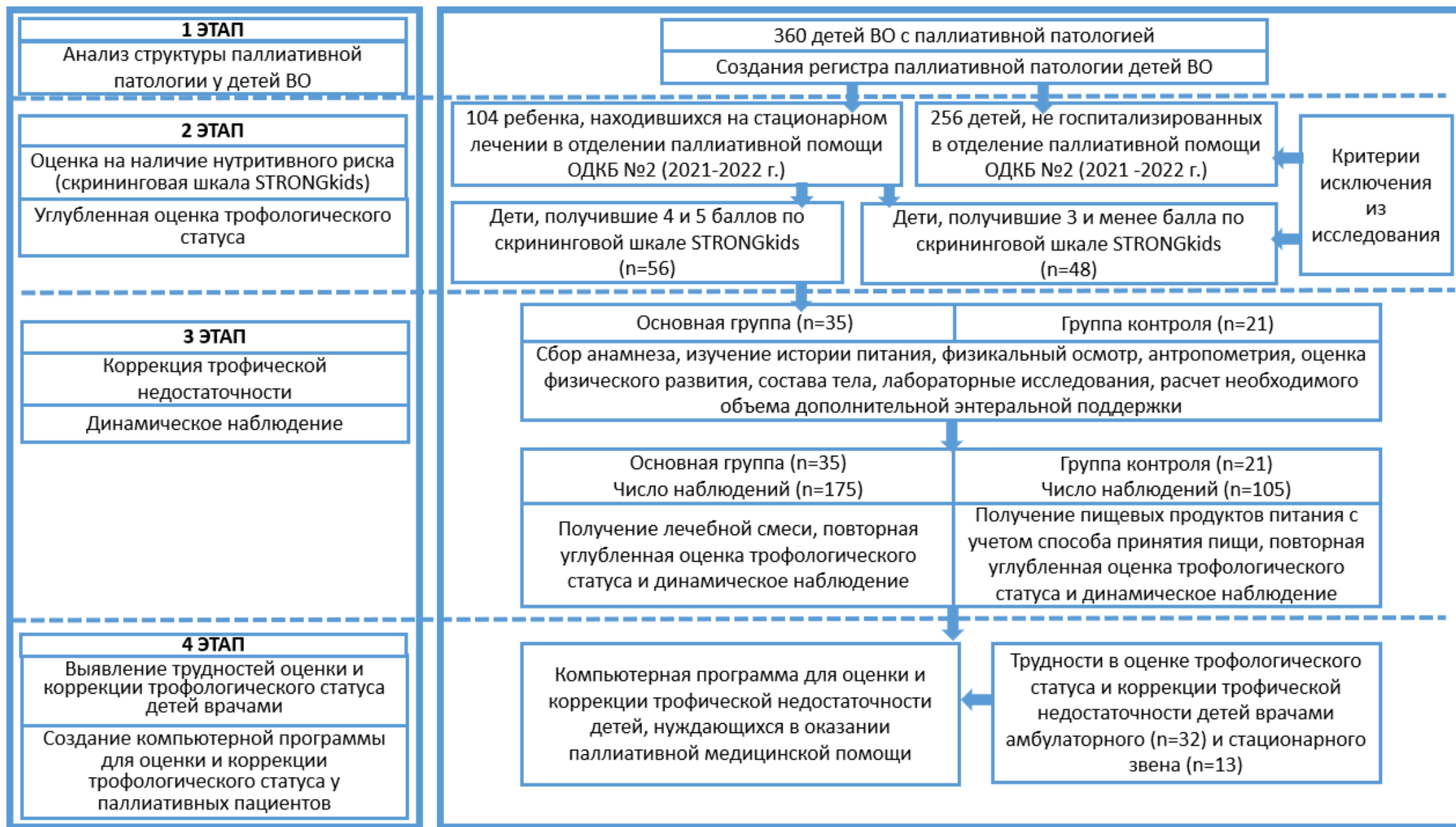


Рисунок 1 – Дизайн исследования

На первом этапе для изучения частоты встречаемости паллиативной патологии были собраны данные о всех детях, которые нуждаются в оказании паллиативной медицинской помощи ( $n=360$ ), в г. Воронеже и Воронежской области.

На втором этапе проведения исследования все дети, поступившие на госпитализацию в отделение паллиативной помощи ОДКБ №2 ( $N=104$ ) были оценены на наличие нутритивного риска с помощью скрининговой шкалы оценки риска недостаточности питания (STRONGkids). Дети, получившие на основании скрининга 3 и менее баллов были исключены из исследования, так как не соответствовали критериям включения в исследования. Дети, получившие на основании опросника 4 или 5 баллов (высокий риск недостаточности питания), были отобраны для дальнейшего исследования ( $n=56$ ). Данным пациентам был оценен трофологический статус более углубленно и включал в себя: сбор анамнеза, изучение истории питания, физикальный осмотр пациента, лабораторную оценку трофологического статуса, расчет необходимого объема дополнительной энтеральной поддержки с помощью лечебной смеси.

На третьем этапе исследования пациенты были разделены на основную группу ( $n=35$ ) и на группу контроля ( $n=21$ ).

#### *Характеристика пациентов основной группы*

В основную группу вошло 35 детей, нуждающихся в оказании ПМП. Согласно классификации Европейской ассоциации паллиативной помощи (2009 г.), все пациенты относились к 4 группе ПП (необратимые, но не прогрессирующие состояния с тяжелой инвалидностью и подверженностью пациента осложнениям и вероятности преждевременной смерти, например, тяжелые формы детского церебрального паралича, генетические нарушения, недоношенность, повреждения головного/спинного мозга) [10]. В основную группу вошли дети с врожденной патологией ЦНС: аномалии развития головного мозга (гидроцефалия, микроцефалия), врожденные нейродегенеративные заболевания, синдром Дауна, а также с ДЦП GMFCS V уровень. Из сопутствующей патологии у двух третей

больных встречалась эпилепсия с равной частотой как у мальчиков, так и у девочек. Контрактуры наблюдались у большинства детей из основной группы.

План обследования больных основной группы включал оценку трофологического статуса на основании изучения результатов клинических, антропометрических и лабораторных показателей. Лечение, проводимое в отделении паллиативной помощи, включало себя в зависимости от показаний противосудорожную, седативную, обезболивающую, антисекреторную терапию, коррекцию дефицита железа, а также симптоматическое лечение (антибактериальная, жаропонижающая терапия). Дети из основной группы исходя из проведенных расчетов необходимой дополнительной калорийности рациона питания получали дополнительно полуэлементную смесь (белок 2,9 г/100 мл, энергетическая ценность 100 ккал) к пищевым продуктам питания. Большинство детей основной группы получали питание методом сипинга (74,3%), на зондовом питании находилось 20,0% пациентов. Детям с установленной гастростомой (5,7%) было рекомендовано перейти на полное питание с помощью лечебной смеси.

Мониторинг лабораторных, функциональных, антропометрических параметров осуществлялся в соответствии с индивидуальными протоколами наблюдения (через один, три, шесть, девять, двенадцать месяцев от исходной оценки трофологического статуса). Коррекция дополнительной энтеральной поддержки проводилась при каждом осмотре пациента исходя из анализа фактического рациона питания.

#### *Характеристика пациентов контрольной группы*

При динамическом наблюдении пациентов выявлено, что законные представители не придерживались данных рекомендаций по коррекции питания в 21 случае. Проведение питания через гастростому осуществлялось с помощью «блендизированных» продуктов питания промышленного производства или приготовленных самостоятельно.

Приготовление продуктов питания в домашних условиях для использования через гастростому нередко используется родителями, однако это несет за собой ряд рисков и недостатков, о которых медицинские работники должны информировать

законных представителей, обеспечивающих питание ребенка на дому [11, 98, 99, 129, 173].

Большинство детей (80,6%) контрольной группы получали питание методом сипинга, установлен назогастральный зонд 14,3% пациентам, гастростома – в 4,8% случаев. Данные дети составили контрольную группу с целью оценки эффективности адекватной нутритивной поддержки. В состав контрольной группы входил 21 пациент. Все дети также относились к 4 группе оказания паллиативной помощи. Большинство детей в контрольной группе имели патологию ЦНС: детский церебральный паралич (по системе классификации больших моторных функций GMFCS - V уровень, а также аномалии развития головного мозга (гидроцефалия, микроцефалия, мальформации ГМ), врожденные нейродегенеративные заболевания, синдром Патау. Из сопутствующей патологии у половины больных встречалась эпилепсия в три раза чаще у мальчиков, чем у девочек. Контрактуры наблюдались у всех детей из контрольной группы, кроме одного ребенка.

Была проведена комплексная оценка трофологического статуса. Всем детям проводилось стандартное лечение в отделении паллиативной помощи в зависимости от основного и сопутствующего диагноза. Пациентам из контрольной группы также проводился анализ фактического рациона питания.

Основная и контрольная группа были сопоставимы по возрасту и полу. Распределение пациентов основной и контрольной групп по полу, возрасту и диагнозам представлено в таблице 5.

Таблица 5 – Распределение детей из основной и контрольной групп по полу, возрасту и диагнозам (N=56)

Критерий	Основная группа (n=35)		Контрольная группа (n=21)		p
	n	%	n	%	
Мальчики	16	45,7	12	57,1	0,408
Девочки	19	54,3	9	42,9	
Возраст до 3 лет	5	14,3	2	9,5	0,798
Возраст 3-7 лет	16	45,7	9	42,9	
Возраст 7-12 лет	8	22,9	7	33,3	
Возраст старше 12 лет	6	17,1	3	14,3	
Врожденная патология	12	34,3	9	42,9	0,521

Продолжение таблицы 5

ДЦП GMFCS - V уровень	23	65,7	12	57,2	0,521
Эпилепсия	24	68,6	11	52,4	0,226
Наличие контрактур	29	82,9	20	95,2	0,175

В задачу четвертого этапа проведения исследования было включено выявление трудностей оценки трофологического статуса детей, нуждающихся в оказании ПМП, врачами амбулаторного и стационарного звена. Респондентами выступили врачи-педиатры участковые из пяти поликлиник г. Воронежа (n=32) и врачи-педиатры из стационаров г. Воронежа БУЗ ВО ОДКБ №2 и БУЗ ВО ОДКБ №1 (n=13). В выборку опрашиваемых вошли те доктора, кто непосредственно оказывает медицинскую помощь детям с паллиативным статусом.

Распределение опрашиваемых врачей по возрасту, полу, стажу и месту работы представлено в таблице 6.

Таблица 6 – Распределение респондентов по возрасту, полу, стажу и месту работы

Параметр	Амбулаторное звено	Стационарное звено	Всего
Количество врачей (абс.)	32	13	45
Возраст (медиана, лет)	27,0 [25; 39,7]	39,0 [30,0; 47,5]	30,0 [26,0; 41,5]
Женский пол (абс.)	25	11	36
Мужской пол (абс.)	7	2	9
Стаж работы (медиана, лет)	3,0 [2,0; 8,7]	13,0 [6,5; 22,0]	5,0 [2,0; 15,0]

## 2.2. Методы исследования

На первом этапе были собраны данные о всех детях, которые нуждаются в оказании паллиативной помощи (n=360) в г. Воронеже и Воронежской области. Данные предоставили 48 медицинских учреждений, оказывающих медицинскую помощь детям: 15 детских поликлиник г. Воронеж и г. Нововоронеж и 33 центральные районные детские больницы в период с сентября 2021 г. по декабрь 2021 г. Получены основные статистические данные (возраст, пол, район проживания, социальный статус семьи), собраны сведения о нозологиях согласно МКБ-10, а также о количестве детей, нуждающихся в оказании как стационарной, так и амбулаторной паллиативной медицинской помощи. Оценивался способ осуществления питания ребенка (самостоятельное, зондовое или через

гастростому), способ осуществления дыхания ребенка (самостоятельное, трахеостома или аппаратная искусственная вентиляция легких), необходимость в дополнительной кислородотерапии, искусственной вентиляции легких, потребности в психологической и социальной помощи, информация о виде проводимых реабилитационных мероприятий и получаемых ребенком медицинских препаратах. Распространенность  $P_{mch}$  заболеваний среди детей (в лицах) рассчитывалась на 1000 детей как отношение числа  $N_{mch}$  зарегистрированных больных детей к численности  $N_{ch}$  детского населения по формуле [30]:

$$P_{mch} = N_{mch} / N_{ch} * 1000$$

Сведения о численности детского населения Воронежской области по районам получены из открытых интернет-источников данных территориального отдела Федеральной службы государственной статистики по Воронежской области (2021 г.).

На второй этап проведения исследования вошли все дети, поступившие на госпитализацию в отделение паллиативной помощи ОДКБ №2 за 2020-2022 год. Все пациенты были оценены на наличие нутритивного риска с помощью скрининговой шкалы оценки риска недостаточности питания (STRONGkids). Целью проведения скрининга являлось выявление детей, которым необходимо провести углубленную оценку трофологического статуса для дальнейших рекомендаций по коррективке питания, которое может положительно повлиять на результат лечения [1, 77, 91, 102, 133, 168, 169]. Опрос проводился в первые сутки госпитализации и состоял из 4 пунктов:

1) субъективная клиническая оценка недостаточности питания - недостаточная выраженность подкожно-жировой клетчатки и/или мышечной массы и/или исхудавшее лицо (да-1 балл, нет-0 баллов);

2) наличие заболевания высокого риска недостаточности питания - бронхолегочная дисплазия, воспалительные заболевания кишечника, задержка умственного развития/умственная отсталость, метаболические болезни, муковисцидоз, недоношенность, нейромышечные заболевания, нервная анорексия,



ожоги, панкреатит, планируемое обширное хирургическое вмешательство, рак, синдром короткой кишки, СПИД, травма, хроническое сердечно-сосудистое заболевание, хроническое заболевание почек, хроническое заболевание печени, целиакия (да-2 балла, нет-0 баллов);

3) недостаточное поступление и потеря питательных веществ - выраженная диарея (5 и более раз в день) и/или рвота (более 3 раз в день) в течение последних 3 дней, уменьшение потребления пищи в течение нескольких дней до госпитализации (за исключением голодания, связанного с различными манипуляциями или перед хирургическим вмешательством), ребенок на момент поступления уже получает назначенную нутритивную поддержку, невозможно удовлетворить физиологические потребности в пищевых веществах из-за боли (да-1 балл, нет-0 баллов);

4) потеря массы тела или отсутствие ее прибавки для детей до 1 года (да-1 балл, 2-0 баллов).

Первые два пункта оценивались врачом, третий и четвертый заполнялись на основании анамнестических данных (максимальная сумма баллов 5). При сомнении ответ считался отрицательным (0 баллов). В зависимости от суммы полученных по опроснику баллов детей классифицировали на группы нутритивного риска: «0 баллов» – низкий риск, «1–3 балла» – умеренный риск, «4–5 баллов» – высокий риск.

Дети, получившие на основании опросника 4 или 5 баллов (высокий риск недостаточности питания), были отобраны для дальнейшего исследования (n=58). Данным пациентам был оценен трофологический статус более углубленно и включал в себя:

1) Сбор анамнеза – оценка антропометрических параметров (рост, масса тела, срок гестации) при рождении, сбор жалоб и анамнеза (пренатального, социального, аллергологического, наследственного, лекарственного), определение основного и сопутствующих диагнозов. Учитывались заболевания со стороны желудочно-кишечного тракта, так как данные состояния являются фактором риска развития трофической недостаточности [26]. Диагноз запор выставлялся на основании

Римских критериев IV пересмотра и Бристольской шкала оценки формы кала [33, 42]. Оценка навыка эффективности и безопасности питания проводилась по системе классификации Eating Drinking Ability Classification System (EDACS) [Sellers D. et al., 2014]. Диагностика гастроэзофагеальной рефлюксной болезни была основана на критериях современных отечественных и зарубежных рекомендаций [31]. Оценка риска недостаточности питания проводилась с помощью скрининговой шкалы STRONGkids.

2) Изучение истории питания производилось с помощью анкетного метода в виде составления дневника питания за 3 дня (2 будних дня и 1 выходной). Химический состав рациона был проанализирован с помощью базы данных «Химический состав российских продуктов питания» И.М. Скурихина и В.А. Тутельяна (2008). Для оценки фактического потребления белков, жиров, углеводов и энергии полученные значения сопоставлялись с «Нормами физиологических потребностей в основных веществах и энергии для различных групп населения Российской Федерации», МР 2.3.1.0253-21 от 22.07.2021 г.

3) Физикальный осмотр пациента - сегментарное измерение длины тела, массы тела, расчет индекса массы тела, измерение толщины кожной складки под лопаткой и над трицепсом, окружностей средней трети бедра и окружность средней трети плеча (ОП), определение содержания жировой ткани, определение объема мышц плеча (РПОМП), расчет % содержания жировой массы в организме. В связи с наличием контрактур, искривлений позвоночника (сколиозы, кифозы), мышечной гипотонии детям проводились сегментарные измерения конечностей и оценка предполагаемого роста по формуле:

$$P \text{ (см)} = (3,26 \times ДГ) + 30,8, \text{ где } P \text{ – рост ребенка в см., } ДГ \text{ (см)} \text{ – это}$$

*длина голени.*

У всех детей проводилось измерение массы тела в соответствии со стандартами [5]. Взвешивание проводилось на откалиброванных электронных весах, без подгузника, с минимальным количеством одежды. Оценка антропометрических показателей проводилось в соответствии со стандартами ВОЗ с помощью расчета Z-scores МТ к возрасту, рост к возрасту и ИМТ к возрасту с

помощью использования компьютерных программ WHO Anthro (у детей до 5 лет), WHO AnthroPlus (у детей с 5 до 19 лет) и приложения для смартфона AnthroCalc [12, 182]. Степень белково-энергетической недостаточности у детей, нуждающихся в оказании паллиативной медицинской помощи, оценивалась согласно общепринятым стандартам ВОЗ [12]. Возрастная норма принималась при значении Z-score от -2 до +2 SDS для показателя роста, от -1 до +1 SDS – для ИМТ. Легкую белково-энергетическую недостаточность питания определяли при нахождении показателей в промежутке от -1 до -2 SDS, от -3 до -2 SDS - среднетяжелая БЭН, а менее -3 SDS – тяжелая БЭН. Измерение толщины кожной складки над трицепсом (ТКСТ) плеча и под лопаткой (ТКСЛ) проводилось механическим калипером (производство Россия) с погрешностью измерения 1,1%, а измерение окружностей средней трети бедра и плеча с помощью сантиметровой ленты. Процентное содержание жира в теле на основании ТКСТ и ТКСЛ было определено с помощью уравнения Slaughter M.H. и соавт. (1988):

$$\% \text{ жира в теле} = 1,21 * (\text{ТКСТ} + \text{ТКСЛ}) - 0,008 * (\text{ТКСТ} + \text{ТКСЛ}) * 2 - 1,7, \text{ где}$$

*ТКСТ – толщина кожной складки над трицепсом плеча, ТКСЛ – толщина кожной складки под лопаткой.*

Расчет показателей объема мышц плеча (РПОМП) определялся по формуле:

$$\text{РПОМП(см)} = \text{ОП(см)} - 3,1416 \times \text{ТКСТ(см)}.$$

Полученные значения ТКСТ и РПОМП сравнивались с контрольными значениями перцентильных таблиц для детей и подростков, соответствующим стандартам ВОЗ [<http://www.who.int/growthref/tools/en/>], приложение 4.

Повторный физикальный осмотр с антропометрией у каждого пациента проводился через месяц, три, шесть, девять и двенадцать месяцев от исходной оценки.

4) Лабораторная оценка трофологического статуса включала в себя забор общего анализа крови с определением лейкоцитарной формулы, подсчетом абсолютного числа лимфоцитов, биохимический анализ крови с определением уровня общего белка, альбуминов, С-реактивного белка, ферритина, сывороточного железа крови. Осуществлялся шестикратный забор крови для

изучения гемограммы – при исходной оценке трофологического статуса и через один, три, шесть, девять, двенадцать месяцев от начала наблюдения.

Обследование проводилось унифицированным методом на базе лаборатории БУЗ ВО ОДКБ №2 города Воронежа (зав. лаб. Мальцева О.М.). Использовался автоматический гематологический анализатор «Sysmex-ХТ-1800i» (Япония, 2006).

Унифицированным методом осуществлялось определение показателей биохимического анализа крови: С-реактивный белок, общий белок, альбумины.

Степень анемии интерпретировалась согласно пороговым значениям гемоглобина, рекомендуемым ВОЗ: возраст от 6 месяцев до <5 лет – 110 г/л, от 5 до <12 лет – 115 г/л, от 12 до <15 лет – 120 г/л [175, 183, 184].

Абсолютное число лимфоцитов (АЧЛ) в общем анализе крови рассчитывалось по формуле:

$$АЧЛ = \text{лимфоциты (\%)} \cdot \text{количество лейкоцитов (*10}^9\text{/л)} / 100.$$

Результаты трактовались следующим образом: отсутствие нарушений питания ( $1,8 \cdot 10^9\text{/л}$ ), нарушение питания легкой степени ( $1,79-1,5 \cdot 10^9\text{/л}$ ), снижение питания умеренно выраженное ( $1,49-0,9 \cdot 10^9\text{/л}$ ), выраженное снижение питания (ниже  $0,9 \cdot 10^9\text{/л}$ ).

Нормы сывороточного железа (более 12,5 мкмоль/л), ферритина ( $>30,0$  мкг/л) оценивались согласно стандартам ВОЗ и международных рекомендаций [175, 183, 184]. Учитывая, что низкий уровень ферритина в сыворотке крови всегда соответствует дефициту железа, но нормальный или повышенный уровень ферритина не исключает дефицита железа, так как ферритин является реагентом острой фазы, и его уровень в сыворотке крови повышается при заболеваниях печени, воспалении и злокачественных новообразованиях, уровень ферритина оценивался вместе с маркером воспаления – СРБ [81, 162]. При уровне СРБ, не превышающем верхней границы референсных значений (менее 5,0 мг/л), ферритин оценивался как маркер запаса железа в организме, а если СРБ превышал нормативные показатели, то оценка ферритина как маркера запаса железа в данный момент времени не проводилась. Для оценки лабораторных показателей СРБ,

показателей белкового обмена (общего белка и альбумина) использовались нормы референсных значений для детской популяции [Камышников В.С., 2014].

5) Расчет необходимого объема дополнительной энтеральной поддержки – расчет энергии основного обмена, потребностей в калораже с помощью метода Крика.

Для расчета основного обмена применялись формулы ВОЗ, рекомендованные ESPEN (таблица 7) [8, 46, 54, 129, 137].

Таблица 7 – Уравнения WHO для базовой потребности в энергии у детей

Пол	Возраст	Расчет, ккал/сутки
Мужской	0–3	60,9 x масса тела, кг – 54
	3–10	22,7 x масса тела, кг + 495
	10–18	17,5 x масса тела, кг + 651
Женский	0–3	61 x масса тела, кг – 51
	3–10	22,5 x масса тела, кг + 499
	10–18	12,2 x масса тела, кг + 746

При расчете уровня основного обмена учитывался пол, масса тела и возраст ребенка. Оценка необходимой суточной калорийности рациона питания для детей со значительно ограниченными двигательными возможностями проводилась с использованием метода Крика с учетом энергии основного обмена, фактора мышечного тонуса, фактора активности и фактора роста [122]:

$$\text{Ккал/сут} = (\text{БЭП} \times \text{ФМТ} \times \text{ФА}) \times \text{ФР}, \text{ где}$$

*БЭП – базовая энергетическая потребность (рассчитывается по формулам ВОЗ, Schofield, Харриса-Бенедикта)*

*ФМТ (фактор мышечного тонуса): 0.9 – снижен; 1 – норма; 1.1 – повышен*

*ФА (фактор активности): 1.15 – лежачий больной; 1.2 – инвалидное кресло;*

*1.25 – ползающий; 1.3 – амбулаторный больной*

*ФР (фактор роста): 5 ккал/г желаемой прибавки массы тела*

Необходимое количество дополнительной энтеральной поддержки в мл рассчитывалось как разница между необходимым количеством ккал/сут по методу Крика и фактическим потреблением ккал/сут на основании анализа трехдневного

рациона питания. Для облегчения расчетов, данные формулы были заложены в компьютерную программу, разработанную для составления оценки и коррекции трофологического статуса у детей, нуждающихся в оказании ПМП.

Комплексная лабораторная оценка трофологического статуса в основной и контрольной группах повторно проводился через месяц, три, шесть, девять и двенадцать месяцев от исходной оценки.

На третьем этапе исследования в зависимости от приверженности законных представителей к назначению лечебного питания пациенты из основной группы (n=35) исходя из проведенных расчетов необходимой дополнительной калорийности рациона питания получали дополнительно полуэлементную смесь (белок 2,9 г/100 мл, энергетическая ценность 100 ккал) в стандартном изокалорийном (1 мл=1 ккал) или гиперкалорийном разведении (1 мл=1,5 ккал). Коррекция дополнительной энтеральной поддержки проводилась при каждом осмотре пациента исходя из анализа фактического рациона питания. Пациентам из контрольной группы суточная калорийность рациона восполнялась за счет пищевых продуктов питания. Повторная комплексная оценка трофологического статуса (физикальный осмотр, антропометрия, лабораторная оценка) и коррекция рациона питания проводилась пациентам из основной и контрольной групп в динамическом наблюдении через один, три, шесть, девять и двенадцать месяцев после начала наблюдения и назначения энтеральной поддержки.

Методы и объем проведенных обследований обозначены в таблице 8.

Таблица 8 – Методы и объем проведенных исследований у детей, нуждающихся в оказании паллиативной медицинской помощи

Метод	Количество обследованных детей	Количество исследований
Сбор жалоб и анамнеза	56	336
Оценка риска недостаточности питания с помощью скрининговой шкалы STRONGkids	104	104
Изучение истории питания	56	336
<b>Антропометрия</b>		
Измерение роста	56	336
Измерение массы тела	56	336
Оценка Z-score/рост	56	336

Продолжение таблицы 8

Оценка Z-score/масса тела	56	336
Оценка Z-score/ИМТ	56	336
Оценка ТКСТ	56	336
Оценка ТКСЛ	56	336
Измерение ОБ	56	336
Измерение ОП	56	336
Расчет РПОМП	56	336
Расчет % содержания жировой массы в организме	56	336
Лабораторные методы обследования		
Общий анализ крови	56	336
C-реактивный белок	56	336
Общий белок	56	336
Продолжение таблицы 8		
Альбумин	56	336
Ферритин	56	336
Сывороточное железо	56	336
Составление рациона питания		
Расчет ЭОО (ВОЗ)	56	336
Расчет суточной калорийности рациона методом Крика	56	336
Разработка и коррекция рациона питания	56	336

На четвертом этапе нашего исследования была составлена анкета для опроса врачей стационарного и амбулаторного звена с целью выявления трудностей оценки трофологического статуса детей, нуждающихся в оказании паллиативной медицинской помощи. Анкета включала в себя паспортную часть (пол, возраст, место работы, стаж работы по специальности, наличие «Центра здоровья» в медицинском учреждении), а также основную часть анкеты (приложение 3).

Если врач работал в амбулаторном звене, то выявлялось количество детей с паллиативными состояниями на участке, а если в стационарном – среднее количество детей с паллиативными заболеваниями, поступающими в месяц. Оценивались способы антропометрических измерений (рост, масса тела, толщина подкожно-жировой клетчатки над трицепсом и лопаткой, окружности средних третей плеча и бедра), методы оценки физического развития (компьютерные программы Anthro и AnthroPlus, приложение для телефона AnthroCalc, перцентильные таблицы для здоровых детей и для детей с ДЦП, индекс Кетле, изолированная оценка ИМТ). Частота антропометрических измерений

сравнивалась с нормами, рекомендуемыми ESPGHAN [91]. При проведении опроса выяснялось наличие калипометра в медицинском учреждении и возможности проведения биоимпедансметрии. Полученные результаты частоты проведения лабораторной оценки трофологического статуса у детей с паллиативными состояниями также сравнивались с значениями, рекомендуемыми ESPGHAN. При оценке методов расчета дополнительной энтеральной поддержки для детей при сниженном трофологическом статусе респондентам предлагалось ответить, назначают ли они дополнительное энтеральное питание и способы его расчета при положительном ответе (ориентировочно, согласно методу Крика, с использованием энергии основного обмена, 10,0-20,0% от рекомендуемой суточной калорийности рациона питания). Опрашиваемые также описывали сложности, которые возникают у них при проведении оценки трофологического статуса у детей, нуждающихся в оказании ПМП, а также при расчете дополнительной энтеральной поддержки. Возможные трудности включали в себя отсутствие достаточного количества времени, нехватку обучающих материалов по этой теме, небольшое количество пациентов, которым необходима оценка трофологического статуса и расчет питания, и, в связи с этим отсутствие мотивации к обучению. И в заключении врачам предлагалось ответить, использовали ли они компьютерную программу для комплексной оценки трофологического статуса у паллиативных пациентов, если бы им такую предоставили.

### **2.3. Статистические методы анализа**

Статистический анализ полученных данных проводился компьютерной программой IBM SPSS Statistics Version 22. Применялись параметрические и непараметрические методы статистики. Данные представлены в виде медианы и интерквартильного интервала [ $P_{25}$ ;  $P_{75}$ ]. Графическое представление результатов исследования в виде диаграмм и графиков проводилось с помощью компьютерной программы Microsoft Office Excel.

Для сравнения двух независимых выборок по количественному признаку применялся U-критерий Манна-Уитни. Для проверки равенства нескольких



выборок – критерий Краскела-Уоллиса. Для сравнения долей в независимых выборках применялся критерий  $\chi^2$ . Проведение корреляционного анализа осуществлялось с помощью методов ранговой корреляции Спирмана и Кендала.

Проводился корреляционный анализ методом четырехполевой корреляции с целью определения оценки силы связи признаков. Оценивались следующие статистические показатели: Хи-квадрат с поправкой Йетса.

### ГЛАВА 3. ХАРАКТЕРИСТИКА ДЕТЕЙ ВОРОНЕЖСКОЙ ОБЛАСТИ С ПАЛЛИАТИВНЫМ СТАТУСОМ

В рамках исследования были собраны данные с 48 медицинских учреждений, оказывающих медицинскую помощь детям: 15 детских поликлиник г. Воронеж и г. Нововоронеж и 33 центральные районные детские больницы в период с сентября 2021 г. по декабрь 2021 г. За 2021 год были собраны сведения о 360 детях Воронежской области, получающих паллиативную медицинскую помощь. По данным территориального отдела Федеральной службы государственной статистики по Воронежской области численность детского населения в Воронежской области составила 410152 детей (2021 г.), таким образом, распространенность заболеваний, требующих оказания паллиативной медицинской помощи, среди детей (в лицах) на 1 000 детей с 0 до 17 лет 11 месяцев 29 дней составила 0,9.

Среди детей с паллиативным статусом проживают в городе Воронеже 35,1%, а в Воронежской области - 64,9%. Распространенность заболеваний, требующих оказания ПМП, у детей Воронежской области по районам представлено в таблице 9, а также на рисунке 2.

Таблица 9 – Структура детей Воронежской области, нуждающихся в оказании паллиативной помощи по районам

Район	Кол-во детей с ПС	% от общего числа	Кол-во детского население (2021 г.)	Распространенность заболеваний
Воронежская область				
Аннинский	4	1,1	6681	0,6
Бобровский	9	2,5	9	1,0
Богучарский	2	0,6	7468	0,3
Борисоглебский	14	3,9	12267	1,1
Бутушлиновский	8	2,2	7521	1,1
Верхнемамонский	1	0,3	2898	0,3
Верхнехавский	4	1,1	3923	1,0
Воробьевский	5	1,4	2616	1,9
Грибановский	6	1,7	5128	1,2
Калачеевский	6	1,7	7730	0,8
Каменский	3	0,8	2953	1,0
Кантемировский	9	2,5	5423	1,7

Продолжение таблицы 9

Каширский	5	1,4	4091	1,2
Лискинский	16	4,4	18413	0,9
Нижнедевицкий	2	0,6	2518	0,8
Нововоронеж	3	0,8	5879	0,5
Новоусманский	18	5,0	16610	1,1
Новохоперский	12	3,3	6492	1,8
Ольховатский	3	0,8	4018	0,7
Острогожский	7	1,9	8664	0,8
Павловский	13	3,6	9791	1,3
Панинский	1	0,3	4063	0,2
Петропавловский	2	0,6	2575	0,8
Поворинский	3	0,8	5822	0,5
Подгоренский	6	1,7	3919	1,5
Рамонский	10	2,8	7055	1,4
Репьевский	4	1,1	16907	1,4
Россошанский	23	6,4	2564	1,6
Семилукский	9	2,5	11455	0,8
Таловский	4	1,1	6256	0,6
Терновский	3	0,8	2784	1,1
Хохольский	9	2,5	4956	1,8
Эртильский	11	3,1	4014	2,7
г. Воронеж				
Железнодорожный	24	6,7	187541	0,7
Коминтерновский	24	6,7		
Левобережный	36	10		
Ленинский	8	2,2		
Центральный	7	1,9		
Советский	26	7,2		

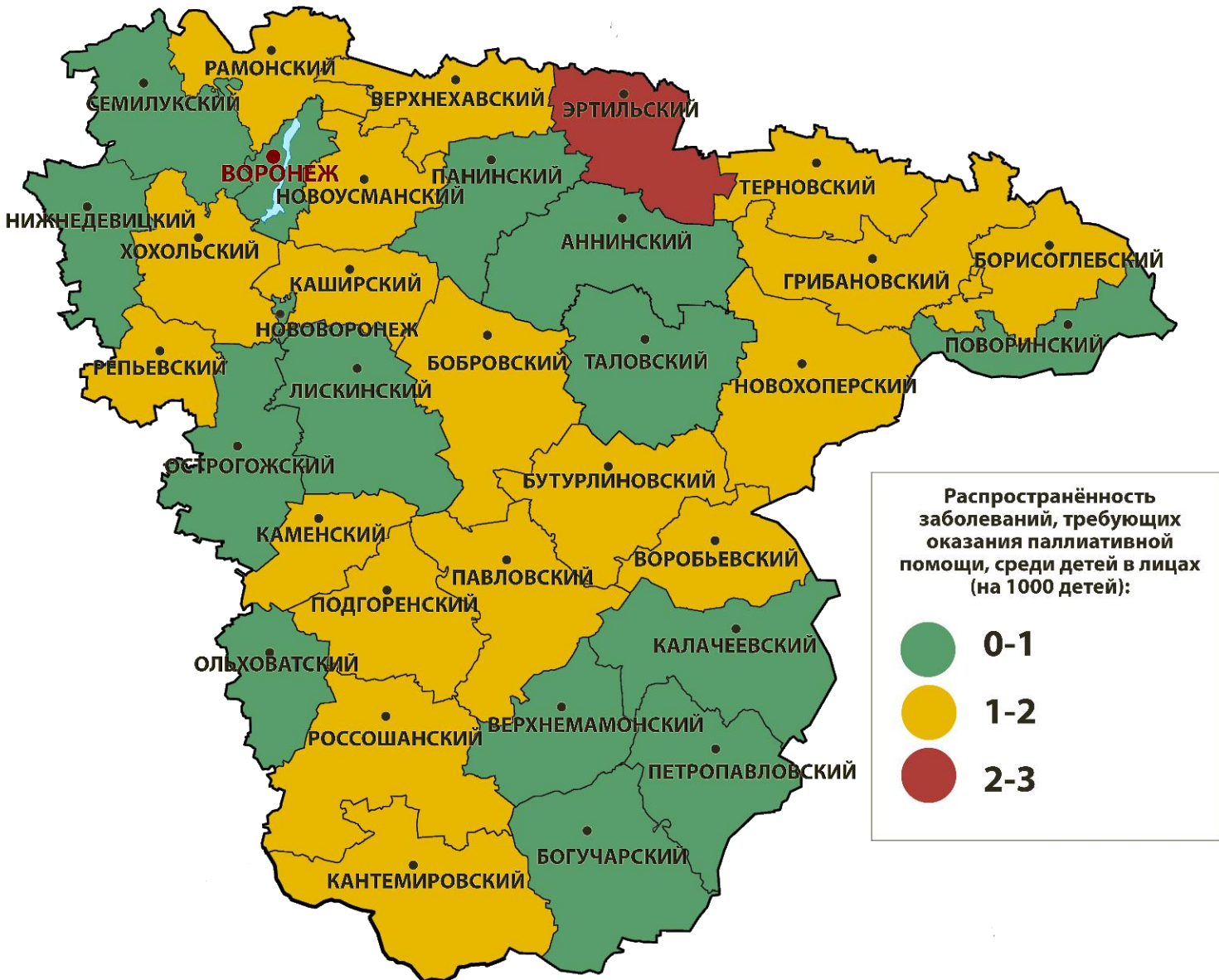


Рисунок 2 – Распространённость заболеваний, требующих оказания паллиативной медицинской помощи, среди детей в лицах (на 1000 детей)

Медиана возраста детей, получающих паллиативную медицинскую помощь, составляет 10,0 [7,0; 11,0] лет, при этом девочек – 41,1%, а мальчиков – 58,9%. В структуре нозологий в Воронежской области преобладают неонкологические заболевания и составляют 96,1%. Из них преобладают приобретенные неврологические заболевания и составляют 66,7%, врожденные пороки развития и генетические заболевания – 27,5%, другие заболевания – 1,9%. На новообразования среди детей Воронежской области приходится 3,9% (рисунок 3).

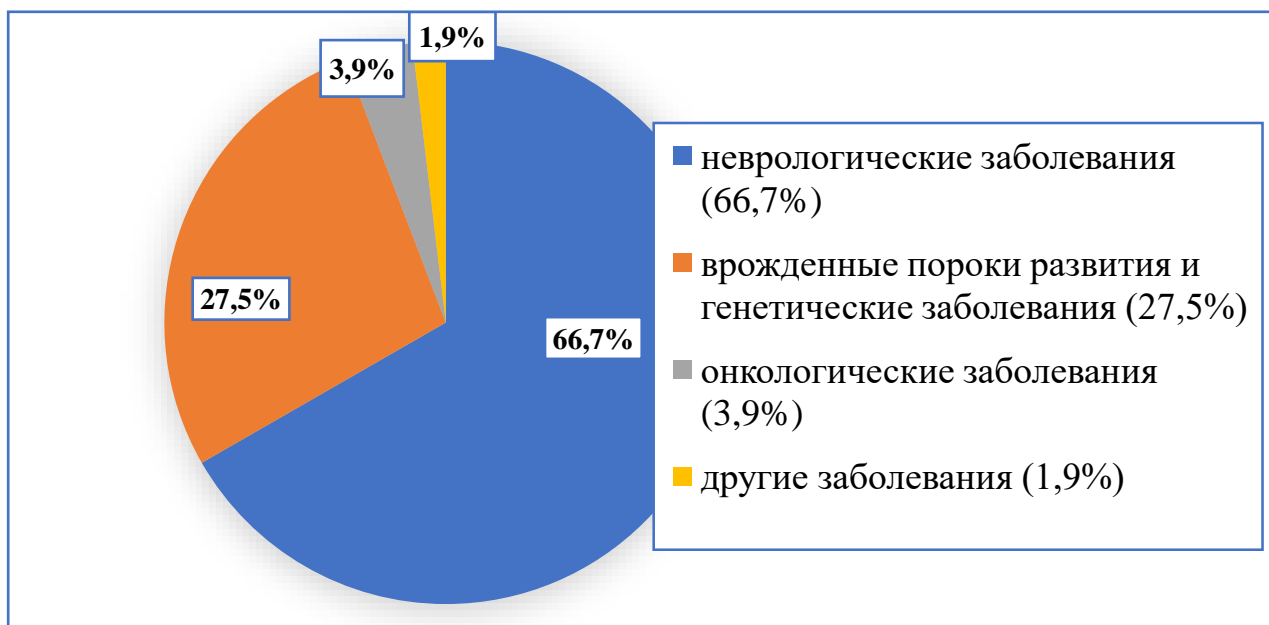


Рисунок 3 – Структура заболеваний у детей Воронежской области, требующих оказания паллиативной медицинской помощи

При подробном анализе заболеваний нервной системы выявлено, что эпилепсия как самостоятельная нозология встречается у 2,1% детей (1,4% от всей паллиативной патологии), нуждающихся в оказании паллиативной медицинской помощи. Лидирующие позиции занимают детский церебральный паралич и поражения головного мозга вследствие перенесенных травм, инсультов, менингоэнцефалитов – 97,9% (65,3% от всей паллиативной патологии). При этом 106 детей (44,2%) страдают сочетанной коморбидной патологией: детский церебральный паралич и эпилепсия. Структура заболеваний нервной системы у детей Воронежской области, нуждающихся в оказании ПМП, представлена на рисунке 4.

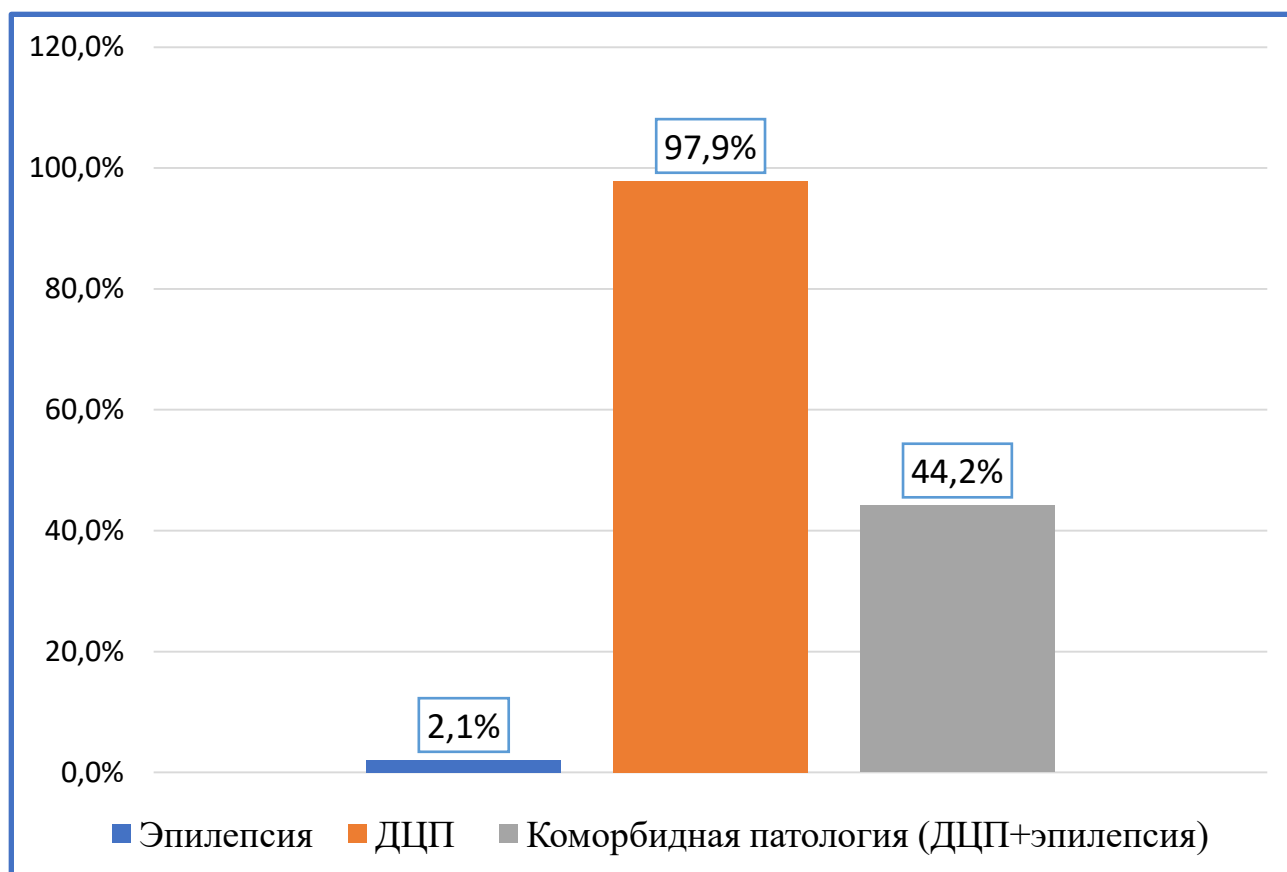


Рисунок 4 - Структура неврологических заболеваний детей, получающих паллиативную медицинскую помощь в Воронежской области

В структуре патологий врожденных пороков развития и наследственных заболеваний Воронежской области ведущее место занимают пороки развития головного мозга (микроцефалии, гемиатрофии, гидроцефалии, кисты, энцефаломалии и др.) и составляют 40,4% (11,1% от общего числа детей с ПС), миодистрофии Дюшенна и другие миодистрофии неуточненные – 19,2% (5,3% от общего числа), спинальная мышечная атрофия – 12,1% (3,3% от общего числа). Болезни обмена составляют 7,1% (1,9% от общего числа) и распределяются следующим образом: адренолейкодистрофии – 4,0% (1,1% от общего числа детей, нуждающихся в оказании ПМП), лейциноз – 2,0% (0,6% от общего числа), нейрональный цероидный липофусциноз – 1,0% (0,3% от общего числа). Хромосомных аномалий насчитывается 5,1% и включают в себя: синдром Дауна – 2,0% (0,6% от общего числа), а синдром Вольфа-Хиршхорна, синдром Патау,

синдром Эдвардса по 1,0% соответственно (по 0,3% от общего числа). Дети, которые имеют наследственные заболевания и получают паллиативную помощь в Воронежской области, составляют 6,0%: на муковисцидоз приходится 3,0% (0,8% от общего числа), на синдром Ретта – 2,0% (0,6% от общего числа) и на синдром Пены-Шойкера 1,0% (0,3% от общего числа). Наследственные атаксии составляют 2,0% (0,6% от общего числа) и распределяются на синдром Луи-Бар и атаксию Фридрейха по 1% соответственно (по 0,3% от общего числа). Другие пороки развития у детей насчитывают 8,1%: по 2,0% (по 0,6% от общего числа паллиативных пациентов) на изолированные врожденные пороки сердца, аномалии развития спинного мозга (*Spina bifida*), ангиоматоз (болезнь Штурге-Вебера) пороки развития лицевого скелета и 1,0% (0,3%) приходится на порок развития передней брюшной стенки (гастрошизис) Структура врожденных пороков развития, наследственных и хромосомных заболеваний представлена на рисунке 5.



Рисунок 5 – Структура врожденных пороков развития и наследственных заболеваний у детей, получающих паллиативную помощь в Воронежской области

При анализе структуры новообразований детей, получающих паллиативную помощь, преобладает туберозный склероз и составляет 28,6% (1% от общего числа). На нейробластомах, медуллобластомах и остром лимфобластном лейкозе

приходится по 14,3% соответственно (по 0,6% от общего числа). Нейрофиброматоз, липобластома, опухоль яичника и рабдомиосаркома составляют по 7,1% соответственно (по 0,3% от общего числа). Структура новообразований у детей, получающих паллиативную помощь в Воронежской области, представлена на рисунке 6.

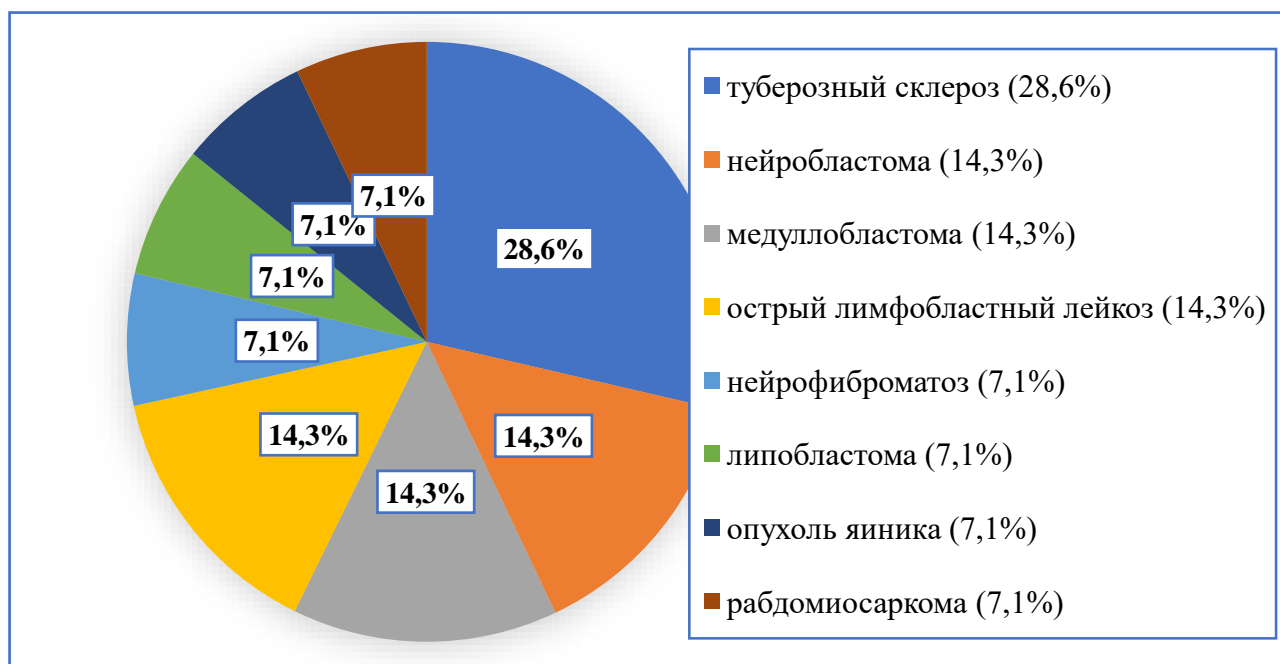


Рисунок 6 – Структура новообразований у детей Воронежской области, нуждающихся в оказании паллиативной медицинской помощи

Также в структуре болезней детей, получающих паллиативную помощь в Воронежской области, встречается синдром короткой кишки и составляет 1,3% от всей нозологий, хроническая болезнь почек и бронхолегочная дисплазия по 0,3% соответственно.

Согласно выделенным Европейской ассоциацией паллиативной помощи групп детей, нуждающихся в паллиативной медицинской помощи, в Воронежской области [10]:

-жизнеугрожающие состояния или заболевания, для которых куративное лечение возможно, но оно может быть неэффективным составляют 5,8%, к ним относятся пациенты с новообразованиями, тяжелые пороки развития, хроническая сердечная недостаточность, хроническая болезнь почек;



-заболевания, при которых длительное интенсивное лечение направлено на продление жизни и позволяет вести нормальную активность, но возможна преждевременная смерть - 10,6% и включают в себя муковисцидоз, нейродегенеративные заболевания, спинальная мышечная атрофия, миодистрофии;

-прогрессирующие состояния без возможностей куративного лечения, терапия которых является паллиативной с момента установления диагноза – 2,0%, к ним можно отнести мукополисахаридозы и болезни обмена;

-необратимые, но не прогрессирующие состояния с тяжелой инвалидностью и подверженностью пациента осложнениям являются наиболее многочисленной группой и составляют 81,6% (детский церебральный паралич, генетические нарушения, врождённые и приобретенные повреждения головного/спинного мозга, эпилепсия);

-неродившиеся дети, которые могут не дожить до рождения (новорожденные, которые могут прожить несколько часов или дней, новорожденные с грубыми пороками развития, представляющими угрозу жизни, новорожденные, которым проводили интенсивную терапию, но у них развилось неизлечимое заболевание (0 %)).

При проведении анализа полученных данных выявлено, что все дети нуждаются в оказании амбулаторной паллиативной медицинской помощи, а 70,8% детям дополнительно необходимо оказание стационарной паллиативной медицинской помощи. На данный момент 6,9% детей находятся в питании с помощью зонда, 4 детям (1,1%) установлена гастростома и питание происходит через нее, все остальные пациенты (92,0%) питаются самостоятельно. При анализе способа осуществления дыхания выявлено, что 96,1% дышат самостоятельно, а у 3,9% детей установлена трахеостомическая трубка. Дополнительно нуждаются в кислородотерапии 2,2% детей, а в искусственной вентиляции легких на дому 1,7% больных. При этом 1,9% от всех паллиативных пациентов питаются зондовым методом и одновременно им установлена трахеостома. Абсолютно все дети Воронежской области, имеющие паллиативный статус, нуждаются в оказании

психологической и социальной помощи, а также в других видах реабилитационных мероприятий: ЛФК, массаж, гимнастика, физиопроцедуры по индивидуальным показаниям.

Все полученные данные были обезличены, на их основании был создан регистр паллиативной патологии, получено свидетельство о государственной регистрации базы данных (№ 2022621070). Регистр паллиативной патологии на данный момент может быть использован для накопления, анализа данных, составления отчета о нозологиях детей Воронежской области, а также в качестве вспомогательного инструмента для принятия врачебного решения. Регистр имеет медико-социальную значимость, и может использоваться для планирования организации мероприятий по оказанию паллиативной медицинской помощи детям Воронежской области.

## **ГЛАВА 4. ОЦЕНКА ТРОФИЧЕСКОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ У ДЕТЕЙ ВОРОНЕЖСКОЙ ОБЛАСТИ, НУЖДАЮЩИХСЯ В ОКАЗАНИИ ПАЛЛИАТИВНОЙ МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ**

### **4.1 Скрининговая оценка риска недостаточности питания с помощью опросника STRONGkids у детей, нуждающихся в оказании паллиативной медицинской помощи**

В период с июля 2021 года по ноябрь 2022 года все пациенты (n=104), госпитализированные в отделение паллиативной помощи ОДКБ №2, были обследованы на наличие нутритивного риска с помощью скринингового опросника STRONGkids (приложение 2) в первые 24 часа после госпитализации. Помимо паспортной части (фамилия, имя, отчество, дата рождения, дата госпитализации, возраст, диагноз) скрининговый опросник состоял из 4 пунктов:

- 1) субъективная клиническая оценка (1 балл);
- 2) наличие заболевания высокого риска недостаточности питания (2 балла);
- 3) недостаточное поступление и потеря питательных веществ (1 балл);
- 4) потеря массы тела или недостаточная ее прибавка (1 балл).

С помощью опросника была собрана информация о риске недостаточности питания у 104 детей, нуждающихся в оказании паллиативной медицинской помощи. Из них девочек было 51 человек (49,0%), мальчиков – 53 (51,0%). Медиана возраста всех детей составила 8,0 [5,0; 12,0] лет, у девочек – 7,0 [5,0; 11,0] лет, мальчиков – 9,0 [6,0; 13,0] лет. По диагнозам больные распределились следующим образом: чаще всего встречалась патология нервной системы (детский церебральный паралич, эпилепсия, тяжелая умственная отсталость, последствия раннего органического поражения ЦНС, гипоксически-геморрагическое повреждение головного мозга, поражение ЦНС вследствие перенесенного менингоэнцефалита) и составляла 61,5%. Чуть реже встречались врожденные аномалии развития центральной нервной системы (26,0%) и включало в себя микроцефалию, микроцефалию с атрофией, поражение ЦНС вследствие нейродегенеративного заболевания, врожденное органическое поражение ЦНС.

Миопатии (Дюшена и неуточненные) и миодистрофии встречались в 6,7% случаев. Генетические заболевания (синдром Дауна, синдром Патау), а также онкологические заболевания (медуллобластома, состояние после удаления опухоли и 4-го желудочка, метастазирование в области конуса спинного мозга) наблюдались по 1,9% соответственно. Реже всего у паллиативных пациентов выявлялись врожденный порок сердца и адренолейкодистрофия (по 1,0% соответственно) (таблица 10).

Таблица 10 – Характеристика пациентов, госпитализированных в БУЗ ВО ОДКБ №2 в отделение паллиативной помощи (2021-2022 г.)

Параметр	Девочки	Мальчики	Всего
Количество	51	53	104
Возраст (медиана, лет)	7,0 [5,0; 11,0]	9,0 [6,0; 13,0]	8,0 [5,0; 12,0]
Баллы STRONGkids (медиана)	4,0 [3,0; 5,0]	4,0 [2,0; 5,0]	4,0 [2,3; 5,0]
<b>Диагноз</b>			
Врожденная патология (абс./%)	17/16,4	10/9,6	27/26,0
ДЦП GMFCS V уровень (абс./%)	28/26,9	36/34,6	64/61,5
Миопатия (абс./%)	5/4,8	2/1,9	7/6,7
Генетические заболевания (абс./%)	0/0	2/1,9	2/1,9
Адренолейкодистрофия (абс./%)	0/0	1/1,0	1/1,0
Онкология (абс./%)	0/0	2/1,9	2/1,9
Врожденный порок сердца (абс./%)	1/1,0	0/0	1/1,0

При оценке больных согласно скрининговому опроснику STRONGkids за 1 пункт – субъективная клиническая оценка недостаточности питания (недостаточная выраженность подкожно-жировой клетчатки и/или мышечной массы и/или исхудавшее лицо) 1 балл получили 19 человек (18,3%). Второй пункт оценивал наличие заболевания, связанное с риском развития недостаточности питания (бронхолегочная дисплазия, воспалительные заболевания кишечника, задержка умственного развития/умственная отсталость, метаболические болезни, муковисцидоз недоношенность, нейромышечные заболевания, нервная анорексия, ожоги, панкреатит, планируемое обширное хирургическое вмешательство, рак, синдром короткой кишки, СПИД, травма, хроническое сердечно-сосудистое заболевание, хроническое заболевание почек, хроническое заболевание печени, целиакия, другое – устанавливает врач. По данному критерию 2 балла получили

100% детей, так как практически любая нозология, требующая оказания паллиативной медицинской помощи, приводит к риску недостаточности питания. Согласно третьему пункту производилась клиничко-анамнестическая оценка следующих проявлений: выраженная диарея (более 5 раз в день) и/или рвота (>3 раз в день) в течение последних 3 дней, уменьшение потребления пищи в течение нескольких дней до госпитализации (за исключением голодания, связанного с различными манипуляциями или перед хирургическим вмешательством), ребенок на момент поступления уже получает назначенную нутритивную поддержку, невозможно удовлетворить физиологические потребности в пищевых веществах из-за боли, потеря массы тела или недостаточная прибавка массы тела. Один балл за третий критерий получили 16 детей (15,4%). Четвертый критерий оценивал потерю или отсутствие прибавки МТ (для детей до 1 года) в течение последних недель-месяцев, и набрали один балл за этот критерий 44 (42,3%) пациента (рисунок 7).

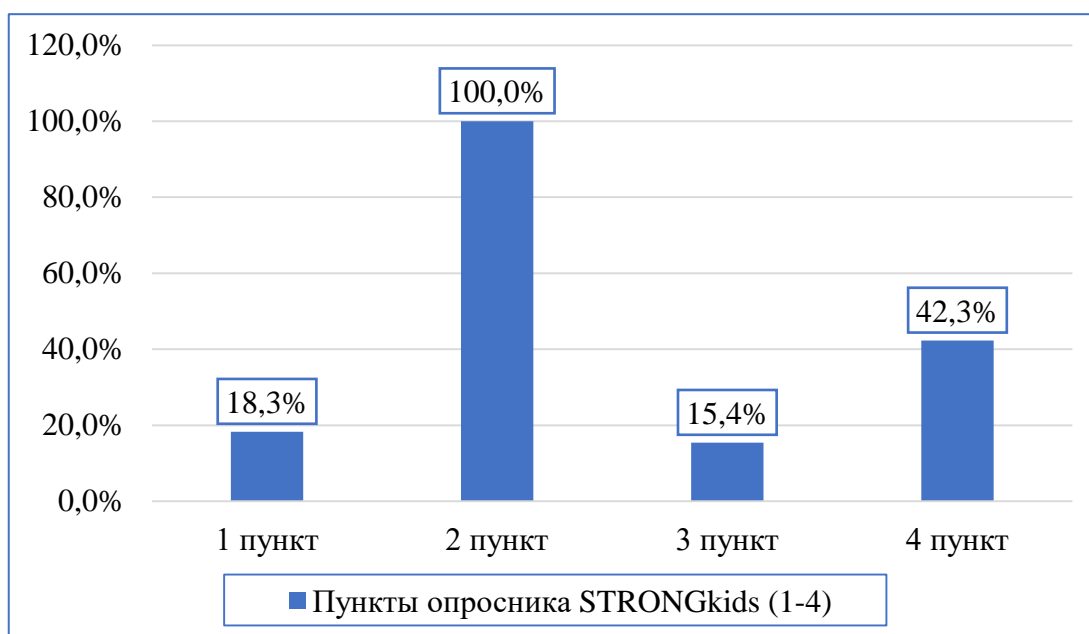


Рисунок 7 – Распределение паллиативных пациентов согласно пунктам опросника STRONGkids

По скрининговому опроснику STRONGkids умеренный риск недостаточности питания (1-3 балла) получили 46,1% детей (2 балла – 25,0%, 3 балла – 21,1%), а высокий риск недостаточности питания 53,9% пациентов (4 балла – 20,2%, 5 баллов – 33,7%) (рисунок 8).

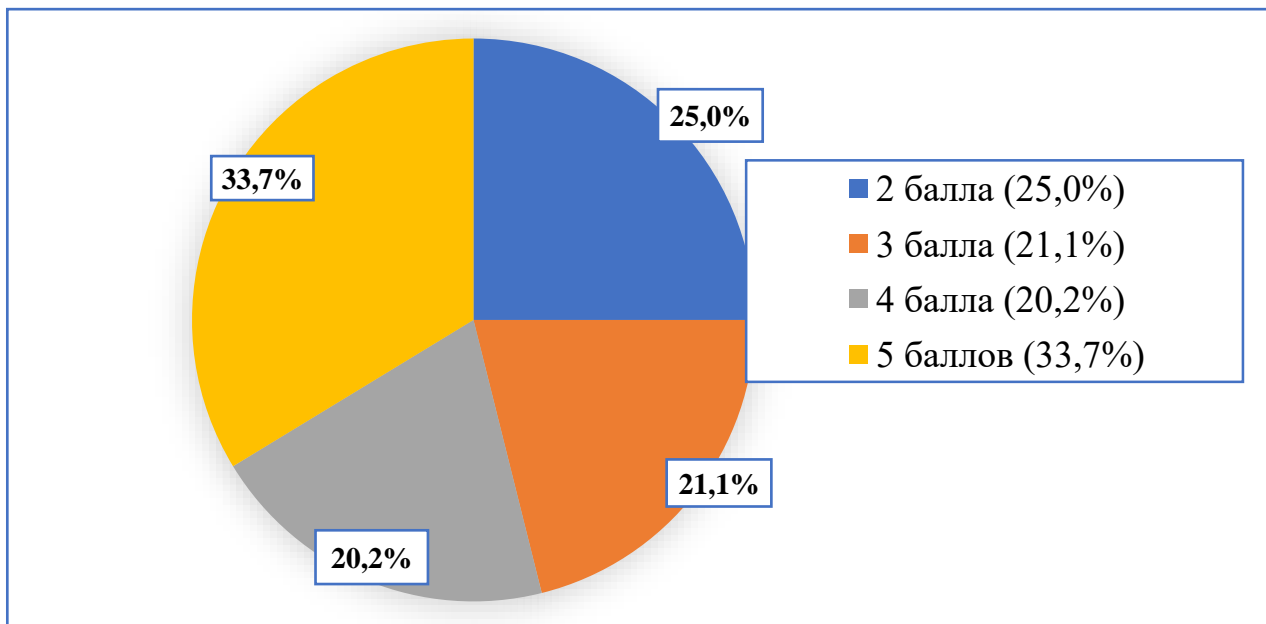


Рисунок 8 – Распределение паллиативных пациентов согласно баллам скринингового опросника риска недостаточности питания STRONGkids

При оценке нутритивного риска у мальчиков и девочек статистически значимой разницы по полу выявлено не было ( $p=0,761$ ). Дети, получившие согласно опроснику 4 и 5 баллов вошли в дальнейшее исследования для углубленной оценки трофологического статуса и коррекции недостаточности питания. Пациенты с умеренным риском недостаточности питания не вошли в дальнейшее исследование. В дальнейшем им производилось измерение массы тела 2 раза в неделю, и повторная оценка нутритивного риска через 1 неделю согласно рекомендациям опросника STRONGkids.

#### 4.2 Исходная оценка трофологического статуса у паллиативных пациентов

Комплексная оценка трофологического статуса проведена у 56 детей, нуждающихся в оказании ПМП, в возрасте от 1 года до 17 лет 11 месяцев, набравших согласно скрининговому опроснику риска недостаточности питания STRONGkids 4 и 5 баллов (высокий риск недостаточности питания). Медиана

возраста пациентов составила 6,0 [4,0; 12,0] лет. Количество мальчиков и девочек было одинаковым (по 50,0%). При сравнительном анализе не выявлено статистически значимой разницы между основными показателями трофологического статуса у мальчиков и девочек. По диагнозам пациенты распределились следующим образом: с врожденной патологией было 37,5%, у остальных детей (62,5%) встречался ДЦП GMFCS V уровень. К врожденной патологии мы относили заболевания ЦНС: аномалии развития головного мозга (гидроцефалия, микроцефалия, мальформации головного мозга), врожденные нейродегенеративные заболевания, синдром Дауна, синдром Патау. При этом влияния того факта, врожденное это было заболевание или ДЦП GMFCS V уровень, на трофологический статус не доказано. Эпилепсия как сопутствующее заболевание встречалась у двух третей (62,5%) больных, при этом выявлено, что данное состояние не оказывало влияния на антропометрические и лабораторные критерии трофической недостаточности.

Оценка антропометрических параметров показала, что медиана роста обследуемых детей составила 100,5 [88,2; 123,7] см, медиана массы тела – 12,0 [10,0; 19,7] кг, медиана ИМТ – 13,0 [12,4; 13,6] кг/см<sup>2</sup>. При оценке физического развития по стандартам ВОЗ медиана показателя Z-score рост/возраст составила -2,4 [4,4; -1,6] SD, Z-score МТ/возраст – -3,2 [-4,6; -2,4] SD, Z-score ИМТ/возраст – -2,1 [-3,5; -1,9] SD (рисунок 9).

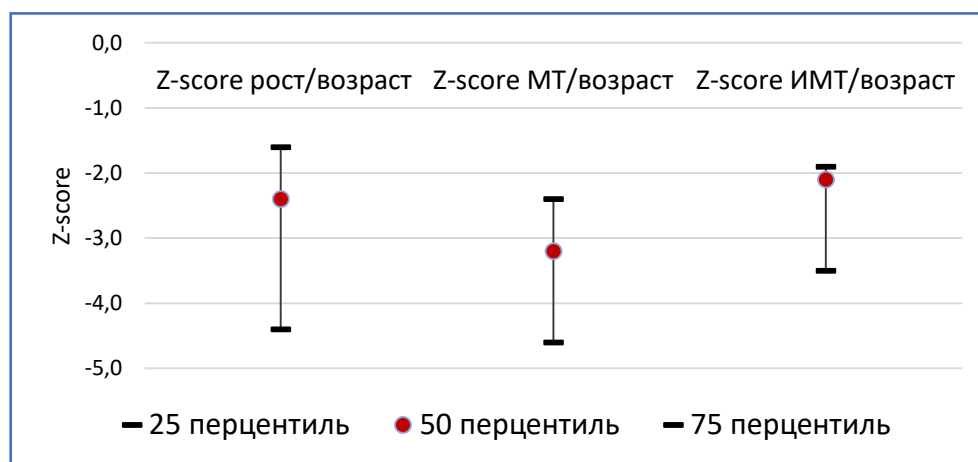


Рисунок 9 – Оценка физического развития у детей с трофической недостаточностью, нуждающихся в оказании паллиативной медицинской помощи

По степени белково-энергетической недостаточности пациенты с ПС распределились следующим образом: БЭН 1 степени встречалась у 33,9% детей, БЭН 2 степени – 39,3%, БЭН 3 степени – 26,8%. У детей с более высокой степенью БЭН наблюдались более низкие показатели запаса жировой ткани: % содержания жировой массы в организме ( $p=0,0001$ ), толщина кожной складки над трицепсом ( $p=0,001$ ). Но при этом степень БЭН не оказывала влияния на запас мышечной ткани (РПОМП, окружность средней трети плеча) при оценке трофической недостаточности (таблица 11).

Таблица 11 – Характеристика антропометрических параметров и параметров состава тела в зависимости от степени БЭН

Показатели трофологического статуса (медиана)	Степень БЭН (N=56)			P
	1 (n=19)	2 (n=22)	3 (n=15)	
Антропометрические параметры				
Z-score рост/возраст	-1,9 [-3,3; -1,4]	-2,6 [-4,4; -1,7]	-4,0 [-5,6; -1,8]	0,063
Z-score МТ/возраст	-2,4 [-3,1; -1,8]	-3,2 [-4,2; -2,5]	-5,5 [-5,7; -4,4]	0,0001
Z-score ИМТ/возраст	-1,7 [-1,9; -1,4]	-2,1 [-2,3; -2,1]	-4,4 [-6,0; -4,0]	0,0001
Состав тела				
ТКСТ (мм)	6,5 [5,7; 7,5]	5,8 [5,0; 6,8]	3,1 [2,0; 5,9]	0,001
Жир. масса (%)	11,4 [10,5; 13,1]	10,8 [9,5; 12,4]	5,5 [4,3; 10,2]	0,001
ОП (см)	13,5 [13,0; 15,7]	13,8 [12,7; 17,1]	13,4 [12,0; 15,0]	0,256
РПОМП (см)	114,0 [110,0; 139,0]	115,0 [110,0; 151,0]	115,0 [110,0; 138,0]	0,719

При интерпретации компонентного состава тела выявлено, что медиана ТКСТ составляет 5,8 [5,0; 6,9] мм, при этом у 92,9% пациентов значение ТКСТ по перцентильным таблицам согласно полу и возрасту находится ниже 10 перцентиля, то есть имеется выраженный дефицит жировой массы тела. Медиана жировой массы у детей составляет 10,7% [8,1; 12,3]. Медиана окружности средней трети бедра у детей, нуждающихся в оказании ПМП, составляла 24,0 [20,0; 27,0] см, окружность средней трети плеча – 13,7 [12,8; 15,9] см. РПОМП рассчитывался по



формуле и отражает запас мышечной массы в организме, медиана его значений составляет 115,0 [110,5; 142,3] мм. На основании оценки РПОМП по перцентильным таблицам согласно полу и возрасту запас мышечной ткани ниже 10 перцентиля наблюдался у 100% детей с ПС, при этом у 80,4% данное значение определялось ниже 5 перцентиля.

Лабораторная оценка трофологического статуса включала себя изучение основных маркеров нутритивной недостаточности в общем и биохимическом анализе крови. Медиана эритроцитов составляла  $4,0 [3,7; 4,4] \cdot 10^{12}$ , цветового показателя – 0,8 [0,8; 0,9], уровня гемоглобина 114,0 [106,0; 121,0] г/л. Согласно уровню гемоглобина в зависимости от возраста практически у половины детей (44,7%) встречалась анемия, при этом у 41,1% выявлена анемия легкой степени тяжести. Оценка латентного дефицита железа проводилась по уровню ферритина в крови (нижняя граница нормы – 30 мкг/л). Снижение уровня ферритина выявился у 66,1% детей с ПС, но у 17,9% детей мы не смогли оценить наличие дефицита железа по уровню ферритина, так как уровень СРБ 3,0 [1,3; 4,0] был выше референсных значений (более 5,0 мг/л).

Медиана уровня ферритина составила 15,5 [7,2; 35,0] нг/мл. Но при этом у части детей имело место наличие бактериального воспаления в ходе динамического наблюдения, которое подтверждалось лабораторными изменениями (увеличение СРБ, нейтрофильный лейкоцитоз, ускорение СОЭ). На фоне проводимой терапии бактериального очага инфекции отмечалась положительная динамика в виде снижения воспалительных маркеров крови. В динамике проводился контроль уровня ферритина. Нами получено статистически значимое снижение данного показателя. Выявлено, что у 24 детей (42,8%) произошло снижение уровня ферритина ниже 30 нг/мл при нормализации уровня СРБ. Еще у 8 пациентов (14,3%) уровень ферритина был в пределах референсных значений, но при этом при повышении уровня СРБ выше 5 нг/мл, ферритин был выше на значения в диапазоне от 12,0% до 86,4%. Медиана уровня ферритина у детей при повышенном уровне СРБ составила 53,2 [37,0; 65,7] нг/мл (ферритин1),

а при нормализации уровня СРБ медиана ферритина находилась в пределах 5,9 [3,5; 21,5] нг/мл,  $p=0,0001$  (ферритин2) (рисунок 10).



Рисунок 10 – Медиана уровня ферритина в зависимости от уровня СРБ

Также проведен корреляционный анализ значений уровня ферритина и С-реактивного белка, получена положительная корреляционная связь  $R=0,74$  при  $p=0,0001$  (таблица 12). Ферритин является реагентом острой фазы, как и СРБ, и может повышаться при инфекционном процессе, который является нередким у детей с ПС и трофической недостаточностью [Kleinman R., 2019]. У пациентов с сопутствующей инфекцией на момент обследования может быть оценен СРБ, для подтверждения результатов определения сывороточного ферритина в качестве маркера дефицита железа.

Таблица 12 – Медиана уровня ферритина и СРБ

Измерение	Ферритин (медиана, нг/мл)	СРБ (медиана, мг/л)	p	R
Измерение 1	53,2 [37,0; 65,7]	24,8 [16,6; 37,0]	0,0001	0,74
Измерение 2	5,9 [3,5; 21,5]	3,5 [2,4; 4,1]		
Измерение 1 – уровень ферритина и СРБ при бактериальном воспалении Измерение 2 – уровень ферритина при ликвидации очага инфекции				

При сравнении детей по группам в соответствии с анемией по степени тяжести, уровень ферритина был примерно одинаковым как в группе детей с анемиями и без, соответственно у детей с ПС встречается высокая частота латентного дефицита железа. Медиана уровня ферритина составляла 15,5 [7,2;

35,0], а сывороточного железа 12,8 [6,7; 17,0] мкмоль/л, при этом в группах детей с латентным дефицитом железа и без, уровень СЖ не выявил статистически значимых отличий (рисунок 11).

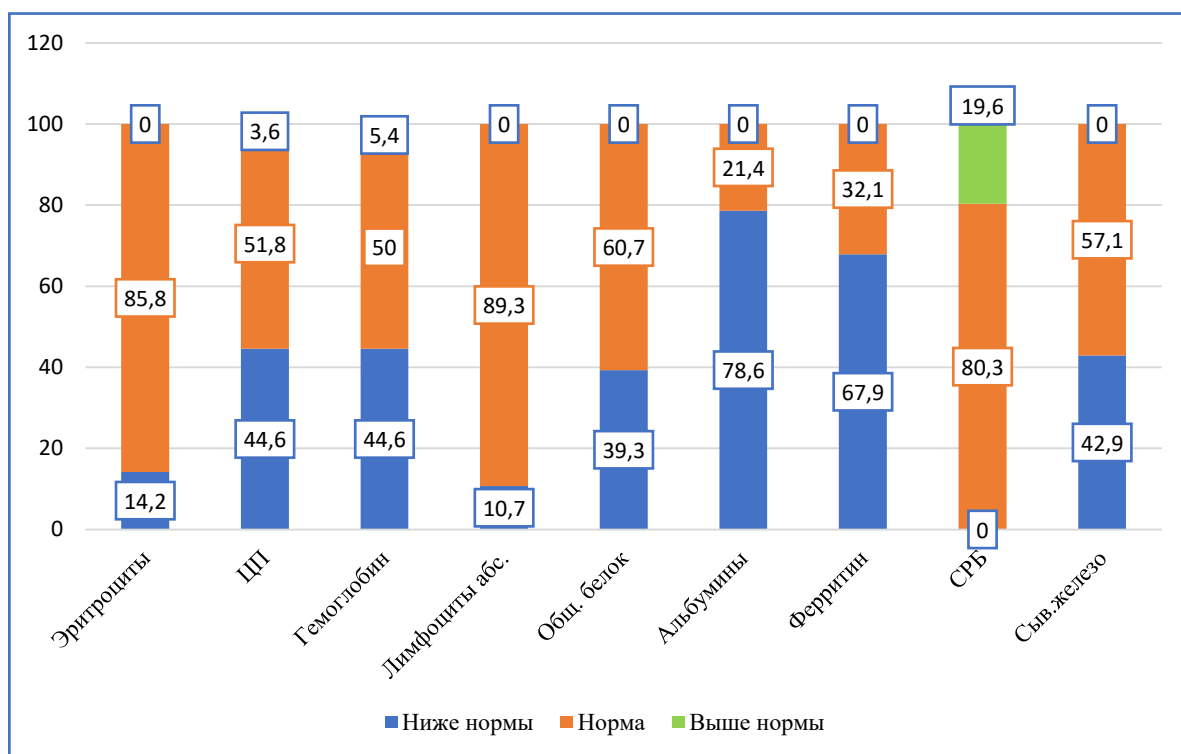


Рисунок 11 – Частотный анализ основных лабораторных показателей трофологического статуса у детей, нуждающихся в оказании паллиативной медицинской помощи

При сравнительном анализе детей с разной степенью БЭН выявлено, что при БЭН 2 и 3 степени уровень ферритина значительно ниже, чем при БЭН 1 степени ( $p=0,009$ ), а уровень сывороточного железа в этих группах статистически значимых различий не показал. Медиана абсолютного числа лимфоцитов составляла  $3,5 [2,3; 4,9] \cdot 10^9/\text{л}$ . Согласно АЧЛ, нарушение питания определялось у всего у 9,9%: 3 степень у 1,8%, 2 и 1 степень по 3,6% соответственно. При сравнительном анализе детей с различной степенью БЭН не выявлено статистически значимой разницы между уровнем АЧЛ в общем анализе крови. Медиана значений общего белка в крови составляла  $66,5 [62,0; 71,7]$  г/л, а альбуминов  $29,5 [20,2; 35,7]$  г/л, при этом статистически значимой разницы между количеством общего белка, альбумина и

степенью белково-энергетической недостаточности у пациентов выявлено не было (таблица 13).

Таблица 13 – Характеристика лабораторных показателей трофологического статуса в зависимости от степени БЭН

Показатели трофологического статуса (медиана)	Степень БЭН (N=56)			P
	1 (n=19)	2 (n=22)	3 (n=15)	
Лабораторные показатели				
Нб (г/л)	116,0 [109,0; 119,0]	112,0 [102,0; 120,0]	113,0 [107,0; 132,0]	0,340
Лимф. (абс.)	3,0 [2,2; 4,3]	3,8 [2,3; 5,7]	3,5 [3,0; 4,9]	0,432
Общ. белок (г/л)	71,0 [61,0; 73,0]	67,0 [62,0; 69,0]	65,0 [62,0; 69,0]	0,392
Альбумин (г/л)	32,0 [23,0; 39,0]	29,0 [20,0; 35,0]	26,0 [19,0; 34,0]	0,335
Ферритин (нг/мл)	29,0 [13,0; 37,0]	17,0 [9,2; 33,2]	8,0 [4,0; 13,0]	0,009
СЖ (мкмоль/л)	10,4 [6,9; 17,0]	13,2 [6,4; 19,2]	12,8 [6,7; 14,5]	0,623

При расчете суточной калорийности рациона питания медиана ЭОО составила 768,0 [713,0; 988,0] ккал/сут, а необходимое количество ккал/сут по методу Крика с учетом конверсионных коэффициентов составило 1143,0 [1043,0; 1472,0] ккал/сут. Анализ медианы калорийности рациона за 3 дня (2 будних и 1 выходной) показал, что фактическое потребление составляет 934,0 [805,0; 1086,0] ккал/сут, что составляет недостаток 18,9% [15,6; 25,9] от долженствующей калорийности рациона. При анализе фактического рациона питания выявлено, что у пациентов с более высокими баллами по шкале EDACS фактическое потребление ккал/сут было статистически значимо меньше ( $p=0,019$ ).

Среди сопутствующих патологий со стороны желудочно-кишечного тракта в большинстве случаев у детей наблюдались жалобы на рвоты и срыгивания (76,8%), установлен диагноз ГЭРБ у 73,2%, запоры – 64,3%. У детей, имеющих ГЭРБ, статистически значимо был ниже Z-score рост/возраст -3,3 [-4,7; -1,7] против -2,0 [-2,5; -1,2] у детей без ГЭРБ,  $p=0,034$  (рисунок 12). У пациентов с жалобами на рвоту наблюдались более низкие показатели Z-score рост/возраст ( $p=0,028$ ), что

указывает на хроническую БЭН. У пациентов с запорами выявлены более высокие показатели  $Z$ -score рост/возраст ( $p=0,007$ ), что можно объяснить постоянным приемом осмотических слабительных препаратов и, как следствие, более регулярным стулом. Запоры чаще встречаются у детей с врожденными заболеваниями, чем с приобретенными ( $p=0,001$ ).

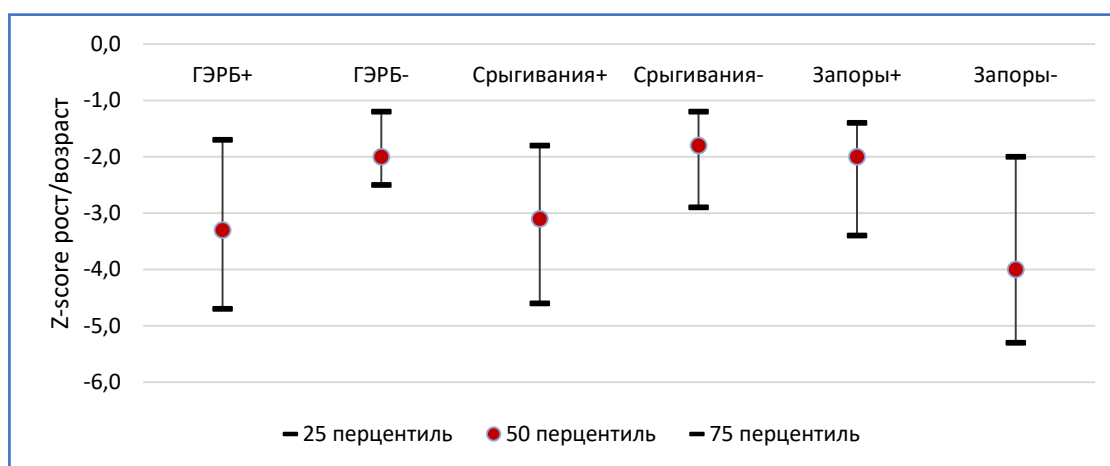


Рисунок 12 – Изменения  $Z$ -score рост/возраст в зависимости от наличия ГЭРБ, срыгиваний и запоров

При оценке способности принятия пищи и жидкости по классификации EDACS у детей 0 баллов набрали 5,4%, 1 балл – 7,1%, 2 балла – 35,7%, 3 балла – 28,6%, 4 балла – 23,2% пациентов, при этом, чем младше был ребенок, тем статистически значимо чаще выявлялась более высокая степень нарушений способностей принимать пищу и жидкость ( $p=0,038$ ). При проведении сравнительного анализа выявлено, что у детей с более высокими баллами по классификации EDACS, выявлялись более низкие показатели  $Z$ -score МТ/возраст ( $p=0,04$ ), а также более низкие показатели запаса мышечной ткани – окружность средней трети плеча ( $p=0,037$ ), объем мышцы плеча ( $p=0,038$ ), но данный показатель не оказывал влияния на жировую массу тела (% содержания жира в организме и толщину подкожно-жировой клетчатки трицепса). При анализе фактического рациона питания выявлено, что у пациентов с более высокими баллами по шкале EDACS фактическое потребление ккал/сут было статистически значимо меньше ( $p=0,019$ ).

## ГЛАВА 5. КОРРЕКЦИЯ ТРОФИЧЕСКОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ У ПАЦИЕНТОВ С ПАЛЛИАТИВНЫМ СТАТУСОМ

### 5.1 Оценка трофологического статуса у пациентов из основной и контрольной группы

После исходной комплексной оценки трофологического статуса у детей, нуждающихся в оказании ПМП, пациенты были разделены на основную (n=35) и контрольную (n=21) группу в зависимости от приверженности законных представителей к диетотерапии. Пациенты из основной и контрольной группы были сопоставимы по возрасту, полу, и основным показателям физического развития: рост, масса тела, Z-score рост/возраст, Z-score масса тела/возраст, Z-score ИМТ/возраст (таблица 14). По степени БЭН пациенты из основной и контрольной групп также были сопоставимы ( $p > 0,05$ ).

Таблица 14 – Распределение детей из основной и контрольной группы по основным показателям физического развития

Критерий	Основная группа (n=35)	Контрольная группа (n=21)	p
Мальчики (абс./%)	16/45,7	12/57,1	0,408
Девочки (абс./%)	19/54,3	9/42,9	
Возраст (медиана, лет)	6,0 [3,0; 11,0]	6,0 [3,0; 11,0]	0,798
Рост (медиана, см)	97,0 [89,0; 127,0]	109,0 [88,0; 122,0]	0,716
Масса тела (медиана, кг)	11,4 [9,0; 18,0]	14,8 [10,1; 21,0]	0,201
Z-score рост/возраст (медиана)	-2,5 [-4,3; -1,7]	-2,0 [-4,6; -1,5]	0,801
Z-score масса тела/возраст (медиана)	-3,5 [-5,3; -2,7]	-2,6 [-4,2; -2,0]	0,083
Z-score ИМТ/возраст (медиана)	-2,1 [-4,0; -1,9]	-2,0 [-2,3; -1,8]	0,076

По основным показателям компонентного состава тела (мышечной и жировой массы) пациенты также были сопоставимы в группах. Исходные

показатели компонентного состава тела у пациентов основной и контрольной групп представлено в таблице 15.

Таблица 15 – Исходные показатели компонентного состава тела у детей из основной и контрольной групп

Критерий (медиана)	Основная группа (n=35)	Контрольная группа (n=21)	p
Жировая масса			
ТКСТ (мм)	5,9 [3,9; 7,2]	5,8 [5,4; 6,4]	0,703
Жировая масса тела (%)	10,5 [6,4; 12,6]	10,8 [9,7; 12,2]	0,339
Мышечная масса			
ОП (см)	13,8 [12,9; 15,5]	13,5 [12,4; 16,4]	0,986
ОБ (см)	24,0 [19,0; 27,0]	24,0 [21,0; 27,0]	0,696
РПОМП (см)	115,0 [111,0; 140,0]	114,0 [109,0; 144,0]	0,839

По сопутствующим состояниям со стороны желудочно-кишечного тракта у больше половины пациентов из двух групп встречались запоры, срыгивания и гастроэзофагеальная рефлюксная болезнь примерно с равной частотой (рисунок 13).

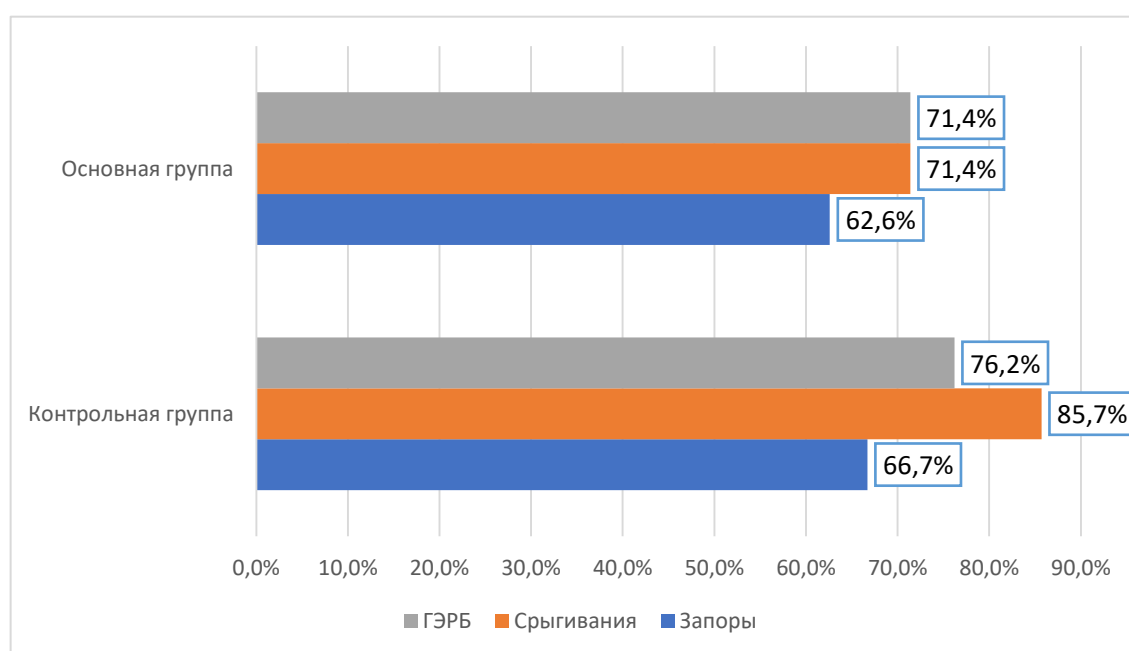


Рисунок 13 – Заболевания желудочно-кишечного тракта у детей из основной и контрольной группы

При оценке способности принятия пищи и жидкости по классификации EDACS у детей у основной группы: 0 степень – 8,6%, 1 степень – 8,6%, 2 степень – 28,6%, 3 степень – 28,6%, 4 степень – 25,7%. По классификации EDACS дети из контрольной группы распределились следующим образом: 1 степень – 4,8%, 2 степень – 47,6%, 3 степень – 28,6%, 4 степень – 19,0%.

По способу принятия пищи в основной группе зонд был установлен у 7 пациентов 20,0%, гастростома – у 2 человек (5,7%). Из контрольной группы на зондовом питании находилось 3 ребенка (14,3%), установлена гастростома у 1 пациента (4,8%).

Основные лабораторные маркеры трофической недостаточности у пациентов обеих групп также статистически значимо не отличались (таблица 16).

Таблица 16 – Лабораторные показатели трофологического статуса у детей из основной и контрольной групп

Показатель (медиана)	Основная группа (n=35)	Контрольная группа (n=21)	p
Общий анализ крови			
Нв (г/л)	114,0 [103,0; 126,0]	116,0 [106,0; 119,0]	0,872
Эритроциты (*10 <sup>12</sup> )	4,1 [3,7; 4,6]	3,9 [3,6; 4,3]	0,326
ЦП	0,9 [0,8; 1,0]	0,9 [0,8; 0,9]	0,642
Лимф. (абс.)	3,4 [2,3; 4,5]	3,6 [2,5; 5,6]	0,426
Биохимический анализ крови			
Общ. белок (г/л)	66,0 [63,0; 71,0]	68,0 [60,0; 72,0]	1,001
Альбумин (г/л)	29,0 [20,0; 34,0]	32,0 [25,0; 40,0]	0,781
Ферритин (нг/мл)	13,0 [6,0; 37,0]	18,0 [12,5; 33,0]	0,363
СЖ (мкмоль/л)	14,0 [8,4; 17,9]	9,2 [6,1; 13,5]	0,056
СРБ (мг/л)	3,1 [2,0; 11,9]	2,4 [1,2; 3,4]	0,802

Расчет необходимой калорийности рациона питания больным из основной и контрольной групп проводился с использованием метода Крика, который учитывает ЭОО и корректирующие коэффициенты с учетом мышечного тонуса, фактора активности и степени БЭН ребенка (таблица 17).



Таблица 17 – Расчет суточной калорийности рациона питания у детей из основной и контрольной групп

Показатель (медиана)	Основная группа (n=35)	Контрольная группа (n=21)	p
ЭОО (ккал/сут)	755,0 [701,0; 965,0]	858,0 [722,0; 1007,0]	0,322
Суточная калорийность рациона (ккал/сут)	1130,0 [1037,0; 1465,0]	1289,0 [1064,0; 1259,0]	0,370
Фактическое потребление (ккал/сут)	934,0 [830,0; 1034,0]	954,0 [799,0; 1178,0]	0,787
Необходимое количество дополнительных (ккал/сут)	210,0 [135,0; 274,0]	262,0 [206,0; 305,0]	0,134

Расчет необходимой дополнительной поддержки определялся как разница между долженствующим потреблением ккал/сут методом Крика и фактическим потреблением ккал/сут на основе анализа 3-дневного рациона питания. Всем пациентам дополнительно был рекомендован ежедневный прием полуэлементной смеси. В дальнейшем при динамическом наблюдении детей на дому выявлено, что законные представители не придерживались данных рекомендаций по коррекции питания в 21 случае. При организации питания через гастростому использовались «блендизированные» продукты промышленного выпуска или приготовленные самостоятельно. Данные пациенты составили контрольную группу с целью оценки эффективности адекватной нутритивной поддержки. Дети из основной группы исходя из проведенных расчетов необходимой дополнительной калорийности рациона питания получали стандартную смесь на основе гидролизованного белка молочной сыворотки в изокалорийном или гиперкалорийном разведении (белок 2,9 г/100 мл).

## **5.2 Оценка эффективности нутритивной поддержки пациентов с паллиативным статусом**

В дальнейшем пациентам из основной и контрольной группы проводилась повторная комплексная оценка трофологического статуса через 1, 3, 6, 9 и 12 месяцев относительно даты включения в исследование. Детям, нуждающимся в

оказании паллиативной медицинской помощи, проводился сбор жалоб и анамнеза, оценка фактического рациона питания за 3 дня, антропометрические измерения, оценка физического развития и компонентного состава тела, расчет суточного калоража, а также коррекция питания на основании полученных данных.

У пациентов из основной группы через 12 месяцев на фоне проводимой терапии отмечалось статистически значимое снижение доли пациентов со срыгиваниями относительно исходных данных с 71,4 % до 45,7% ( $p=0,029$ ). Доля детей с запорами снизилась с 62,9% до 45,7%, но при этом данный показатель не достиг уровня статистической значимости ( $p=0,150$ ). В группе контроля статистически значимых отличий по данным показателям выявлено не было: количество срыгиваний уменьшилось с 85,7% до 66,7% ( $p=0,147$ ), а также произошло незначительное снижение запоров с 66,7% до 52,4% ( $p=0,346$ ).

Проведен динамический анализ антропометрических показателей у пациентов двух групп. Рост в основной и контрольной группе значимо не отличался ни на одном осмотре, при этом через год наблюдений рост у детей из основной группы увеличился на 4,0% (на 3,5 [2,8; 7,0] см), а в контрольной на 2,8% (на 2,0 [1,5; 3,0] см (таблица 18). Данная разница является статистически значимой ( $p=0,0001$ ). Начало статистически значимых различий между пациентами основной и контрольной групп появляется на 3 месяца исследования, когда дети из основной группы выросли относительно исходного наблюдения на 0,5 [0,5; 1,0] см (0,8%), а дети из контрольной группы на 0,4 [0,2; 0,6] см (0,5%) ( $p=0,038$ ). В дальнейшем эта разница только увеличивалась (рисунок 14).

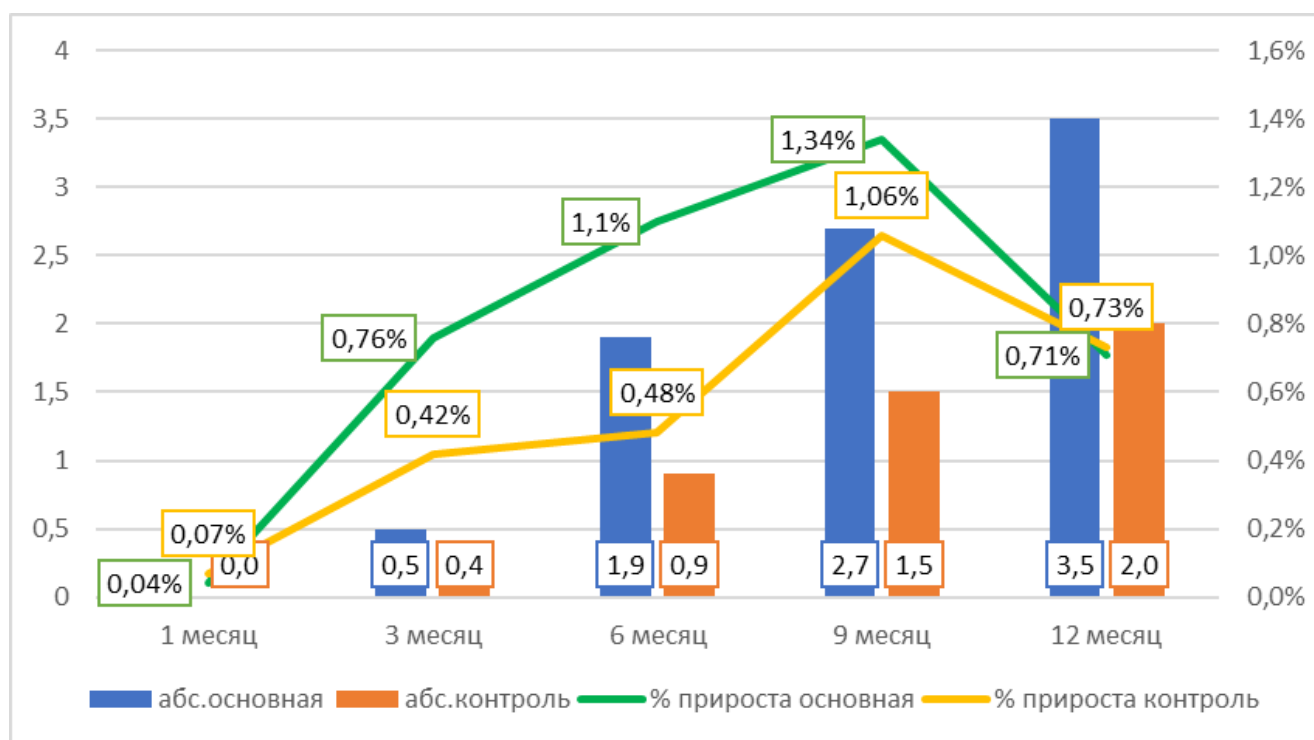


Рисунок 14 – Прирост абсолютных (см) и процентных значений показателя роста при динамическом наблюдении у пациентов основной и контрольной групп

Таблица 18 – Сравнение антропометрических показателей у пациентов основной и контрольной группы (исходные значения и через год наблюдения)

Параметр	Основная группа (n=35)	Контрольная группа (n=21)	p
Рост (медиана, лет)			
Исходное значение	97,0 [89,0; 127,0]	109,0 [88,0; 122,0]	0,772
Через 12 месяцев	102,0 [93,0; 130,0]	112,0 [91,2; 124,0]	
Масса тела (медиана, кг)			
Исходное значение	11,4 [9,0; 18,0]	14,8 [10,1; 21,0]	0,546
Через 12 месяцев	13,9 [12,0; 26,4]	16,4 [11,0; 27,7]	
Z-score рост/возраст (медиана)			
Исходное значение	-2,5 [-4,3; -1,7]	-2,0 [-4,6; -1,5]	0,279
Через 12 месяцев	-2,5 [-4,1; -2,1]	-2,9 [-4,9; -2,2]	
Z-score масса тела/возраст (медиана)			
Исходное значение	-3,5 [-5,3; -2,7]	-2,6 [-4,2; -2,0]	0,130
Через 12 месяцев	-2,6 [-3,7; -2,0]	-3,0 [-4,3; -2,3]	
Z-score ИМТ/возраст (медиана)			
Исходное значение	-2,1 [-4,0; -1,9]	-2,0 [-2,3; -1,8]	0,016
Через 12 месяцев	-1,1 [-1,8; -0,8]	-1,8 [-2,2; -1,3]	

При сравнении показателей массы тела детей в основной и контрольной группах статистически значимых отличий ни на одном осмотре выявлено не было.

Но при анализе скорости прибавки массы тела получены статистически значимые различия. Так, уже через месяц применения лечебного питания показатель увеличения массы тела у детей основной составил 0,1 кг [0; 0,1], а в контрольной группе – 0 [-0,1; 0,1] кг, что составило 0,8% и 0,01% соответственно ( $p=0,04$ ). В последующие месяцы разница в изменении массы тела только нарастала. Пик прибавки массы тела у детей основной группы зафиксирован к шестому месяцу наблюдений. За первые три месяца дети прибавили 5,5%, а за второй квартал увеличение составило 11,0% относительно массы тела после трех месяцев наблюдения. В последующем темпы увеличения массы тела несколько снизились и составили 6,4% и 6,5% за квартал. У детей контрольной группы убедительная прибавка массы тела началась только к 9 месяцу и составила 3,0%, за период с 9 до 12 месяцев – 3,3%. В результате получено, что к 12 месяцу дети основной группы прибавили 3,5 [2,6; 4,5] кг к исходной массе тела, в то время как в контрольной группе увеличение массы тела составило 1,0 [-0,9; 1,6] – 33,9% и 9,4% соответственно ( $p=0,0001$ ). Отсутствие различий массы тела детей основной и контрольной групп к 12 месяцу объясняется тем, что изначально масса тела детей основной группы была несколько меньше, хотя статистически значимых различий по сравнению с группой контроля выявлено не было (рисунок 15).

При оценке физического развития выявлено, что Z-score рост/возраст в обеих группах статистически значимо не отличался ни в контрольных точках, ни через год наблюдения, при этом у всех больных этот показатель ухудшился (в контрольной группе на 30,9%, в основной – на 5,9% ( $p=0,004$ )). Разница в показателях указывает на положительное влияние лечебного питания на течение хронической БЭН.

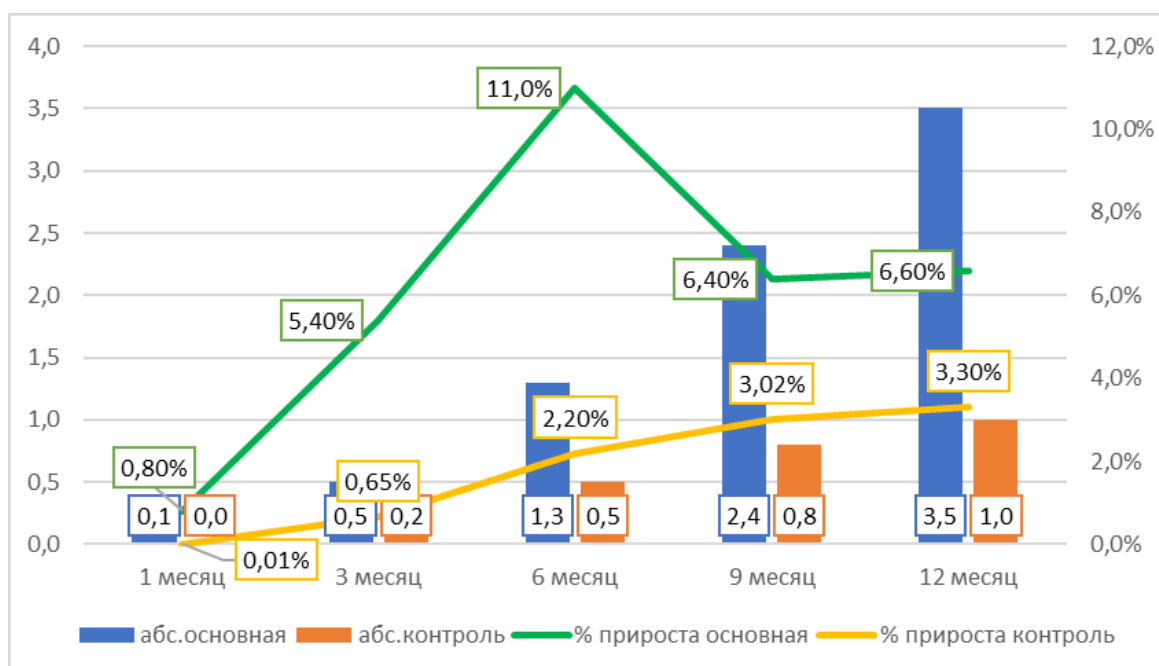


Рисунок 15 – Прирост абсолютных (кг) и процентных значений показателя массы тела при динамическом наблюдении у пациентов основной и контрольной групп

Показатель Z-score масса тела/возраст у основной и контрольной группы не имела статистически значимых отличий ни в одной контрольной точке. Но первые значимые различия между пациентами из основной и контрольной групп начинают появляться к 3 месяцу наблюдения. При анализе Z-score масса тела/возраст в 3 месяца у детей из основной группы увеличился на 4,3%, а у детей из контрольной на 2,9% ( $p=0,0001$ ). В дальнейшем темпы прибавки Z-score масса тела/возраст у пациентов из основной группы увеличивались каждый квартал относительно исходных данных: в 6 месяцев на 13,9%, в 9 месяцев на 22,3%, в 9 месяцев – на 27,6%. У контрольной группы данный показатель увеличивался на 8,2%, 10,3%, 10,6% соответственно ( $p=0,0001$ ). За первый месяц наблюдения дети из основной и контрольной группы прибавили Z-score масса тела/возраст по 1,7% относительно исходных данных, с 1 по 3 месяц наблюдения основная группа 2,6%, контрольная - на 1,0% относительно контроля в 1 месяц наблюдения ( $p=0,0001$ ). Пик прибавки Z-score масса тела/возраст приходится в промежуток с 3 по 6 месяц в основной (на 10,1%) и контрольной группе (на 5,2%), относительно предыдущего наблюдения. В дальнейшем темпы прибавки сокращались и составляли 9,6% в основной группе

и 1,9% в контрольной за период с 6 по 9 месяц ( $p=0,0001$ ). С 9 по 12 месяц темпы прибавки сократились в основной группе практически в 2 раза (6,5%), а в контрольной – в 9 раз (0,3%),  $p=0,0001$ .

Значимые изменения показателя Z-score ИМТ/возраст определялись к 12 месяцу жизни у пациентов основной группы. В основной группе данный показатель увеличился на 53,0%, относительно исходных данных, а в группе контроля на 12,9% ( $p=0,0001$ ). Отсутствие статистически значимой разницы между медианами значений данного показателя до 12 месяцев терапии подтверждает медленное улучшение Z-score ИМТ/возраст у детей с ПС. Пик увеличения Z-score ИМТ/возраст у контрольной группы наблюдается к 9 и 12 месяцам наблюдения. Прирост относительно предыдущего наблюдения составлял от 0,02% до 17,9%. В контрольной точке 9 месяцев прирост составил 20,5%, в 12 месяцев – 20,0%, тогда как в контрольной группе 2,8% и 6,1% соответственно ( $p=0,0001$ ) (рисунок 16).

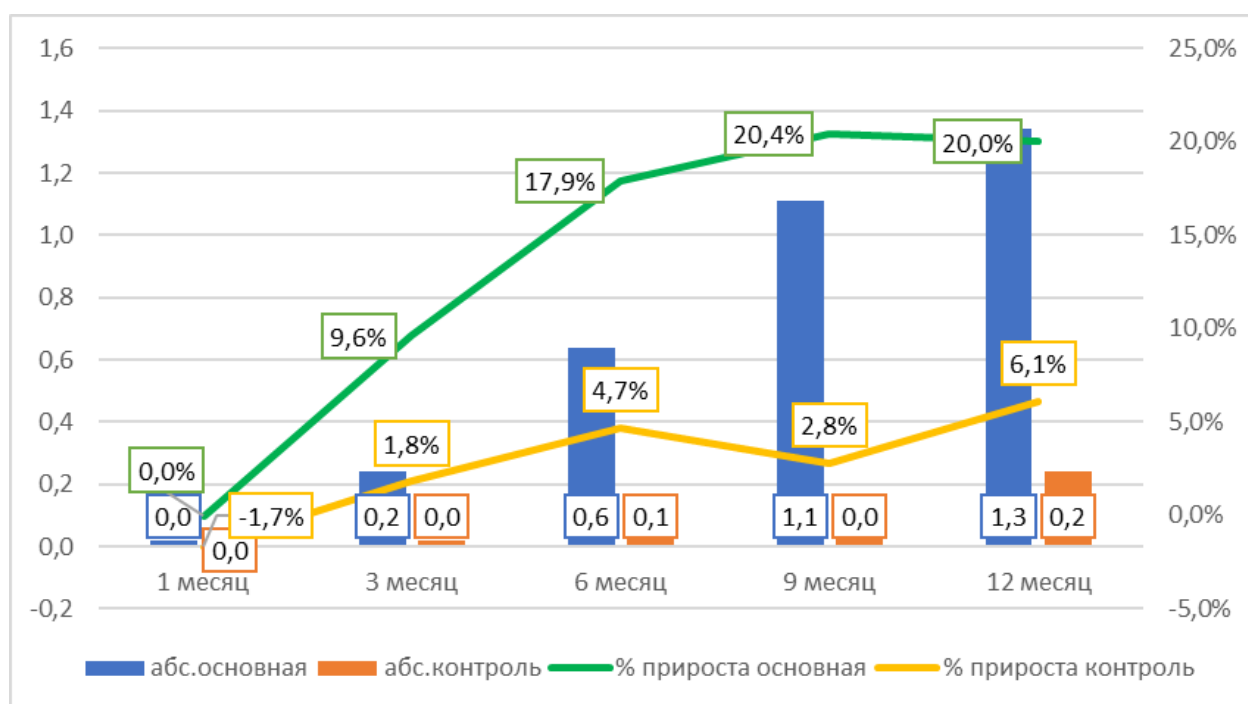


Рисунок 16 – Прирост абсолютных (Z-score) и процентных значений показателя Z-score ИМТ/возраст при динамическом наблюдении у пациентов основной и контрольной групп

На фоне диетологического сопровождения пациентов из основной группы через год наблюдение нормализовать трофологический статус получилось у 42,7% детей, у 37,1% наблюдалась БЭН 1 степени, у 17,2% - БЭН 2 степени, и только у 1 ребенка сохранялась БЭН 3 степени, но произошла явная положительная динамика за год в плане изменения  $Z$ -score ИМТ/возраст с  $-8,34$  до  $-4,93$  SD (рисунок 17).

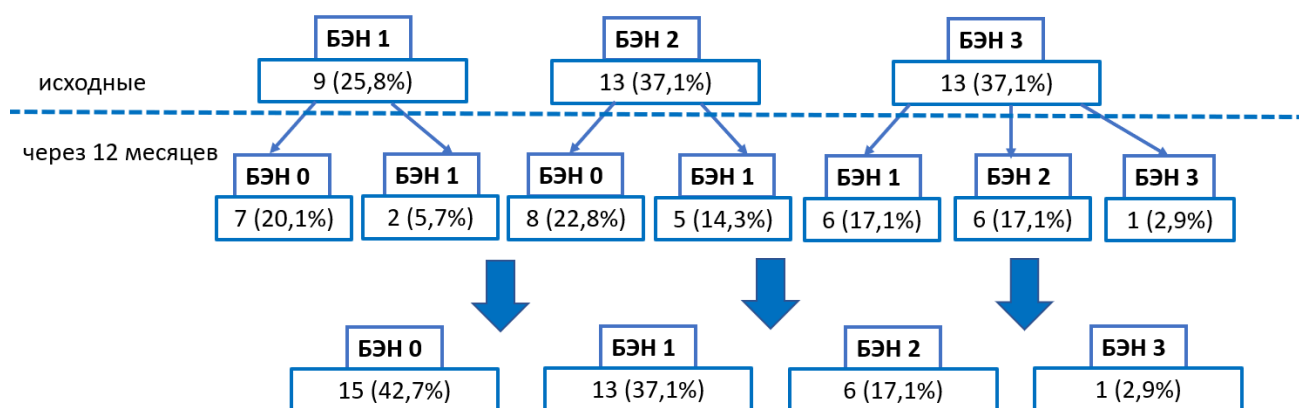


Рисунок 17 – Распределение степеней тяжести БЭН у детей основной группы до начала нутритивной поддержки и через 12 месяцев ее проведения

Через год наблюдения среди пациентов контрольной группы нормальные показатели трофологического статуса наблюдались у в 9,5% случаев, БЭН 1 степени – у 57,2%, БЭН 2 степени – 23,8%, и с БЭН 3 степени – 9,5% (рисунок 18).

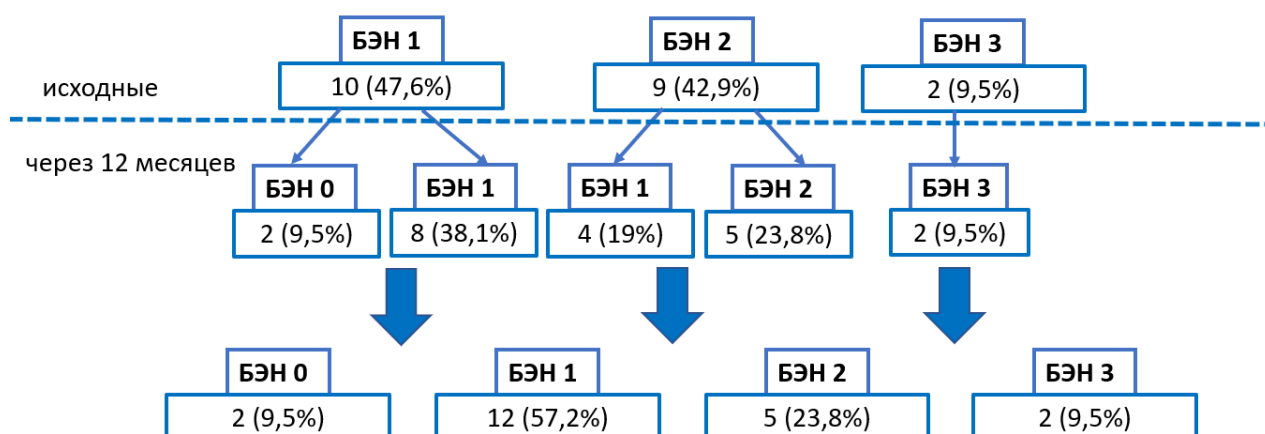


Рисунок 18 – Распределение степеней тяжести БЭН у детей из контрольной группы от начала наблюдения и через 12 месяцев

Оценка компонентного состава тела показала быстрое реагирование и высокие скорости набора жировой массы тела на фоне проводимой нутритивной поддержки. Уже к 6 месяцу наблюдения у пациентов из основной группы медиана значений ТКСТ 7,9 [6,1; 8,7] мм была статистически значимо выше относительно контрольной группы 6,2 [6,0; 8,7] мм ( $p=0,029$ ). В дальнейшем статистически значимая разница увеличивалась с каждым контрольным осмотром и в итоге к 12 месяцу в основной группе медиана значений ТКСТ составила 18,5 [16,0; 20,0] мм, а в контрольной 6,6 [6,2; 7,4] мм. У детей из основной группы ТКСТ увеличилась на 63,7%, тогда как у контрольной – на 14,7% ( $p=0,0001$ ). Показатель ТКСТ реагирует самым первым при назначении нутритивной поддержки, уже к 3 месяцам происходит увеличение в основной группе на 18,0%, тогда как в контрольной – на 4,0% относительно предыдущего осмотра ( $p=0,0001$ ). В дальнейшем темпы прироста снижаются по мере наблюдения (рисунок 19).

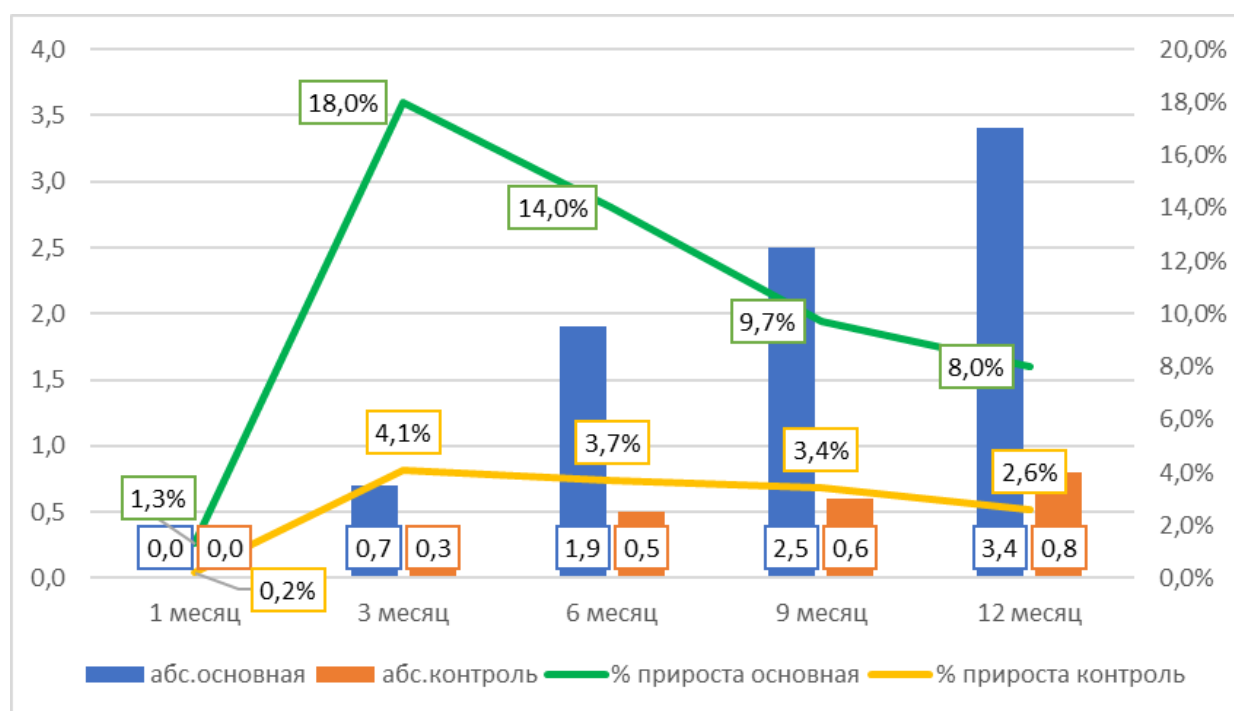


Рисунок 19 – Прирост абсолютных (мм) и процентных значений показателя ТКСТ при динамическом наблюдении у пациентов основной и контрольной групп

При оценке прироста жировой массы тела в % получено, что медиана значений данного показателя статистически значимо начинает различаться в



основной и контрольной группе уже к 9 месяцу наблюдения ( $p=0,0001$ ). Пик прибавки жировой массы тела в % у пациентов основной группы зафиксирован к 6 месяцу наблюдения. За первые три месяца пациенты прибавили 17,9% жировой массы, а к 6 месяцу – 23,3% относительно предыдущего контроля. В последующем темпы прибавки жировой массы тела уменьшились и составили 16,5% за третий квартал и 12,8% - за четвертый. У детей из контрольной группы наиболее высокие темпы прибавки жировой массы начались к 3 месяцу (6,9%), в дальнейшем прирост этого показателя только уменьшался. В результате получено, что к 12 месяцу коррекции питания у детей из основной группы жировая масса в % увеличивается на 95,2%, тогда как в контрольной группе на 20,4% ( $p=0,0001$ ) (рисунок 20).

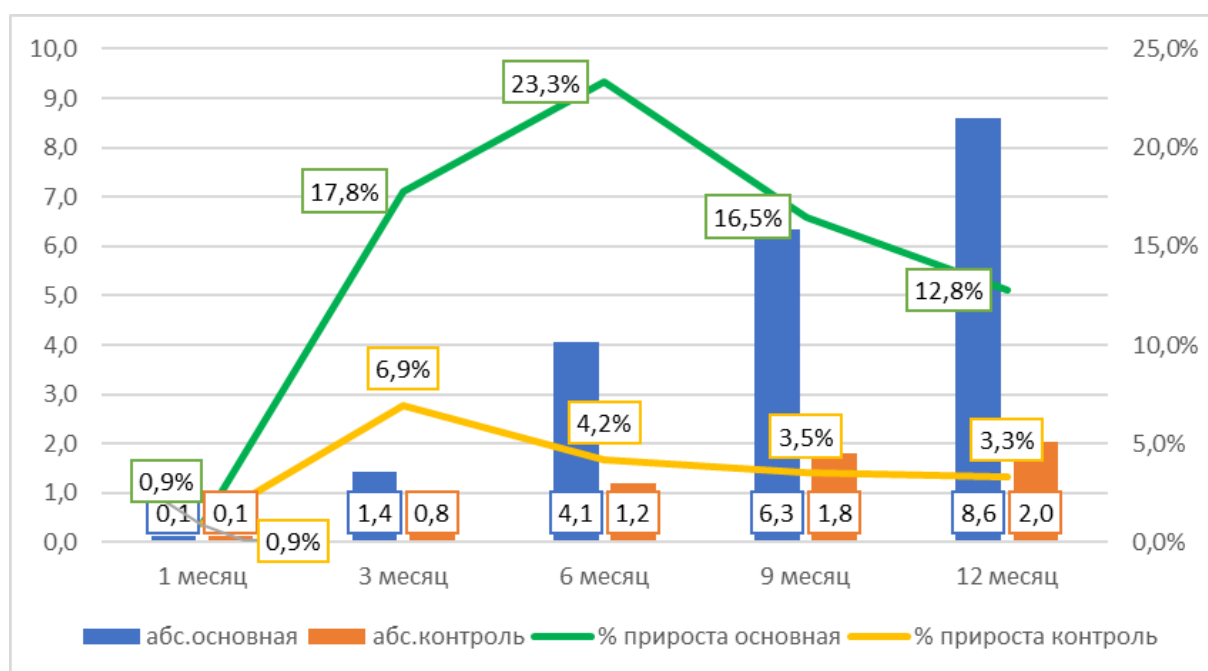


Рисунок 20 – Прирост абсолютных (%) и процентных значений показателя % жировой массы тела при динамическом наблюдении у пациентов основной и контрольной групп

Оценка запаса мышечной ткани в организме показала, что статистически значимая разница в окружности плеча пациентов основной группы появилась к 9 месяцу нутритивной поддержки. В 9 месяцев медиана окружности плеча в основной группе составила 16,0 [15,0; 19,0] см, тогда как в контрольной 14,6 [13,5; 17,1] ( $p=0,022$ ). К 12 месяцу наблюдения в основной группе окружность плеча увеличилась на четверть (24,5%), тогда как в контрольной на 9,3% ( $p=0,0001$ ).

Темпы прибавки окружности плеча достигают своего пика к 6-9 месяцу у основной группы и составляют 6,7% и 6,5% соответственно, а к 12 месяцу снижаются – 5,2%. В контрольной группе темпы прироста окружности плеча относительно основной группы стабильно низкие (по 1,0-2,0% за триместр) (рисунок 21).

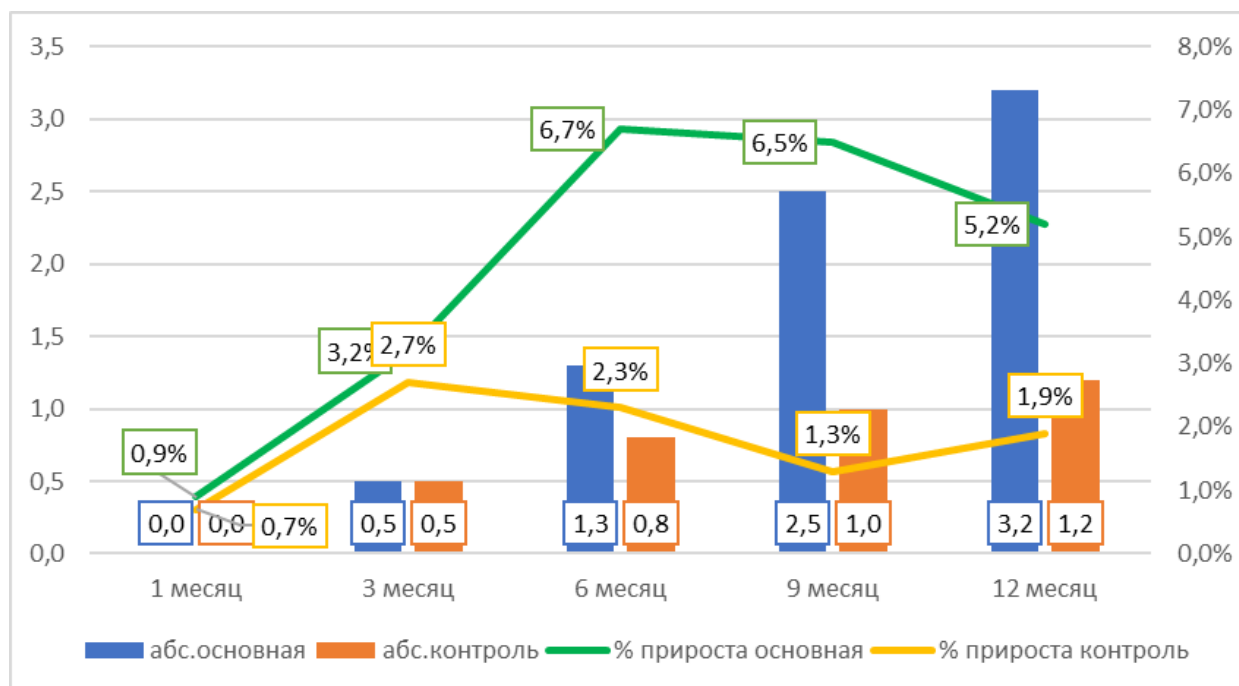


Рисунок 21 – Прирост абсолютных (см) и процентных значений показателя ОП при динамическом наблюдении у пациентов основной и контрольной групп

При анализе значений окружности бедра в основной и контрольной группах отличий получено не было не в одной контрольной точке, но к 12 месяцу у детей основной группы данный показатель увеличился на 20,0%, а в группе контроля только на 5,7%  $p=0,0001$ . Максимальные темпы увеличения окружности бедра наблюдаются у пациентов из основной группы к 9 месяцам. В промежуток с 6 до 9 месяцев относительно предыдущего осмотра ОБ увеличилась на 7,1%. Пика увеличения ОБ детей из контрольной группы не было, этот показатель стабильно увеличивался на 0,7-1,9% каждый триместр (рисунок 22).

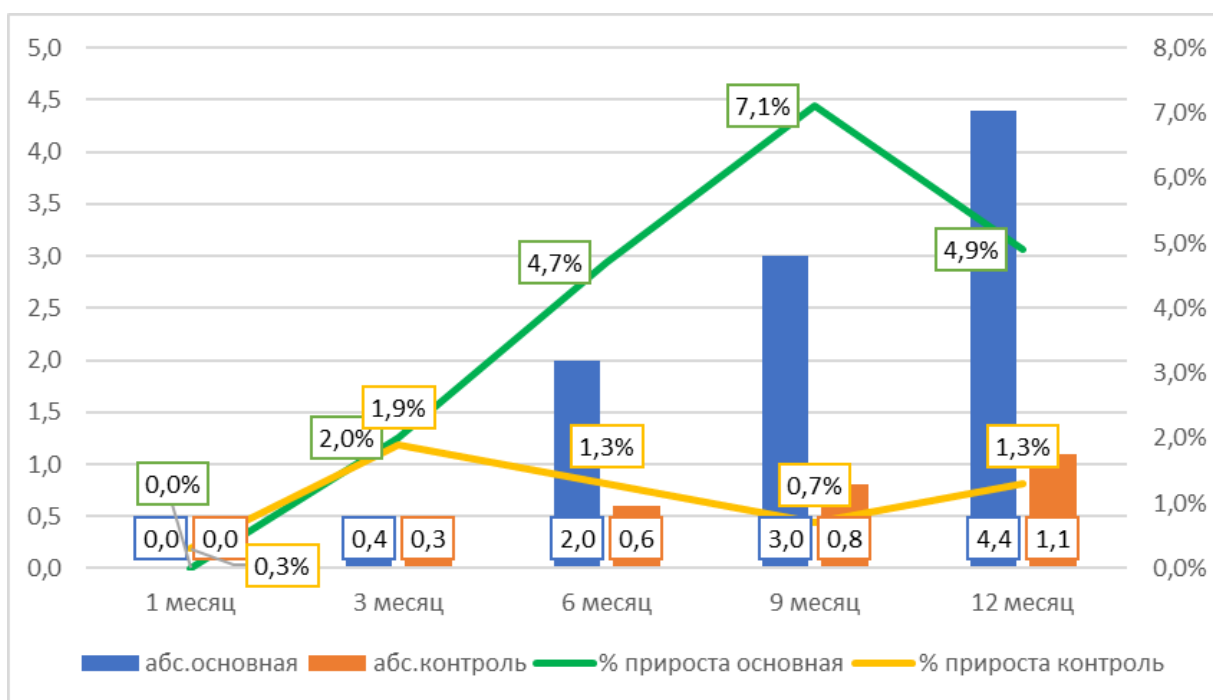


Рисунок 22 – Прирост абсолютных (см) и процентных значений показателя ОБ при динамическом наблюдении у пациентов основной и контрольной групп

Медиана объема мышц плеча, рассчитанные по формуле, статистически значимо увеличилась у пациентов из основной группы только к 12 месяцу наблюдения и составила 140,0 [129,0; 170,0] мм, тогда как у пациентов из контрольной группы - 129,0 [118,0; 151,0] мм ( $p=0,018$ ). К 12 месяцу РПОМП увеличился в основной группе на 19,5% относительно исходного наблюдения, а в контрольной – в 2 раза меньше (8,8%), при  $p=0,0001$ . Пик прибавки РПОМП у пациентов основной группы убедительно наблюдается к 6 месяцу наблюдения, где за последние 3 месяца наблюдения увеличился на 6,2%, затем за последующие два триместра прибавка уменьшилась, но остается стабильной 4,1-4,5%. В контрольной группе убедительного пика прибавки РПОМП не было и процент прироста за триместр относительно предыдущих наблюдений составлял от 0,4% до 3,0% (рисунок 23).

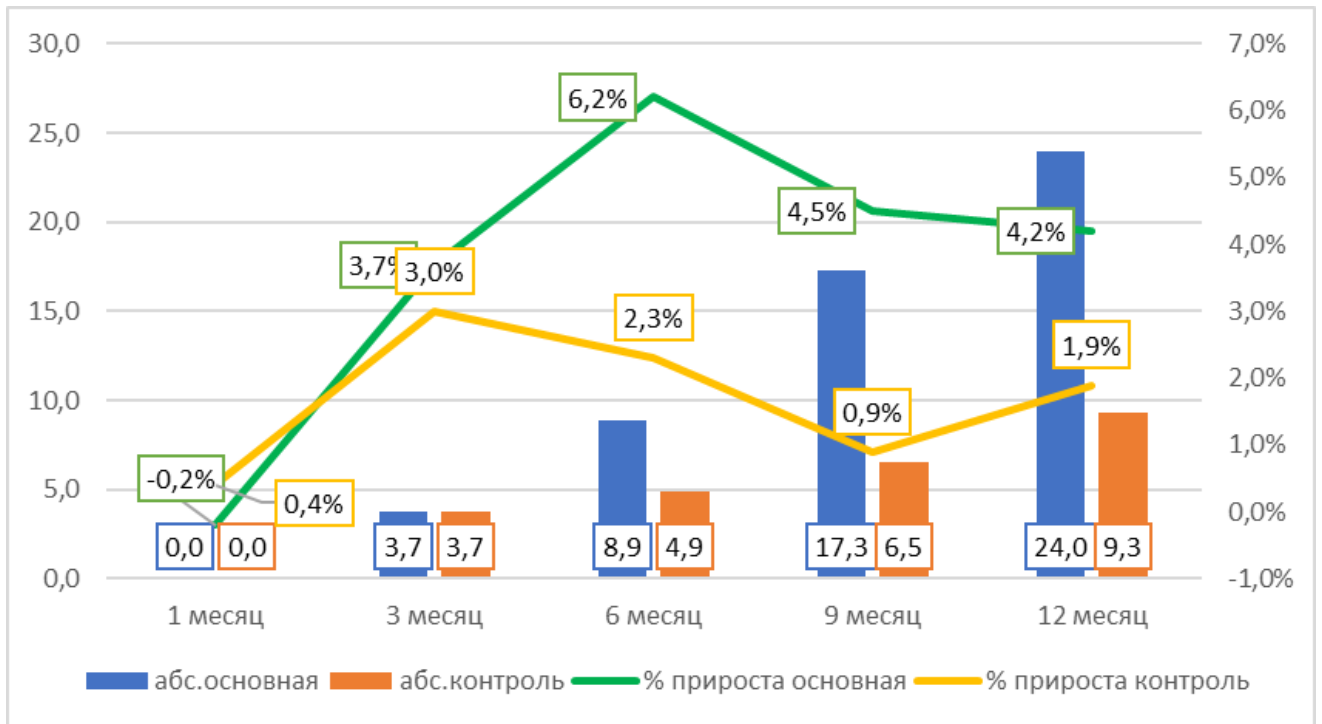


Рисунок 23 – Прирост абсолютных (мм) и процентных значений показателя РПОМП при динамическом наблюдении у пациентов основной и контрольной групп

Сравнение абсолютных значений показателей состава тела у пациентов основной и контрольной группы представлено в таблице 19.

Таблица 19 – Сравнение показателей состава тела у пациентов основной и контрольной группы (исходные значения и через год наблюдения)

Параметр (медиана)		Основная группа (n=35)	Контрольная группа (n=21)	p
Жировая масса				
ТКСТ (мм)	Исходное значение	5,9 [3,9; 7,2]	5,8 [5,4; 6,4]	0,703
	Через 12 месяцев	9,0 [7,9; 9,8]	6,6 [6,2; 7,4]	0,0001
% жира в теле	Исходное значение	10,5 [6,4; 12,6]	10,8 [9,7; 12,2]	0,339
	Через 12 месяцев	18,5 [16,0; 20,0]	12,7 [12,3; 14,2]	0,0001
Мышечная масса				
ОП (см)	Исходное значение	13,8 [12,9; 15,5]	13,5 [12,4; 16,4]	0,986
	Через 12 месяцев	16,6 [16,0; 20,0]	14,9 [13,8; 17,3]	0,003
ОБ (см)	Исходное значение	24,0 [19,0; 27,0]	24,0 [21,0; 27,0]	0,696
	Через 12 месяцев	27,2 [24,4; 32,0]	25,2 [22,7; 28,0]	0,055
РПОМП (см)	Исходное значение	115,0 [111,0; 140,0]	114,0 [109,0; 144,0]	0,839
	Через 12 месяцев	140,0 [129,0; 170,0]	129,0 [118,0; 151,0]	0,018

Были проанализированы основные лабораторные показатели трофической недостаточности (таблица 20). Медиана уровня гемоглобина статистически значимо не различалась в обеих группах ни на одном осмотре. К концу наблюдения выявлено, что у основной группы гемоглобин увеличился на 0,2%, в контрольной уменьшился на 3,2% относительно исходных данных ( $p=0,026$ ). Медиана абсолютного числа лимфоцитов статистически значимо отличалась на 12 месяце наблюдения. В контрольной группе АЧЛ составляло  $3,5 [2,8; 4,8] \cdot 10^9/\text{л}$ , тогда как в основной  $2,4 [2,0; 3,4] \cdot 10^9/\text{л}$  ( $p=0,002$ ). В основной группе этот показатель снизился на 20,3%. Но с учетом того факта, что остальные показатели трофологического статуса улучшились, мы не можем оценивать АЧЛ как маркер трофической недостаточности. Медиана уровня общего белка статистически значимо не изменилась за период наблюдения ни в основной, ни в контрольной группе. Уровень альбуминов у пациентов из основной группы к 12 месяцу наблюдения статистически значимо снизился относительно контрольной группы:  $24,0 [22,0; 30,0]$  г/л против  $32,0 [26,5; 38,0]$  г/л,  $p=0,01$ . Изначально у детей основной группы был ниже, чем у контрольной. Известен тот факт, что концентрация альбумина будет зависеть от следующих непитательных факторов: наличие воспалительного процесса, состояние водного баланса, функция печени. В этой связи с учетом улучшений других показателей трофологического статуса, а также отсутствия различий между уровнем общего белка, мы не можем оценить снижение уровня альбумина как прогрессирование трофической недостаточности. При анализе уровня ферритина выявлено, что статистически значимых отличий медианы значений при контрольных осмотрах не наблюдалось, но к 12 месяцу у пациентов из основной группы поднялся ферритин на 37,6%, тогда как в контрольной группе – на 3,3%. Уровень сывороточного железа статистически значимо был выше в основной группе на 3 месяце наблюдений  $15,6 [11,8; 17,8]$  мкмоль/л, тогда как в контрольной группе  $10,8 [7,8; 16,2]$  мкмоль/л ( $p=0,031$ ). Также статистически значимые отличия между двумя группами наблюдались на 9 месяце наблюдения, в основной группе уровень СЖ составил  $14,5 [11,4; 18,7]$  мкмоль/л, а в контрольной –  $10,8 [7,4; 14,4]$  мкмоль/л ( $p=0,014$ ).

Таблица 20 – Сравнение лабораторных показателей у пациентов основной и контрольной группы (исходные значения и через год наблюдения)

Показатель		Основная группа (n=35)	Контрольная группа (n=21)	p
Общий анализ крови				
Hb г/л	Исходное значение	114,0 [103,0; 126,0]	116,0 [106,0; 119,0]	0,872
	Через 12 месяцев	114,0 [106,0; 123,0]	113,0 [104,0; 114,0]	0,101
Лимф. (абс.)	Исходное значение	3,4 [2,3; 4,5]	3,6 [2,5; 5,6]	0,426
	Через 12 месяцев	2,4 [2; 3,4]	3,5 [2,8; 4,8]	0,002
Биохимический анализ крови				
Общ. белок (г/л)	Исходное значение	66,0 [63,0; 71,0]	68,0 [60,0; 72,0]	1,002
	Через 12 месяцев	68,0 [63,0; 69,0]	65,0 [60,0; 75,0]	0,954
Альб. (г/л)	Исходное значение	29,0 [20,0; 34,0]	32,0 [25,0; 40,0]	0,782
	Через 12 месяцев	24,0 [22,0; 30,0]	32,0 [26,5; 38,0]	0,011
Феритин(нг/мл )	Исходное значение	13,0 [6,0; 37,0]	18,0 [12,5; 33,0]	0,362
	Через 12 месяцев	16,0 [12,0; 33,2]	18,0 [13,0; 33,5]	0,795
СЖ (мкмоль/л)	Исходное значение	14,0 [8,4; 17,9]	9,2 [6,1; 13,5]	0,056
	Через 12 месяцев	15,6 [13,0; 19,1]	12,4 [9,6; 17,4]	0,059

## **ГЛАВА 6. ОЦЕНКА И КОРРЕКЦИЯ ТРОФОЛОГИЧЕСКОГО СТАТУСА У ДЕТЕЙ, НУЖДАЮЩИХСЯ В ОКАЗАНИИ ПАЛЛИАТИВНОЙ МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ, С ПОМОЩЬЮ ПРОГРАММНОГО ОБЕСПЕЧЕНИЯ**

### **6.1 Анализ оценки трофологического статуса у детей, нуждающихся в оказании паллиативной медицинской помощи, в амбулаторных и стационарных условиях**

В рамках четвертого этапа проведения исследования мы выявляли трудности в оценке трофологического статуса у паллиативных пациентов врачами амбулаторного и стационарного звена с помощью разработанного нами опросника.

Нами были опрошены 32 врача 5 детских поликлиник г. Воронежа и 13 врачей стационаров детских больниц, которые работают с детьми с паллиативным статусом. Количество детей, нуждающихся в оказании паллиативной медицинской помощи на участке, составляет 4,0 [2,0; 6,0] человек. Из них регулярно приходят на прием/производится осмотр педиатром на дому 3,0 [2,0; 5,0] детей. В стационаре врачи в месяц наблюдают 2,0 [1,0; 4,0] детей, нуждающихся в оказании паллиативной медицинской помощи.

При опросе выяснилось, что 18,7% врачей-педиатров участковых и 7,7% врачей стационара не смогли ответить на вопрос, что такое нутритивный (трофологический статус). Больше половины (56,2%) участковых педиатров не оценивают нутритивный статус детям, 12,7% - периодически, и 6,3% - регулярно. Врачи, оказывающие медицинскую помощь в стационарных условиях, оценивают трофологический статус детям в 53,8% случаев. Антропометрические параметры являются наиболее доступным и эффективным методом оценки трофологического статуса у детей, нуждающихся в оказании паллиативной медицинской помощи. Большинство врачей-педиатров участковых проводят измерение роста и массы тела детям с паллиативной патологией 1 раз в полгода (65,6%), 1 раз в год – 25,0%, 1 раз в 3 месяца – 9,4% (рисунок 24).

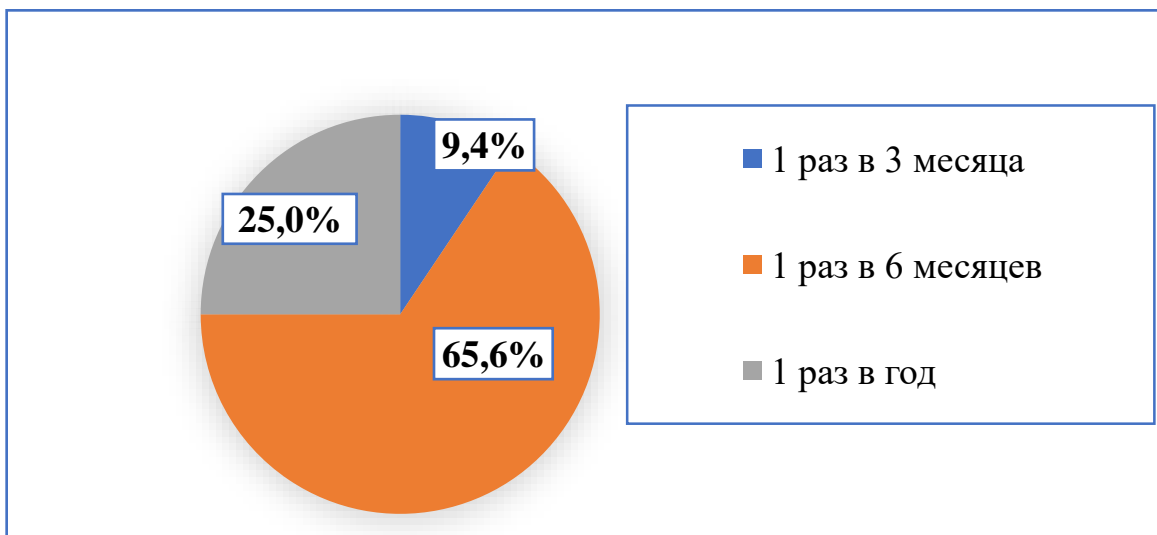


Рисунок 24 – Частота антропометрии детей с паллиативным статусом врачами амбулаторного звена

У детей с неврологическими заболеваниями, которые чаще встречаются у детей, нуждающихся в оказании ПМП, эксперты ESPHGAN рекомендуют проводить антропометрию в амбулаторных условиях 1 раз в 6 месяцев. При госпитализации пациента рост и масса тела измеряются при поступлении и далее масса тела 1 раз в неделю, измерения толщины кожных складок – при поступлении и далее 2 раза в месяц [156].

В стационаре опрошенные нами врачи измеряют массу тела в 1 раз в неделю в 38,5% случаев, только при поступлении в отделение - 30,8%, и по 15,4% - один или два раза в месяц соответственно. Не измеряют толщину кожных складок над трицепсом и под лопаткой 53,8% респондентов стационара, а 46,2% - только при поступлении ребенка, при этом калипометр на рабочем месте есть у половины врачей (53,8%). Измеряют толщину подкожно-жировой клетчатки под лопаткой и над трицепсом у пациентов с паллиативным статусом при каждом визите 28,1% врачей-педиатров участковых, иногда – 31,3%, при этом калипометр на рабочем месте есть только у 12,5% педиатров. Регулярно измеряют окружности плеча, бедра 15,6% врачей, не на каждом приеме – 21,9%, не проводят данную манипуляцию – 62,5%.



При оценке антропометрических параметров у детей с ПС 37,5% врачей амбулаторного звена и 38,5% стационарного - не испытывают трудностей. Причины, на основании которых врачи стационарного и амбулаторного звена проводят антропометрию не всем детям, нуждающимся в оказании паллиативной медицинской помощи, отражены на рисунке 25.

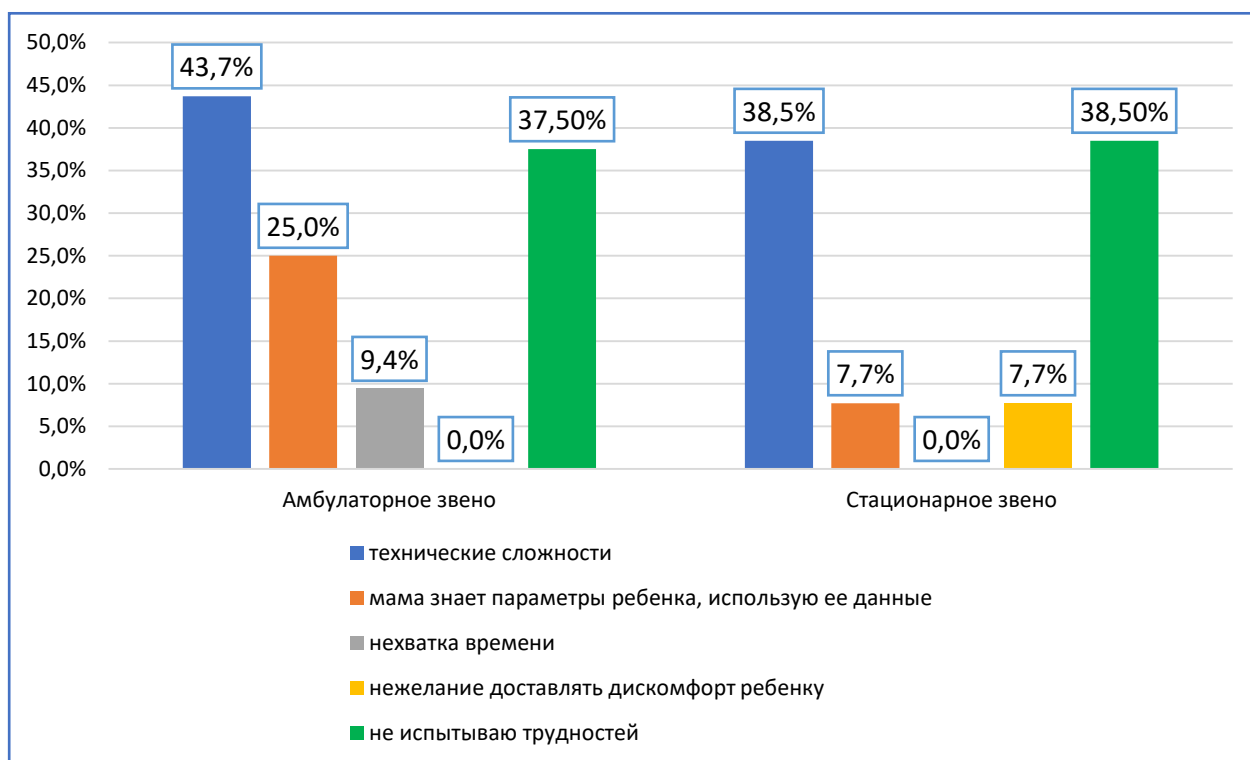


Рисунок 25 – Причины, на основании которых врачи стационарного и амбулаторного звена проводят антропометрию не всем детям, нуждающимся в оказании паллиативной медицинской помощи.

При оценке физического развития большинство участковых педиатров (62,5%) пользуются перцентильными таблицами, при этом из них 15,6% используют специальные перцентильные таблицы, разработанные для детей с ДЦП. Оценивают и интерпретируют только индекс массы тела 21,8% докторов, пользуются стандартами ВОЗ (компьютерные программы Anthro и AnthroPlus, мобильное приложение для телефона AnthroCalc) – 9,4%, используют для оценки индекс Кетле – 6,3%. При анализе оценки физического развития у детей, нуждающихся в оказании паллиативной медицинской помощи, врачами стационарного звена ответы разделились следующим образом: 12,5% используют

перцентильные таблицы для здоровых детей, по 6,3% - мобильное приложение AnthroCalc, компьютерные программы ВОЗ Anthro и AnthroPlus, оценивают «на глаз», так как имеют достаточный опыт, и не оценивают физическое развитие совсем. Проводят оценку только ИМТ 6,3% врачей детских стационаров.

Эксперты ESPHGAN рекомендует проводить определение лабораторных показателей для оценки нутритивного статуса у детей с неврологическими заболеваниями не реже 1 раза в 6 месяцев [156]. Две трети врачей амбулаторного звена (62,5%) оценивают общий и биохимический анализ крови у пациентов, нуждающихся в оказании паллиативной медицинской помощи, 1 раз в 6 месяцев (рисунок 26).

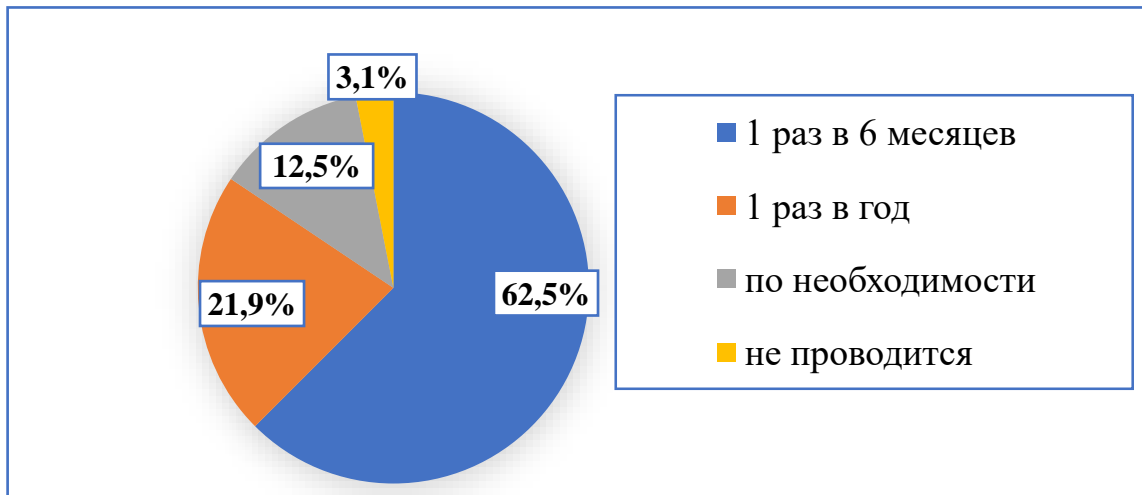


Рисунок 26 – Частота лабораторной диагностики детей с паллиативным статусом врачами амбулаторного звена

Эксперты ESPHGAN рекомендуют исследовать в стационаре лабораторные маркеры пищевого статуса в зависимости от характера сопутствующей патологии и применяемой терапии – при поступлении, далее по показаниям [156]. Все врачи стационарного звена проводят лабораторную диагностику нутритивного статуса (общий и биохимический анализы крови) при поступлении ребенка в отделение.

Оценку количественного состава тела с помощью биоимпедансметра проводят 12,0% врачей-педиатров участковых, при этом 62,5% опрошиваемых работают в поликлиниках, где имеется центр здоровья для детей. Согласно Приказу Министерства здравоохранения РФ от 7 марта 2018 г. N 92н "Об утверждении Положения об организации оказания первичной медико-санитарной помощи

детям" биоимпедансметр для анализа внутренних сред организма входит в стандарт оснащения центра здоровья для детей. При отсутствии возможности проведения биоимпедансметрии для оценки качественного состава тела возможно использовать формулы для расчета показателей объема мышц плеча (отражают запас мышечной массы в организме), а также уравнения Slaughter для расчета жировой массы тела. Перечисленными формулами не пользуется ни один опрошиваемый: 34,4% ввиду нехватки времени на приеме, а 65,6% врачей не слышали про эти способы расчета. Среди врачей стационарного звена ни один не пользуется вышеперечисленными формулами: 15,4% ввиду нехватки времени, а 84,6% - не знают о них.

На вопрос об оценке фактического питания ребенка с паллиативным статусом большинство респондентов из врачей амбулаторного звена (78,1%) ответили, что не проводят оценку 3-х дневного рациона питания, из них 56,3% врачей ввиду нехватки времени на приеме, а 12,5% считают, что этим должен заниматься диетолог. Проводят оценку фактического питания не всем детям, нуждающимся в оказании паллиативной медицинской помощи 18,8% опрошиваемых врачей-педиатров участковых, и 3,1% - всем детям с паллиативным статусом. Не назначают дополнительную энтеральную поддержку лечебными смесями 78,1% врачей, так как этим должен заниматься диетолог, а 21,9% - назначают самостоятельно. Из тех врачей-педиатров, кто назначает смеси, 12,5% рассчитывают объем нутритивной поддержки «на глаз», 6,3% - из расчета 10,0-20,0% от суточного объема питания, и 3,1% - с использованием метода Крика. Среди врачей стационарного звена большинство (69,2%) не проводят анализ 3-дневного рациона питания детям, из них 53,5% опрошиваемых считают, что этим должен заниматься врач-диетолог. Назначают дополнительную энтеральную поддержку лечебными смесями 69,2% врачей стационаров, при этом расчет объема производится следующим образом: 7,7% - методом Крика, и по соответственно 30,8% - «на глаз» и ориентировочным методом (объем 10,0-20,0% от суточного рациона питания ребенка).

При оценке возможных сложностей для расчета и коррекции питания детям с паллиативным статусом большинство врачей амбулаторного (53,1%) и стационарного (69,2%) испытывают нехватку времени. Не хватает обучающих материалов по этой теме 43,8% и 46,1% врачам амбулаторного и стационарного звена соответственно. Среди врачей-педиатров участковых 12,5% не видят смысла учиться расчету питания, так как редко сталкиваются с детьми, нуждающимися в оказании ПМП. Не испытывают трудностей при назначении энтеральной поддержки в общей сложности 24,7% респондентов (рисунок 27).

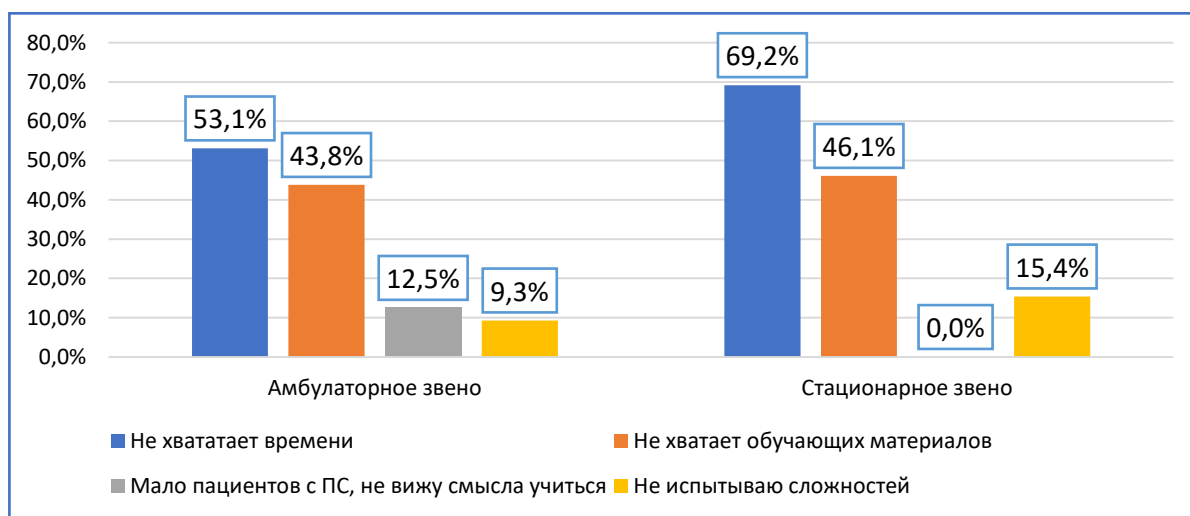


Рисунок 27 – Сложности, возникающие при расчете питания пациентам с паллиативным статусом у врачей амбулаторного и стационарного звена

В заключении, на вопрос, если бы была компьютерная программа, которая помогала бы комплексно оценить трофологический статус детям с ПС и произвести расчет нутритивной поддержки, 93,8% врачей амбулаторного звена и 100% врачей стационарного звена ответили, что использовали бы ее в своей работе.

На основании анализа полученных данных была составлена компьютерная программа для оптимизации оценки трофологического статуса, а также получения рекомендаций по его коррекции. Актуальность создания компьютерной программы была обусловлена трудностями диагностики трофологического статуса у паллиативных пациентов для врача-педиатра на амбулаторном и стационарном этапе.

## 6.2 Компьютерная программа «Оценка и коррекция трофологического статуса детей, нуждающихся в оказании паллиативной медицинской помощи»

Комплексная оценка трофологического статуса детей, нуждающихся в паллиативной медицинской помощи, необходима не только для ранней диагностики его нарушений, но и для выбора соответствующей тактики нутритивной терапии пациентов и динамического контроля за её эффективностью, что и обусловило создание программного продукта «Оценка и коррекция трофологического статуса детей, нуждающихся в оказании паллиативной медицинской помощи».

Процесс оценки трофологического статуса у пациента разделен на 3 основных блока и включает в себя: оценку антропометрических параметров, состава тела и интерпретацию лабораторных методов обследования (рисунок 28).

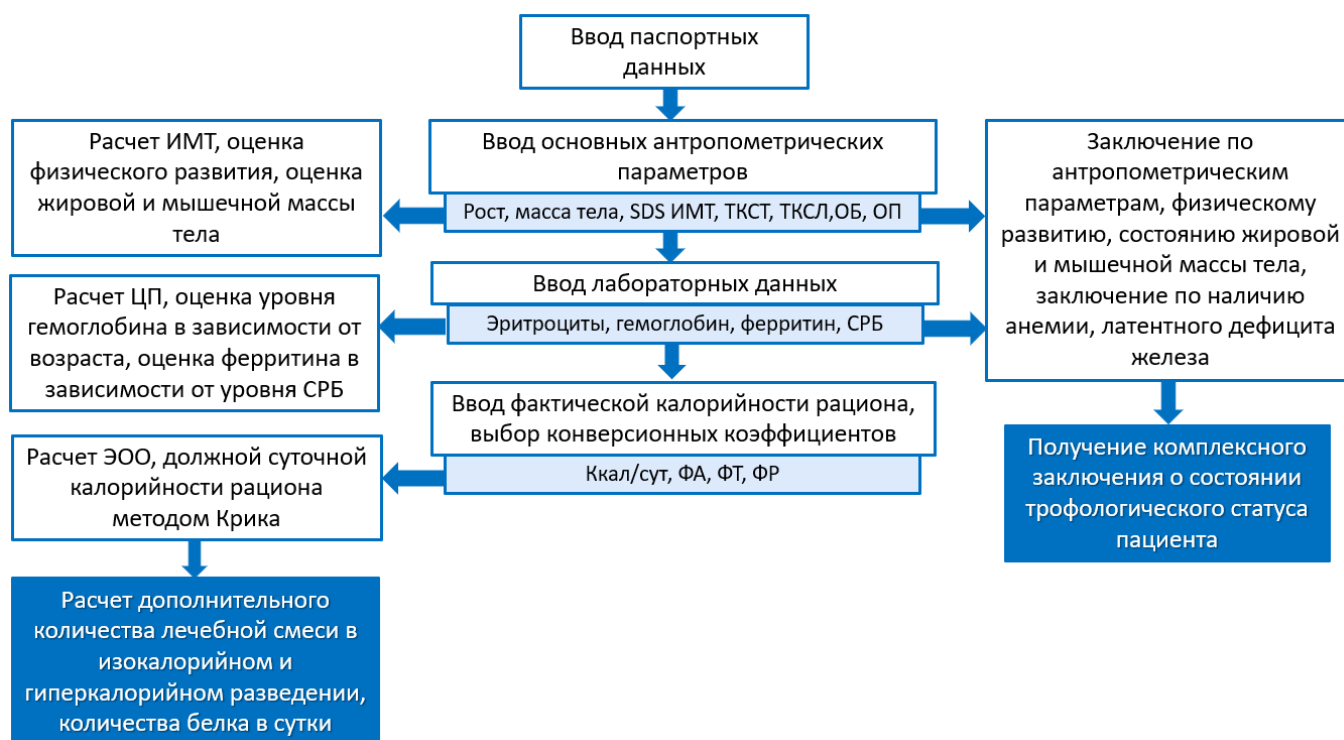


Рисунок 28 – Блок-схема алгоритма оценки и коррекции трофической недостаточности у детей, нуждающихся в оказании паллиативной медицинской помощи

Работа с ПО начинается с ввода паспортных данных пациента: фамилия, имя, отчество, дата рождения, пол. Возраст рассчитывается программой на основании даты рождения и даты осмотра (рисунок 29).

Паспортная часть

Дата осмотра	ФИО Пациента	Дата рождения
23.03.2024	Иванов Иван Иванович	12.05.2020
Пол	Возраст(г)	
<input checked="" type="radio"/> м <input type="radio"/> ж	4	

Рисунок 29 – Пример ввода паспортных данных пациента в ПО

При вводе значений показателей роста, массы тела и Z-score ИМТ/возраст, программное обеспечение рассчитывает показатель ИМТ и дает интерпретацию физическому развитию согласно стандартам ВОЗ (рисунок 30). Ввод значений ТКСЛ, ТКСТ, ОБ, ОП обеспечивал расчет РПОМП и жировой массы тела в % (Slaughter M.H. и соавторы, 1988) в организме по формулам.

Оценка трофологического статуса пациента

Рост (см)	Вес (кг)	ИМТ
95	11,9	13,2
Интерпретация		
Белково-энергетическая недостаточность II степени		
SDS ИМТ		
-2,57		
Толщина ПЖК трицепса (мм)	Толщина ПЖК под лопаткой (мм)	Окружность с/3 бедра (см)
6,5		
Окружность с/3 плеча (см)	Объем мышц плеча (см)	Процентное содержание жира в теле (%)
13	109,58	10,84

Рисунок 30 – Интерпретация физического развития и расчет компонентного состава тела с помощью ПО.

Далее пользователю предлагается произвести оценку показателей ТКСТ и РПОМП по перцентильным таблицам согласно полу и возрасту согласно стандартам ВОЗ [<http://www.who.int/growthref/tools/en/>] (приложение 4), и выбрать центиль соответствующий показателям ребенка. На основании этих данных производится оценка жировой и мышечной массы тела (рисунок 31).

3-3,9	7	8	9	11	12	14	15
4-4,9	7	8	8	10	12	14	16
5-5,9	6	7	8	10	12	15	18
6-6,9	6	6	8	10	12	14	16
7-7,9	6	7	9	11	13	16	18
8-8,9	6	8	9	12	15	18	24
9-9,9	8	8	10	13	16	20	22
10-10,9	7	8	10	12	17	23	27
11-11,9	7	8	10	13	18	24	28
12-12,9	8	9	11	14	18	23	27
13-13,9	8	8	12	15	21	26	30
14-14,9	9	10	13	16	21	26	28
15-15,9	8	10	12	17	21	25	32
16-16,9	10	12	15	18	22	26	31
17-17,9	10	12	13	19	24	30	37
18-18,9	10	12	15	18	22	26	30

Перценталь объема мышцы плеча Перценталь ПЖК трицепса

<5 
  5 
  10 
  25 
  50 
  75 
  90 
  95 
  >95

Интерпретация

Дефицит мышечной массы тела, Дефицит жировой массы тела

Рисунок 31 – Оценка состава тела пациента с помощью ПО

При вводе основных лабораторных показателей трофологического статуса: эритроциты, гемоглобин, ферритин, СРБ, рассчитывался ЦП выдавалось заключение о наличии анемии по уровню гемоглобина в зависимости от возраста, ее характера (нормохромная, гиперхромная, гипохромная), а также о наличии латентного дефицита железа согласно уровню ферритина (при уровне ниже 30 мкг/л). Если уровень СРБ был выше референсных значений (выше 5 мг/л), то ПО предупреждало о том, что ферритин как маркер запаса железа в данной ситуации оценивать нельзя (рисунок 32).

Данные лабораторных исследований

Эритроциты (10 <sup>12</sup> /л)	Гемоглобин (г/л)	Цветовой показатель
4,01	106	0,79
Ферритин (мкг/л)	СРБ (мг/л)	
45	15	
Интерпретация		
Гипохромная анемия. Нельзя адекватно оценить уровень ферритина, так как есть воспалительный процесс		

Рисунок 32 – Оценка лабораторных показателей трофологического статуса с помощью ПО

Для коррекции трофической недостаточности производился расчет ЭОО по формуле ВОЗ в зависимости от показателей массы тела и возраста. Далее пользователю предлагалось выбрать конверсионные коэффициенты: фактор активности (лежачий, инвалидное кресло, ползающий, амбулаторный больной), фактор роста в зависимости от степени БЭН, рассчитанной ранее, и фактор мышечного тонуса (снижен, в норме, повышен). Суточная калорийность рациона рассчитывалась методом Крика. Также производился расчет должнствующего потребления белка в сутки (рисунок 33).

Расчет питания

<p><b>Энергия основного обмена</b></p> <input style="width: 100%;" type="text" value="765,13"/>	<p><b>Фактор мышечного тонуса</b></p> <p> <input type="radio"/> 0,9 (снижен)           <input type="radio"/> 1 (норма)           <input checked="" type="radio"/> 1,1 (повышен)       </p>	
<p><b>Фактор активности</b></p> <p> <input checked="" type="radio"/> 1,15 (лежачий)           <input type="radio"/> 1,2 (инвалидное кресло)           <input type="radio"/> 1,25 (ползающий)           <input type="radio"/> 1,3 (амбулаторный больной)       </p>	<p><b>Фактор роста</b></p> <p> <input type="radio"/> 1,1 (БЭН 1 ст.)           <input checked="" type="radio"/> 1,2 (БЭН 2 ст.)           <input type="radio"/> 1,3 (БЭН 3 ст.)       </p>	
<p><b>Фактическое потребление ккал/сут пациентом</b></p> <input style="width: 100%;" type="text" value="920"/>	<p><b>Необходимая суточная калорийность рациона (ккал/сут)</b></p> <input style="width: 100%;" type="text" value="1161"/>	<p><b>Необходимое количество белка в сутки(г/сут)</b></p> <input style="width: 100%;" type="text" value="24"/>
<p><b>Необходимое количество стандартной изокалорийной смеси (мл/сут)</b></p> <input style="width: 100%;" type="text" value="241"/>	<p><b>Необходимое количество смеси в гиперкалорийном разведении (мл/сут)</b></p> <input style="width: 100%;" type="text" value="161"/>	

Заключение

Рисунок 33 – Расчет ЭОО и суточной калорийности рациона методом Крика с помощью ПО

Далее, при вводе фактической калорийности рациона (которая должна быть рассчитана на основе анализа 3-х дневного рациона питания врачом или законными представителями пациента) рассчитывалось необходимое дополнительное количество лечебной энтеральной смеси в изокалорийном и гиперкалорийном разведении как разница между должнствующим и фактическим потреблением ккал/сут (рисунок 34).



### Расчет питания

Энергия основного обмена: 765.13

Фактор мышечного тонуса:  0,9 (снижен)  1 (норма)  1,1 (повышен)

Фактор активности:  1,15 (лежачий)  1,2 (инвалидное кресло)  1,25 (ползающий)  1,3 (амбулаторный больной)

Фактор роста:  1,1 (БЭН 1 ст.)  1,2 (БЭН 2 ст.)  1,3 (БЭН 3 ст.)

Фактическое потребление ккал/сут пациентом: 920

Необходимая суточная калорийность рациона (ккал/сут): 1161

Необходимое количество белка в сутки(г/сут): 24

Необходимое количество стандартной изокалорийной смеси (мл/сут): 241

Необходимое количество смеси в гиперкалорийном разведении (мл/сут): 161

Рисунок 34 – Расчет необходимого количества дополнительной энтеральной поддержки с помощью ПО

В конце работы с ПО появлялось комплексное заключение о состоянии трофологического статуса пациента на основании ранее полученных данных (рисунок 35).

### Заключение

Получить заключение

Белково-энергетическая недостаточность II степени Дефицит мышечной массы тела, Дефицит жировой массы тела Гипохромная анемия Нельзя адекватно оценить уровень ферритина, так как есть воспалительный процесс

Рисунок 35 – Комплексное заключение о состоянии трофологического статуса пациента

Компьютерная программа «Оценка и коррекция трофологического статуса детей, нуждающихся в оказании паллиативной медицинской помощи» была апробирована врачами отделения паллиативной помощи (n=6) БУЗ ВО ОДКБ №2 (зав. отделением Попова М.В.). При анализе выявлено, что медиана затраты времени на одного пациента составляет 2,5 [2,0; 4,3] минуты. По 10-бальной шкале врачи оценили удобство ПО на 9,0 [8,0; 9,3] баллов, простоту использования на 10,0 [9,0; 10,0] баллов, эффективность - 10,0 [9,0; 10,0] баллов, пользу от применения на 10,0 [9,8; 10,0] баллов.

Таким образом, разработанный программный продукт «Оценка и коррекция трофологического статуса детей, нуждающихся в оказании паллиативной

медицинской помощи» предназначен для эффективного выявления трофической недостаточности и оперативного расчета необходимого количества энтеральной смеси, позволяющих нормализовать трофологический статус пациентов.

## ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Согласно ежегодному отчету Международной сети паллиативной помощи детям (ICPCN) в 2023 году более 21 миллиону детей во всем мире требовалась паллиативная медицинская помощь, при этом около 8 миллионов детей нуждались в специализированной паллиативной помощи. К сожалению, около 95,0% детей во всем мире имеют ограниченный доступ к такой помощи [104]. Необходимость оказания ПМП детям является актуальной проблемой современной педиатрии. Количество детей, нуждающихся в оказании паллиативной медицинской помощи, увеличилось в основном за счет увеличения продолжительности жизни, более широких критериев отбора [10]. Проведение паллиативной медицинской помощи ребенку требует индивидуального мультидисциплинарного подхода, основанного на целях повышения качества жизни пациента и его семьи [66]. Помимо детей с неизлечимыми онкологическими заболеваниями, в длительной медицинской и социальной поддержке нуждаются пациенты с генетически детерминированными заболеваниями, с экстремально низкой массой тела при рождении, врожденными пороками развития, а также с последствиями тяжелых травм, приводящих к инвалидизации. Паллиативная медицинская помощь включает в себя не только обезболивание и седацию, но и различные виды респираторной поддержки при расстройствах функции внешнего дыхания, мероприятия по профилактике инфекционной патологии, различные виды нутритивной поддержки [14].

Рациональный подход к питанию способен улучшить качество жизни не только ребенка, но и членов его семьи. В некоторых клинических ситуациях состояние трофологического статуса пациента, а также характер питания ребенка непосредственно влияет не только на продолжительность его жизни, но и на количество и тяжесть осложнений, общую стоимость лечения. Общеизвестный факт, что нутритивная поддержка является одной из важнейших задач врача-педиатра при оказании паллиативной медицинской помощи детям [11].

На государственном уровне нутритивная поддержка при оказании паллиативной медицинской помощи отражена в Плане мероприятий «Повышение качества и доступности паллиативной медицинской помощи» до 2024 года,

утвержденном заместителем председателя Правительства Российской Федерации Т. А. Голиковой от 28.07.2020 г. №6551п-П12. В настоящее время распоряжением Правительства Российской Федерации от 11 декабря 2023 г. N3551-р утвержден перечень специализированных продуктов лечебного питания для детей-инвалидов, который включает в себя 111 вариантов продуктов для специализированного питания.

В России перед врачами-педиатрами, оказывающими ПМП детям, стоит одна из важнейших задач – внедрение современных методов коррекции трофической недостаточности при оказании паллиативной медицинской помощи детям [11].

В этой связи целью данного исследования являлась диагностика и коррекция трофической недостаточности у детей, нуждающихся в оказании паллиативной медицинской помощи.

Для решения поставленных задач, на базе отделения паллиативной помощи при БУЗ ВО «ОДКБ №2» (г. Воронеж) впервые была дана характеристика 360 детям Воронежской области, нуждающимся в оказании ПМП и создан регистр паллиативной патологии, который может использоваться для планирования организации мероприятий по оказанию паллиативной медицинской помощи детям Воронежской области. На основании полученных данных выявлено, что наибольшая распространенность заболеваний, требующих оказания паллиативной медицинской помощи, на 1000 детей наблюдается в Эртильском районе Воронежской области и составляет 2,7. Наименьший показатель наблюдается в Панинском районе и составляет 0,2. Считается, что онкологические заболевания чаще всего становятся причиной нуждаемости в паллиативной медицинской помощи. Согласно статистике ВОЗ, у взрослых пациентов, нуждающихся в оказании паллиативной медицинской помощи, большая доля приходится на онкологические (34,0%) и сердечно-сосудистые заболевания (38,5%) [29, 143]. Но в детском паллиативе структура заболеваний, требующих оказания паллиативной медицинской помощи, совершенно другая. Нами было выявлено, что в нозологической структуре контингента детей, получающих паллиативную медицинскую помощь в Воронежской области, преобладают неонкологические

заболевания и составляют 96,1%, что сопоставляется со статистическими данными по России [2]. Наиболее часто встречаются приобретенные неврологические заболевания – детский церебральный паралич и врожденные аномалии развития, в частности аномалии развития головного мозга. Новообразования у детей, требующие оказания ПМП, по нашим данным занимают малую долю (3,9%). В Воронежской области в зависимости от вероятности летального исхода преобладают необратимые, но не прогрессирующие состояния с тяжелой инвалидностью и подверженностью пациента осложнениям, что требует организации мультидисциплинарного подхода к паллиативной терапии, внедрению новых методов диагностики и реабилитационных мероприятий.

Второй задачей было обозначено проведение оценки трофологического статуса у детей, нуждающихся в оказании ПМП и выявление детей, имеющих трофическую недостаточность. В период с июля 2021 года по ноябрь 2022 года все пациенты (n=104), госпитализированные в отделение паллиативной помощи ОДКБ №2, были обследованы на наличие нутритивного риска с помощью скринингового опросника STRONGkids. Согласно нашим данным, высокий риск недостаточности питания наблюдался в половине случаев госпитализированных пациентов (53,9%). В дальнейшем при углубленной оценке трофологического статуса нами было подтверждено, что у всех детей, имеющих высокий риск недостаточности питания по шкале STRONGkids, была диагностирована белково-энергетическая недостаточность 1-3 степени. Также в исследовании Федурошкиной Н.А., проведенном у пациентов со спастическими формами ДЦП (GMFCS I-V уровень) было установлено, что более чем у половины детей (66,7%) имелся высокий риск развития недостаточности питания согласно шкале STRONGkids, при этом большинство пациентов (85,0%) имели ДЦП по классификации больших моторных функций IV и V уровень двигательных нарушений [32]. Таким образом, у детей, нуждающихся в оказании ПМП, в первые сутки госпитализации может использоваться опросник STRONGkids для выявления риска недостаточности питания, решения вопроса о необходимости углубленной оценки

трофологического статуса и нуждемости пациента в дополнительной энтеральной поддержке.

В дальнейшем всем пациентам с высоким риском недостаточности питания согласно шкале STRONGkids была проведена углубленная оценка трофологического статуса на основании изучения результатов клинических, антропометрических и лабораторных показателей. Эпилепсия как сопутствующее заболевание встречалась у большинства пациентов (62,5%). Достижению оптимального рациона питания у пациентов с эпилепсией могут препятствовать сопутствующие психологические и физические заболевания, связанные с судорогами, приемом лекарств, социально-экономическое неблагополучие и использование лечебных диет [37, 72]. Нами было выявлено, что наличие эпилепсии не оказывало влияния на антропометрические и лабораторные критерии трофической недостаточности. В большинстве исследований по влиянию эпилепсии на нутритивный статус пациента, эпилепсия являлась единственным хроническим заболеванием. В ситуации с детьми, нуждающимися в оказании паллиативной медицинской помощи, отягощающим трофическую недостаточность, является именно основное заболевание.

По данным литературы, трофическая недостаточность приводит к снижению запасов жировой и мышечной ткани [28, 32]. Доказано, что у детей с хроническими заболеваниями, абсолютное количество мышечной массы тела, как правило, снижается в гораздо большей степени, чем жировые отложения [114, 120]. При интерпретации результатов калипометрии выявлено, что практически у всех пациентов (92,9%) значение ТКСТ находилось ниже 10 перцентиля при интерпретации перцентильных таблиц согласно полу и возрасту, то есть наблюдался дефицит жировой массы тела. Оценка РПОМП у детей, нуждающихся в оказании паллиативной медицинской помощи, также показала, что значения данного показателя ниже 10 перцентиля наблюдалось у 100% детей, при этом у 80,4% данное значение определялось ниже 5 перцентиля. Соответственно, все дети, нуждающиеся в оказании ПМП, имеют выраженный дефицит мышечной массы, чему способствует отсутствие двигательной активности, которая приводит к

гипотрофии и атрофии мышц, а также о недостаточное потребление белка с пищей [28].

При лабораторной оценке трофической недостаточности выявлено, что практически у половины детей (44,7%) встречалась анемия, при этом у 41,1% выявлена анемия легкой степени тяжести. Снижение уровня ферритина выявлялось у двух третей (66,1%) обследуемых пациентов, что свидетельствует о высокой распространённости латентного дефицита железа у детей, нуждающихся в оказании паллиативной медицинской помощи. Эти сведения также подтверждают данные исследований Рахмаевой Р.Ф. и Перфиловой О.В. по оценке нутритивного статуса у детей с ДЦП, где у детей, имеющих трофическую недостаточность, имеется широкая распространённость ЛДЖ и ЖДА [23, 26].

В ходе динамического наблюдения у части пациентов выявлялись признаки бактериального воспаления по результатам объективного осмотра, а также по изменениям лабораторных показателей (увеличение СРБ, нейтрофильный лейкоцитоз, сдвиг лейкоцитарной формулы влево, ускорение СОЭ). На фоне купирования бактериального очага инфекции антибиотиками отмечалась положительная динамика в виде нормализации воспалительных маркеров крови. В динамике нами также проводился контроль уровня ферритина для оценки показателей трофологического статуса. Было выявлено, что у 42,8% снизился ферритин при нормализации уровня СРБ, а у 14,3% уровень ферритина был в пределах референсных значений. Но при повышении уровня СРБ выше референсных значений, ферритин был выше на значения в диапазоне от 12,0% до 86,4%. Медиана значений уровня ферритина у детей при повышенном уровне СРБ составила 53,2 [37,0; 65,7] нг/мл, а при нормализации уровня СРБ медиана уровня ферритина находилась в пределах 5,9 [3,5; 21,5] нг/мл ( $p=0,0001$ ). При проведении корреляционного анализа значений уровня ферритина и С-реактивного белка, получена положительная корреляционная связь  $R=0,74$  при  $p=0,0001$ . Ферритин является реагентом острой фазы, как и СРБ, и может повышаться при инфекционном процессе, который является нередким у детей трофической недостаточностью [148]. Несмотря на то, что ферритин плазмы является наиболее

чувствительным показателем запаса уровня железа в организме. Но, поскольку ферритин является реагентом острой фазы, он может быть в пределах референсных значений или повышенным у детей с инфекционной патологией. При этом невозможно диагностировать имеющийся дефицит железа. Также известен факт повышения ферритина при наличии онкологических заболеваний. При этом низкий уровень ферритина однозначно свидетельствует о дефиците железа [52]. У пациентов с сопутствующей бактериальной инфекцией на момент тестирования может быть проведена оценка СРБ для подтверждения результатов определения сывороточного ферритина в качестве маркера дефицита железа [97, 148].

Медиана абсолютного числа лимфоцитов у детей, нуждающихся в оказании паллиативной медицинской помощи, составила 3,5 [2,3; 4,9]\*10<sup>9</sup>. Снижение уровня АЧЛ определялось всего у 9,9% пациентов. При сравнительном анализе детей с различной степенью БЭН не было выявлено статистически значимой разницы между уровнем АЧЛ в общем анализе крови. Эти данные подтверждаются в исследовании Перфиловой О.В. и Рахмаевой Р.Ф., где у детей с ДЦП с недостаточностью питания и без, не было выявлено статистически значимой разницы между уровнем АЧЛ [23, 26].

Медиана значений общего белка в крови составляла 66,5 [62,0; 71,7] г/л, а альбуминов 29,5 [20,2; 35,7] г/л, при этом статистически значимой разницы между количеством общего белка, альбумина и степенью белково-энергетической недостаточности у пациентов выявлено не было, что также подтверждается в серии исследований [23, 26, 32]. По данным литературы, при хронических заболеваниях на уровень общего белка и альбумина отрицательно влияет реакция острой фазы в связи с увеличением проницаемости сосудов и изменения приоритетов синтеза белка в печени. Поэтому они неточно отражают состояние питания у детей с паллиативным статусом [151, 152].

Среди сопутствующих заболеваний со стороны ЖКТ в большинстве случаев у детей наблюдались жалобы на рвоты и срыгивания (76,8%), установлен диагноз ГЭРБ у 73,2%, запоры – 64,3%. Причиной высокой распространенности перечисленной патологии со стороны ЖКТ являются структурные нарушения



центральной и периферической нервной системы, прием различных препаратов, практически полное отсутствие двигательной активности [103].

Важным фактором развития трофической недостаточности являются заболевания ЖКТ [2, 15, 129]. В нашем исследовании у детей, нуждающихся в оказании паллиативной медицинской помощи, имеющих запоры, выявлены более высокие показатели  $Z$ -score рост/возраст ( $p=0,007$ ), что можно объяснить постоянным приемом осмотических слабительных препаратов и, как следствие, более регулярным стулом, чем у пациентов, не принимающих слабительные.

Установлено, что дисфагия может является провоцирующим фактором развития БЭН у детей с тяжелыми заболеваниями нервной системы [138]. В нашем исследовании было выявлено, что у детей с более высокими баллами по классификации EDACS, статистически значимо выявлялись более низкие показатели  $Z$ -score МТ/возраст ( $p=0,04$ ), а также фактическое потребление ккал/сут ( $p=0,019$ ). Оценка способности принятия пищи и жидкости по классификации EDACS у детей с ПС показала, что у больше половины пациентов (51,8%) наблюдалась высокая степень дисфагии (4 и 5 баллов). При этом у детей более младшего возраста дисфагия выявлялась статистически значимо чаще ( $p=0,038$ ). Это подтверждают проведенные исследования, где выявлена прямая корреляционная связь между степенью выраженности дисфагии и тяжестью двигательных нарушений согласно классификации GMFCS, а также отрицательная корреляция между возрастом и степенью дисфагии [26, 138].

В дальнейшем на третьем этапе после комплексной оценки трофологического статуса всем пациентам было рекомендовано начать нутритивную поддержку полуэлементарной энтеральной смесью (белок 2,9 г/100 мл, энергетическая ценность 100 ккал). Выбор данной смеси объясняется высокой частотой гастроинтестинальных проявлений, а также широкой распространенностью БЭН тяжелой степени у наших пациентов [3, 6, 19, 26]. В дальнейшем при динамическом наблюдении было выявлено, что законные представители не использовали для кормления назначенные энтеральные смеси в полном объеме в 21 случае, а предпочитали кормить детей «блендизированными»

продуктами питания домашнего приготовления (в т.ч. при осуществлении питания через назогастральный зонд и гастростому). Это объясняется желанием семьи разделить совместный опыт приема пищи со своим ребенком, находящемся на энтеральном питании [99]. Некоторые источники литературы допускают использование натуральных продуктов (каши, творог, фруктовые и овощные пюре, мясо) в сочетании с энтеральной смесью у детей с зондом или гастростомой в стабильном состоянии [8, 16, 17, 26]. Британская ассоциация диетологов не рекомендует введение детям протертой пищи домашнего приготовления через гастростому в связи с определенными рисками: возможное нарушение проходимости гастростомы, пищевые отравления при нарушении правил приготовления и хранения пищи в домашних условиях, состав по содержанию макро- и микронутриентов, не соответствующий возрасту и определенным потребностям (отсутствие лактозы, сахарозы, глютена, когда это нужно больному) [15, 99, 173].

Таким образом, те пациенты, чьи законные представители были привержены к диетотерапии, составили основную группу (n=35). Дети, получающие пищевые продукты составили контрольную группу (n=21). Динамическое наблюдение за лабораторными и антропометрическими параметрами, а также коррекция рациона питания осуществлялись каждому пациенту в соответствии с индивидуальными протоколами наблюдения (через 1, 3, 6, 12 от исходной оценки трофологического статуса).

При оценке эффективности нутритивной поддержки выявлено, что у пациентов основной группы через 12 месяцев на фоне проводимой терапии отмечалось статистически значимое снижение частоты возникновения срыгиваний относительно исходных данных с 71,4% до 45,7% ((p=0,029). В группе контроля статистически значимых отличий выявлено не было. Полученные результаты свидетельствуют о том, что назначение лечебных смесей для энтерального питания методом сипинга или через гастростому, а также верный подбор консистенции пищи способствует статистически значимому снижению частоты возникновения срыгиваний, что также подтверждается в исследовании Н.А. Федорушкиной [32].

Дети с хроническими заболеваниями могут иметь значительный дефицит массы тела и роста по сравнению со своими сверстниками того же возраста [114, 120, 124]. Проведен динамический мониторинг антропометрических показателей у пациентов из основной и контрольной групп. При сравнении показателей массы тела и роста детей в основной и контрольной группах статистически значимых отличий ни на одном осмотре выявлено не было. Но при анализе скорости прибавки массы тела и роста получены статистически значимые различия. В основной группе относительно контрольной темпы прироста массы тела были статистически значимыми уже на 1 месяце нутритивной поддержки, а роста только на 3 месяце. В последующие месяцы разница в изменении массы тела и роста только нарастала, что свидетельствует о том, что назначение лечебного питания для коррекции трофической недостаточности должно осуществляться на длительное время. Разница в показателях указывает на положительное влияние лечебного питания на течение хронической БЭН [32, 110].

Показатель Z-score ИМТ/возраст статистически значимо увеличился впервые к 12 месяцу жизни у пациентов основной группы. Относительно исходных данных в основной группе данный показатель увеличился на 53,0%, а в контрольной - на 12,9% ( $p=0,0001$ ). Отсутствие статистически значимой разницы между медианой значений данного показателя до 12 месяцев терапии подтверждает медленное улучшение Z-score ИМТ/возраст, что опять же свидетельствует о необходимости длительной энтеральной поддержки у детей, нуждающихся в оказании паллиативной медицинской помощи, и имеющих трофическую недостаточность.

На фоне диетологического сопровождения и ежедневной дотации энтеральной смеси пациентов из основной группы относительно через год наблюдения нормализовать трофологический статус получилось у 42,7% детей. Несмотря на то, что изначально у пациентов контрольной группы были более легкие нарушения пищевого статуса, через год наблюдения среди пациентов контрольной группы нормализовать показатели трофологического статуса удалось только у 9,5% случаев ( $p=0,01$ ).

При оценке компонентного состава тела нами было выявлено быстрое реагирование и высокие скорости набора жировой массы тела на фоне проводимой нутритивной поддержки. Медиана значений ТКСТ уже к 6 месяцу наблюдения у пациентов из основной группы была статистически значимо выше относительно контрольной группы ( $p=0,029$ ). У детей из основной группы ТКСТ увеличилась на 63,7%, тогда как у контрольной – на 14,7% ( $p=0,0001$ ). Показатель ТКСТ реагирует самым первым при назначении нутритивной поддержки. При оценке прироста жировой массы тела в % получено, что медиана данного показателя статистически значимо начинает различаться в основной и контрольной группе уже к 9 месяцу наблюдения ( $p=0,0001$ ). А к 12 месяцу коррекции питания у детей из основной группы жировая масса в % увеличивается на 95,2%, тогда как в контрольной группе на 20,4% ( $p=0,0001$ ). При оценке прироста мышечной массы тела медиана показателя объема мышц плеча статистически значимо увеличилась у пациентов из основной группы только к 12 месяцу наблюдения ( $p=0,018$ ). Пик прибавки РПОМП у пациентов основной группы убедительно наблюдается к 6 месяцу наблюдения. Таким образом, наиболее выраженные темпы прибавки жировой массы отмечаются к 3 месяцу применения лечебного питания, а мышечной - к 6-9 месяцу, что диктует необходимость длительной энтеральной поддержки у детей с трофической недостаточностью, нуждающихся в оказании ПМП. Схожих исследований, согласно литературным источникам, проведено не было.

Нами были проанализированы основные лабораторные показатели трофической недостаточности. Через год нутритивной поддержки в основной группе показатель АЧЛ даже был статистически значимо ниже и составил 2,4 [2,0; 3,4]\* $10^9$ /л, тогда как в контрольной группе – 3,5 [2,8; 4,8]\* $10^9$ /л ( $p=0,002$ ). Но с учетом того факта, что остальные показатели трофологического статуса улучшились, мы не можем оценивать АЧЛ как маркер трофической недостаточности. В литературных источниках при оценке нутритивного статуса у детей с ДЦП приведены сведения о связи тяжелой лимфопении с сопутствующей тяжелой бактериальной инфекции. В данной ситуации отсутствует прямая связь между показателем АЧЛ и нутритивным статусом детей с ДЦП [23, 26].

Медиана уровня общего белка статистически значимо не изменилась за период наблюдения ни в основной, ни в контрольной группе. Этот факт также сопоставляется с проведенными исследованиями, где не обнаружено снижение белка у детей с ДЦП даже с тяжелой БЭН, а также приводятся сведения об отсутствии статистически значимого прироста уровня общего белка в крови на фоне назначения нутритивной поддержки [23, 26].

Интересен тот факт, что уровень альбумина у пациентов из основной группы к 12 месяцу наблюдения статистически значимо снизился относительно контрольной группы: 24,0 [22,0; 30,0] г/л против 32,0 [26,5; 38,0] г/л ( $p=0,01$ ). При исходной оценке трофологического статуса у детей основной группы этот показатель был ниже, чем у контрольной, но разница не была статистически значимой. Также изначально в основной группе было больше пациентов со среднетяжелой и тяжелой БЭН, тогда как в контрольной группе преобладали пациенты с легкой БЭН. Известно, что при критических состояниях на уровень альбумина отрицательно влияет реакция острой фазы (из-за увеличения проницаемости сосудов и изменения приоритетов синтеза белка в печени), поэтому при наличии воспалительного процесса или хронического заболевания уровень альбумина будет неточно отражать состояния питания пациента. [105, 151]. Также имеются данные о более низких уровнях альбумина у детей, получавших энтеральное питание по сравнению с пациентами, находящимися на питании *per os*, и здоровыми детьми. На основании этого можно судить о нарушении метаболизма белка у детей на полном энтеральном питании [161]. В этой связи с учетом улучшений других показателей трофологического статуса, а также отсутствия различий между уровнем общего белка, мы не можем оценить снижение уровня альбумина как прогрессирование трофической недостаточности у детей основной группы.

При анализе уровня ферритина выявлено, что статистически значимых отличий медианы значений при контрольных осмотрах не наблюдалось, но к 12 месяцу у пациентов из основной группы поднялся ферритин на 37,6%, когда как в

контрольной группе – на 3,3% ( $p=0,0001$ ), что свидетельствует о купировании дефицита железа на фоне комплексной терапии.

В задачу четвертого этапа проведения исследования было включено выявление трудностей оценки трофологического статуса детей, нуждающихся в оказании ПМП, врачами амбулаторного и стационарного звена. Мы опросили врачей-педиатров участковых из пяти поликлиник г. Воронежа ( $n=32$ ) и врачей-педиатров стационаров г. Воронежа БУЗ ВО ОДКБ №2 и БУЗ ВО ОДКБ №1 ( $n=13$ ). Респондентами выступили те доктора, которые оказывают паллиативную медицинскую помощь детям. В литературе схожих исследований нами выявлено не было. Больше половины (56,2%) участковых педиатров не оценивают нутритивный статус детям. Врачи, оказывающие медицинскую помощь в стационарных условиях, оценивают трофологический статус детям в 53,8% случаев. Антропометрические параметры являются наиболее простыми и доступными методами оценки НС, при этом не уступают в своей эффективности. Рекомендовано проводить исследование не реже 1 раз в 6 месяцев [156]. Большинство врачей-педиатров участковых проводят измерение роста и массы тела детям с паллиативной патологией 1 раз в полгода (65,6%), 1 раз в год – 25,0%, 1 раз в 3 месяца – 9,4%. В случае госпитализации пациента в стационар или реабилитационный центр у детей с заболеваниями нервной системы необходимо рост измеряется при поступлении, массу тела – при поступлении и далее 1 раз в неделю, измерение толщины кожных складок – при поступлении и далее 2 раза в месяц [156]. В стационаре опрошенные нами врачи измеряют массу тела в 1 раз в неделю в 38,5% случаев, только при поступлении в отделение - 30,8%, и по 15,4% - один или два раза в месяц соответственно. Не измеряют толщину кожных складок над трицепсом и под лопаткой 53,8% респондентов стационара и 59,3% врачей амбулаторного звена.

Эксперты ESPHGAN рекомендует проводить определение лабораторных показателей для оценки нутритивного статуса у детей с заболеваниями нервной системы не реже 1 раза в 6 месяцев [156]. Согласно нашим данным, две трети врачей поликлиник (62,5%) оценивают общий и биохимический анализ крови у

пациентов, нуждающихся в оказании паллиативной медицинской помощи, 1 раз в 6 месяцев, 21,9% - 1 раз в год, 12,5% - по необходимости (например, при остром респираторном заболевании) и 3,1% - не оценивают. ESPHGAN рекомендует исследовать в стационаре лабораторные маркеры пищевого статуса – при поступлении, далее по показаниям [156]. Все опрошенные нами врачи стационарного звена проводят лабораторную диагностику трофологического статуса (общий и биохимический анализы крови) при поступлении ребенка в отделение.

Оценку количественного состава тела с помощью биоимпедансметра проводят 12,0% врачей-педиатров поликлиник, при этом 62,5% опрошиваемых работают в медицинских учреждениях, где имеется Центр здоровья для детей, в стандарт оснащения которого входит биоимпедансметр (Приказ Министерства здравоохранения РФ от 7 марта 2018 г. N 92н "Об утверждении Положения об организации оказания первичной медико-санитарной помощи детям"). При отсутствии возможности проведения биоимпедансметрии для оценки качественного состава тела возможно использовать формулы для РПОМП (отражают запас мышечной массы в организме), а также уравнения Slaughter для расчета жировой массы тела. Перечисленными формулами не пользуется ни один опрошиваемый: 28,9% ввиду нехватки времени на приеме, а 71,1% врачей не слышали про эти способы расчета.

На вопрос об оценке фактического питания ребенка с ПС большинство респондентов из врачей амбулаторного звена (78,1%) ответили, что не проводят оценку 3-х дневного рациона питания, из них 56,3% врачей ввиду нехватки времени на приеме, а 12,5% считают, что этим должен заниматься диетолог. Не назначают дополнительную энтеральную поддержку лечебными смесями 78,1% врачей, так как считают, что этим должен заниматься диетолог. Из тех врачей-педиатров, кто назначает смеси, 12,5% рассчитывают объем нутритивной поддержки «на глаз», 6,3% - из расчета 10,0-20,0% от суточного объема питания, и 3,1% - с использованием метода Крика. Назначают дополнительную энтеральную поддержку лечебными смесями 69,2% врачей стационаров, при этом расчет объема

производится следующим образом: 7,7% - методом Крика, и по соответственно 30,8% - «на глаз» и ориентировочным методом (объем 10,0-20,0% от суточного рациона питания ребенка). При оценке возможных сложностей для расчета и коррекции питания детям с паллиативным статусом большинство врачей амбулаторного (53,1%) и стационарного (69,2%) испытывают нехватку времени. Не хватает обучающих материалов по этой теме 43,8% и 46,1% врачам амбулаторного и стационарного звена соответственно. Среди врачей-педиатров участковых 12,5% не видят смысла учиться расчету питания, так как редко сталкиваются с детьми, нуждающимися в оказании ПМП. Не испытывают трудностей при назначении энтеральной поддержки в общей сложности 24,7% респондентов.

В заключении, на вопрос, если бы была компьютерная программа, которая помогала бы комплексно оценить трофологический статус детям с ПС и произвести расчет нутритивной поддержки, 93,8% врачей амбулаторного звена и 100% врачей стационарного звена ответили, что использовали бы ее в своей работе. На основании анализа полученных данных была составлена компьютерная программа для облегчения оценки трофологического статуса, а также рекомендации по его коррекции. Актуальность создания компьютерной программы была обусловлена трудностями диагностики трофологического статуса у паллиативных пациентов для врача-педиатра на амбулаторном и стационарном этапе.

Компьютерная программа «Оценка и коррекция трофологического статуса детей, нуждающихся в оказании паллиативной медицинской помощи» была апробирована врачами отделения паллиативной помощи (n=6) БУЗ ВО ОДКБ №2. При анализе выявлено, что медиана затраты времени на одного пациента составляет 2,5 [2,0; 4,3] минуты. По 10-бальной шкале врачи оценили удобство ПО на 9,0 [8,0; 9,3] баллов, простоту использования на 10,0 [9,0; 10,0] баллов, эффективность - 10,0 [9,0; 10,0] баллов, пользу от применения на 10,0 [9,8; 10,0] баллов. Таким образом, разработанный программный продукт «Оценка и коррекция трофологического статуса детей, нуждающихся в оказании паллиативной медицинской помощи» может использоваться для эффективного



выявления трофической недостаточности и оперативного расчета необходимого количества энтеральной смеси, позволяющей нормализовать трофологический статус пациента. При анализе литературных источников, схожих по функциональным возможностям компьютерных программ нами выявлено не было.

При изучении продуктов, представленных на рынке программного обеспечения в сфере оценки и коррекции трофической недостаточности у детей были выявлены следующие программные решения:

1. Компьютерная программа «Мониторинг физического развития и нутритивного статуса» (НутриМон) предназначена для обеспечения разовых и систематических обследований детей и взрослых по показателям физического развития и питания с целью обоснования конкретизированных нормативов потребления (по нутриентному составу). Данная программа не учитывает особенности физического развития и трофологического статуса ребенка, нуждающегося в оказании паллиативной медицинской помощи. В связи с этим, детям с паллиативным статусом, для диагностики и коррекции трофической недостаточности необходимы специальные методы, которые не представлены в данном продукте.

2. Программы 1С: Дошкольное питание и 1С: Школьный буфет предназначена для анализа питания здоровых детей с учетом их возраста, упор в этих программах делается на учет продукции и анализ пищевой ценности, составление меню. Данные программы не позволяют комплексно оценить трофологический статус, физическое развитие у детей, нуждающихся в оказании паллиативной медицинской помощи.

3. Компьютерные программы «Комплексная система оценки белково-энергетической недостаточности и расчет оптимальной диетотерапии детей, больных муковисцидозом» и «Мониторинг нутритивного статуса, рациона питания и ферментной терапии при муковисцидозе» активно используются для расчета степени белково-энергетической недостаточности и помогают сформировать индивидуальный рацион питания ребенку, больному муковисцидозом, с учетом дополнительной энтеральной коррекции [7, 22]. Их успешно можно использовать

для оценки и коррекции трофологического статуса у детей с муковисцидозом, которые нуждаются в оказании паллиативной медицинской помощи. По нашим данным, таких детей насчитывается 3 человека.

Таким образом, результаты, полученные в ходе создания компьютерной программы «Оценка и коррекция трофологического статуса детей, нуждающихся в оказании паллиативной медицинской помощи», могут использоваться в отделении оказания паллиативной помощи детям, неврологических отделениях. Также программное обеспечение может быть применено на амбулаторно-поликлиническом этапе оказания паллиативной медицинской помощи и в реабилитационных центрах. Данный программный модуль будет востребован в врачами-педиатрами амбулаторного звена (в г. Воронеже 19 детских поликлиник), в отделении паллиативной помощи (на базе ОДКБ №2), в соматических отделениях, центре реабилитации ("Парус Надежды"), 23 коммерческих частных центрах.

## ВЫВОДЫ

1. Распространенность заболеваний, при которых создаются условия для оказания паллиативной медицинской помощи, в Воронежской области составляет 0,9 на 1000 детского населения. В нозологической структуре контингента детей, получающих ПМП в Воронежской области, преобладают неонкологические заболевания и составляют 96,1%. В числе неонкологических заболеваний детей наиболее часто встречаются заболевания ЦНС и составляют 66,7%.

2. Все госпитализированные дети, нуждающиеся в оказании паллиативной медицинской помощи, имеют нутритивный риск, при этом согласно скрининговому опроснику STRONGkids 53,9% детей имеют высокий риск недостаточности питания.

3. При оценке дефицита железа у детей с паллиативным статусом медиана уровня ферритина при повышенном уровне СРБ составила 53,2 [37,0; 65,7] нг/мл, а при нормализации уровня СРБ находилась в пределах 5,9 [3,5; 21,5] нг/мл ( $p=0,0001$ ), при корреляционном анализе значений уровня ферритина и С-реактивного белка, получена положительная корреляционная связь  $R=0,74$  при  $p=0,0001$ . При наличии воспалительного процесса имеет место опосредованное увеличение ферритина.

4. При использовании энтеральных смесей по сравнению с пищевыми продуктами питания статистически значимые изменения основных показателей трофической недостаточности (медиана Z-score ИМТ/возраст -1,1 [-1,8; -0,8] против -1,8 [-2,2; -1,3]) при  $p=0,016$  происходят к году. К этому же сроку купировалась трофическая недостаточность у детей основной группы практически в половине случаев (42,7%), тогда как в контрольной группе только у 9,5% пациентов. При этом наиболее выраженные темпы прибавки жировой массы отмечаются к 3 месяцу применения лечебного питания, а мышечной к 6-9 месяцу.

5. При оценке трофологического статуса детей, нуждающихся в оказании ПМП, испытывают трудности 56,2% врачей амбулаторного звена, 53,8% - стационарного. Разработанная компьютерная программа позволяет эффективно

оценить и скорректировать трофическую недостаточность при оказании паллиативной помощи детям с любой нозологией.

## ПРАКТИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ

1. Для накопления, анализа данных, составления отчета о нозологии паллиативной патологии Воронежской области может быть использована база данных «Регистр паллиативной патологии Воронежской области» (RU 2022621070). Регистр паллиативной патологии имеет медико-социальную значимость, и может быть рекомендован для планирования организации мероприятий по оказанию паллиативной медицинской помощи детям Воронежской области.

2. Скрининговая шкала оценки риска недостаточности питания STRONGkids может использоваться в первые сутки госпитализации детей, нуждающихся в оказании паллиативной помощи, для выявления степени нутритивного риска. Пациентам с высоким риском недостаточности питания необходима более углубленная оценка трофологического статуса.

3. Оценку уровня ферритина в рамках комплексной характеристики трофологического статуса у детей следует проводить совместно с С-реактивным белком. При уровне СРБ выше референсных значений нецелесообразно оценивать ферритин как маркер запаса железа.

4. Для оптимизации комплексной оценки трофологического статуса и расчета необходимого объема дополнительной энтеральной поддержки целесообразно использовать программное обеспечение «Оценка и коррекция трофологического статуса детей, нуждающихся в оказании паллиативной медицинской помощи» (RU 2024618685).

## **ПЕРСПЕКТИВЫ ДАЛЬНЕЙШЕЙ РАЗРАБОТКИ ТЕМЫ**

Представляет интерес изучение потребности детей, нуждающихся в оказании паллиативной медицинской помощи, в энергии путем методов прямой и непрямой калориметрии, оценка эффективности диетотерапии с помощью различных энтеральных формул при различных способах приема пищи (нозогастральный зонд, гастростома), а также изучение возможностей перинатальной паллиативной помощи в Воронежской области.

**СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ**

1. Адаптация и валидация русскоязычной версии опросника strongkids для оценки нутритивного риска у детей / Н. Г. Звонкова, Т. Э. Боровик, В. В. Черников [и др.]. – DOI 10.24110/0031-403X-2022-101-4-155-164 // Педиатрия. Журнал имени Г.Н. Сперанского. – 2022. – Том 101, № 4. – С. 155-164.
2. Азбука паллиативной помощи детям / под редакцией Н. Н. Саввы. – Москва : Проспект, 2020. – 106 с. – ISBN 978-5-98597-446-1.
3. Алгоритм выбора продукта для нутритивной поддержки и энтерального питания у детей с детским церебральным параличом / О. Н. Титова, Н. Н. Таран, А. В. Келейникова [и др.] // Вопросы детской диетологии. – 2023. – № 3. – С. 28-40.
4. Антиконвульсант-ассоциированная остеопения у детей / Т. Ю. Максимычева, Т. Н. Сорвачева, Е. Л. Усачева [и др.] // Педиатрия. Журнал им. Г.Н. Сперанского. – 2013. – № 92 (5). – С. 152-154.
5. Безлер, Ж. А. Коррекция процесса кормления и питания детей с особыми потребностями / Ж. А. Безлер, О. В. Дмитрачкова. – 1-е изд. – Минск : Принт, 2021. – 37 с.
6. Белково-энергетическая недостаточность (БЭН) у детей : лекция / Ю. И. Ровда, Н. Н. Миняйлова, В. П. Строева, Е. Д. Никитина. – DOI 10.24411/2686-7338-2021-10021 // Мать и дитя в Кузбассе. – 2021. – № 2 (85). – С. 40-51.
7. Ивлева, В. Н. Коррекция нарушений нутритивного статуса детей больных муковисцидозом : специальность 14.01.08 «Педиатрия» : диссертация на соискание ученой степени кандидата медицинских наук / Ивлева Валерия Николаевна. – Воронежский государственный медицинский университет им. Н.Н. Бурденко. – Воронеж, 2017. – 117 с.
8. Клиническая диетология детского возраста : руководство для врачей / под редакцией Т. Э. Боровик, К. С. Ладодо. – Москва : МИА, 2015. – 720 с.
9. Луфт, В. М. Трофологический статус: критерии оценки и критерии диагностики нарушений питания : учебно-методическое пособие / В. М. Луфт,

- А. В. Луфт ; НИИ скорой помощи им. И.И. Джанелидзе. – Санкт-Петербург : Издательство СПбГМУ, 2010. – 79 с.
10. Международные стандарты паллиативной помощи детям – от IMPaCCT к GORPaCS. – Москва : Проспект, 2023. – 76 с.
  11. Методические рекомендации по нутритивной поддержке детей, нуждающихся в паллиативной медицинской помощи / Е. В. Полевиченко, Н. Н. Савва, Э. В. Кумирова [и др.] ; под редакцией Е. В. Полевиченко. – Москва : ФГАОУ ВО Первый Московский государственный университет имени И.М. Сеченова, 2021. – 92 с.
  12. Национальная программа оптимизации вскармливания детей первого года жизни в Российской Федерации : методические рекомендации / ФГАУ «НМИЦ здоровья детей» Минздрава России. – Москва : БИ, 2019. – 112 с. – ISBN: 978-5-6042256-5-3.
  13. Нутритивная поддержка онкологических больных / А. В. Сытов, С. А. Зузов, М. Ю. Кукош [и др.] // Злокачественные опухоли. – 2023. – № 13. – С. 132-142.
  14. Об условиях, вопросах и проблемах паллиативной помощи детям на примере работы детского хосписа в г. Санкт-Петербурге / А. С. Симаходский, А. Е. Ткаченко, И. В. Кушнарера, Л. Д. Севостьянова. – DOI 10.15690/vsp.v20i4.2288 // Вопросы современной педиатрии. – 2021. – № 20 (4). – С. 321-326.
  15. 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 доп. – Москва : Проспект, 2020. – 158 с.
  16. Особенности оценки нутритивного статуса и расчета потребности в нутриентах у детей с детским церебральным параличом / С. Г. Макарова, Л. А. Пак, А. П. Фисенко [и др.] // Неврологический журнал им. Л.О. Бадаляна. – 2020. – Том 1, № 2. – С. 122-131.
  17. Особенности пищевого статуса у детей с детским церебральным параличом, находящихся на питании через гастростому / О. Н. Титова, Н. Н. Таран, А. В.



- Келейникова [и др.] // Вопросы детской диетологии. – 2022. – Том 20, № 2. – С. 17-28.
18. Оценка состояния нутритивного статуса у онкологических больных паллиативного профиля / О. В. Курченкова, У. В. Харламова, А. О. Абдалов, С. И. Самодуров. – DOI 10.52420/2071-5943-2021-20- 2-80-83 // Уральский медицинский журнал. – 2021 – Том 20, № 2. – С. 80-83.
  19. Оценка эффективности использования смеси на основе гидролизата сывороточного белка для нутритивной поддержки детей с детским церебральным параличом / О. Н. Титова, Н. Н. Таран, Т. В. Строкова [и др.]. – DOI 10.32364/2587-6821-2020-4-5-282-289 // РМЖ. Медицинское обозрение. – 2020. – № 4 (5). – С. 282-289.
  20. Паллиативная помощь детям в России: потребность, состояние, концепция развития / под редакцией Н. Н. Саввы. – Москва : Благотворительный фонд развития паллиативной помощи «Детский паллиатив», 2015. – 99 с.
  21. Парентеральное и энтеральное питание : национальное руководство / под редакцией М. Ш. Хубутия, Т. С. Поповой, А. И. Салтанова. – Москва : ГЭОТАР-Медиа, 2017. – 800 с.
  22. Первые результаты применения компьютерной программы «Мониторинг нутритивного статуса, рациона питания и ферментной терапии при муковисцидозе» / Е. И. Кондратьева, Т. Ю. Максимычева, Н. М. Портнов [и др.]. – DOI 10.20953/1727-5784-2016-6-5-12 // Вопросы детской диетологии. – 2016. – № 14 (6). – С. 5-12.
  23. Перфилова, О. В. Особенности нутритивного статуса и прогнозирование риска развития недостаточности питания у детей с детским церебральным параличом : специальность 3.1.21 «Педиатрия» : диссертация на соискание ученой степени кандидата медицинских наук / Перфилова Ольга Владимировна. – Российский национальный исследовательский медицинский университет имени Н.И. Пирогова. – Тюмень, 2021. – 182 с.

24. Полевиченко, Е. В. Перинатальная паллиативная помощь: первый опыт и ближайшие перспективы / Е. В. Полевиченко // Pallium: паллиативная и хосписная помощь. – 2020. – № 2 (7). – С. 31-35.
25. Райхельсон, К. Л. Оценка нутриционного статуса (состояния питания) / К. Л. Райхельсон. – Текст : электронный // Российское диализное общество : [сайт]. – URL: <https://nephro.ru/index.php?r=site/main> (дата обращения: 13.04.2023).
26. Рахмаева, Р. Ф. Диагностика и коррекция нарушений нутритивного статуса у детей с детским церебральным параличом : специальность 3.1.21 «Педиатрия» : диссертация на соискание ученой степени кандидата медицинских наук / Рахмаева Разиля Фоатовна ; Казанский государственный медицинский университет. – Казань, 2021. – 204 с.
27. Савва, Н. Н. АБВ перинатальной паллиативной помощи / Н. Н. Савва, Е. В. Полевиченко, О. П. Попова. – Москва : Проспект, 2020. – 48 с. – ISBN 978-5-98597-447-8.
28. Соколов, И. Оптимизация нутритивной поддержки у детей с муковисцидозом : специальность 14.01.08 «Педиатрия» : диссертация на соискание ученой степени кандидата медицинских наук / Соколов Ина. – Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей. – Москва, 2021. – 193 с.
29. Состояние онкологической помощи населению России в 2020 году / под редакцией А. Д. Каприна, В. В. Старинского, А. О. Шахзадовой. – Москва : МНИОИ им. П.А. Герцена, 2021. – 239 с. – ISBN 978-5-85502-262-9.
30. Тимофеева, С. С. Методы и технологии оценки экологических рисков : практикум / С. С. Тимофеева. – Иркутск : ИРНТУ, 2017. – 240 с.
31. Федеральные клинические рекомендации по оказанию медицинской помощи детям с гастроэзофагеальной рефлюксной болезнью / А. А. Баранов, Л. С. Намазова-Баранова, С. В. Бельмер [и др.]. – Москва, 2016. – 37 с.
32. Федорушкина, Н. А. Нутритивный статус детей со спастическими формами детского церебрального паралича параличом : специальность 3.1.21 «Педиатрия» : диссертация на соискание ученой степени кандидата

- медицинских наук / Федорушкина Наталья Александровна. – Первый МГМУ им. И. М. Сеченова. – Москва, 2023. – 171 с.
33. Функциональные расстройства органов пищеварения у детей. Рекомендации общества детских гастроэнтерологов, гепатологов и нутрициологов / С. В. Бельмер, Г. В. Волынец, А. В. Горелов [и др.] // Российский вестник перинатологии и педиатрии. – 2021. – № S1. – С. 1-64.
  34. Хроническая болезнь почек : клинические рекомендации / Союз педиатров России, Творческое объединение детских нефрологов. – Москва, 2022. – 207 с.
  35. 2022 Society of Critical Care Medicine Clinical Practice Guidelines on Prevention and Management of Pain, Agitation, Neuromuscular Blockade, and Delirium in Critically Ill Pediatric Patients With Consideration of the ICU Environment and Early Mobility / H. A. B. Smith, J. B. Besunder, K. A. Betters [et al.]. – DOI 10.1097/PCC.0000000000002873 // Pediatric critical care medicine. – 2022. – Volume 23, № 2. – P. 74-110.
  36. A four-stage evaluation of the Paediatric Yorkhill Malnutrition Score in a tertiary paediatric hospital and a district general hospital / K. Gerasimidis, O. Keane, I. Macleod [et al.] // British Journal of Nutrition. – 2010. – №104 (5). – P. 751-756.
  37. Abdullah, A. T. Vitamin D Status in Epileptic Children on Valproic Acid; a Case-Control Study / A. T. Abdullah, Z. T. Mousheer // Archives of Academic Emergency Medicine. – 2020. – Volume 8, № 1. – P. 13.
  38. Abrams, S. A. Infant and child formula shortages: now is the time to prevent recurrences / S. A. Abrams, C. P. Duggan // The American Journal of Clinical Nutrition. – 2022. – № 116 (2). – P. 289-292.
  39. Age-stratified pediatric reference values of lymphocytes in the Moroccan population / A. E. Allam, E. Fakihi, H. Tahoune [et al.]. – DOI 10.3233/HAB-200432 // Human antibodies. – 2021. – Volume 21, № 9. – P. 85-94.
  40. Anthropometric Measures Correspond with Functional Motor Outcomes in Females with Rett Syndrome / K. J. Motil, S. Geerts, F. Annese [et al.]. – DOI 10.1016/j.jpeds.2022.01.009 // Journal of Pediatrics. – 2022. – № 244. – P. 169-177.

41. Anthropometric measures: poor predictors of body fat in children with moderate to severe cerebral palsy / M. N. Kuperminc, M. J. Gurka, J. A. Bennis [et al.] // *Developmental Medicine & Child Neurology*. – 2010. – Volume 52, № 9. – P. 824-830.
42. Appendix A: Rome IV Diagnostic Criteria for FGIDs. – Text : electronic // Rome foundation : [website]. – URL: <https://theromefoundation.org/romeiv/romeivcriteria/> (дата обращения: 21.02.2023).
43. Applicability of Actigraphy for Assessing Sleep Behaviour in Children with Palliative Care Needs Benchmarked against the Gold Standard Polysomnography / L. A. Kubek, P. Kutz, C. Roll [et al.] // *Journal of clinical medicine*. – 2022. – Volume 1, № 23. – P. 7107.
44. Appropriate and inappropriate vitamin supplementation in children / L. Martini, L. Pecoraro, C. Salvottini [et al.] // *Journal of Nutritional Science*. – 2020. – № 9. – P. 20.
45. Artificial nutrition and hydration for children and young people towards end of life: consensus guidelines across four specialist paediatric palliative care centres / A. K. Anderson, K. Burke, L. Bendle [et al.]. – DOI 10.1136/bmjspcare-2019-001909 // *BMJ supportive & palliative care*. – 2021. – № 11. – P. 92-100.
46. ASPEN Consensus Recommendations for Refeeding Syndrome / J. S. V. Silva, D. S. Seres, K. Sabino [et al.] // *Nutrition in Clinical Practice*. – 2020. – № 35. – P. 178.
47. Assessment of nutritional status in children with cancer : A narrative review / K. Viani, A. Trehan, B. Manzoli, J. Schoeman // *Pediatric blood & cancer*. – 2020. – № 67. – P. e28211.
48. Assessment of nutritional status in children with kidney diseases-clinical practice recommendations from the Pediatric Renal Nutrition Taskforce / C. L. Nelms, V. Shaw, L. A. Greenbaum [et al.] // *Pediatric Nephrology*. – 2021. – № 36 (4). – P. 995-1010.
49. Assessment of the Promoting Resilience in Stress Management Intervention for Adolescent and Young Adult Survivors of Cancer at 2 Years: Secondary Analysis

- of a Randomized Clinical Trial / A. R. Rosenberg, C. Zhou, M. C. Bradford [et al.]. – DOI 10.1001/jamanetworkopen.2021.36039 // JAMA network open. – 2021. – № 4. – P. 2136-2139.
50. Association between Body Composition and Bone Mineral Density in Children and Adolescents: A Systematic Review and Meta-Analysis / K. L. Deng, W. Y. Yang, J. L. Hou [et al.] // International journal of environmental research and public health. – 2021. – Volume 18, № 22. – P. 12126.
51. Baer, M. T. Pediatric nutrition assessment: identifying children at risk / M. T. Baer, A. Harris. – DOI 10.1016/s0002-8223(97)00741-4 // Journal of the American Dietetic Association. – 1997. – № 10. – P. 107-115.
52. Baker, R. D. Committee on Nutrition American Academy of Pediatrics. Diagnosis and prevention of iron deficiency and iron-deficiency anemia in infants and young children (0-3 years of age) / R. D. Baker, F. R. Greer // Pediatrics. – 2010. – № 126. – P. 1040.
53. Baseline quality of life as a prognostic indicator of survival: a meta-analysis of individual patient data from EORTC clinical trials / C. Quinten, C. Coens, M. Mauer [et al.]. – DOI 10.1016/S1470-2045(09)70200-1 // The Lancet oncology. – 2009. – Volume 10, № 9. – P. 865-871.
54. Basics in clinical nutrition / editor in chief L. Sobotka, fssociate editors S. P. Allison, A. Forbes, R. F. Meier [et al.]. – 5-th ed. – Grenoble : Galén, 2019. – 24 p. – ISBN 978-80-7492-427-9.
55. Body composition in preschool children with short stature: a case-control study / Y. T. Ji, L. L. Li, S. Z. Cai, X. Y. Shi // BMC pediatrics. – 2022. – Volume 22, № 1. – P. 98.
56. Body Composition Measurements from Birth through 5 Years: Challenges, Gaps, and Existing & Emerging Technologies-A National Institutes of Health workshop / D. Gallagher, A. Andres, D. A. Fields, [et al.]. – DOI 10.1111/obr.13033 // Obesity Reviews. – 2020. – Volume 21, № 8. – P. e13033.

57. Body composition monitoring in children and adolescents: reproducibility and reference values / A. Van Eyck, S. Eerens, D. Trouet [et al.] // *European Journal of Pediatrics*. – 2021. – № 180. – P. 1721.
58. Chambers, L. *A Guide to Children's Palliative Care* / L. Chambers ; edited by E. Goldman. – 4-th ed. – Bristol : New Bond House, 2018. – 21 p.
59. Chao, H. C. Zinc Deficiency and Therapeutic Value of Zinc Supplementation in Pediatric Gastrointestinal Diseases / H. C. Chao // *Nutrients*. – 2023. – № 15 (19). – P. 4093.
60. Children and Adolescents' Anthropometrics Body Composition from 3-D Optical Surface Scans / M. C. Wong, B. K. Ng, S. F. Kennedy [et al.] // *Obesity (Silver Spring)*. – 2019. – № 27. – P. 1738.
61. Children's unmet palliative care needs: a scoping review of parents' perspectives / G. Constantinou, R. Garcia, E. Cook [et al.]. – DOI 10.1136/bmjspcare-2018-001705 // *BMJ supportive & palliative care*. – 2019. – № 9. – P. 439-450.
62. Circulating levels of micronutrients and risk of infections: a Mendelian randomization study / H. M. Flatby, A. Ravi, J. K. Damås [et al.] // *BMC medicine*. – 2023. – № 21 (1). – P. 84.
63. Clinical tools to assess nutritional risk and malnutrition in hospitalized children and adolescents / E. Rinninella, A. Ruggiero, P. Maurizi [et al.] // *European Review for Medical and Pharmacological Sciences*. – 2017. – № 21. – P. 2690.
64. Communication about prognosis between parents and physicians of children with cancer: parent preferences and the impact of prognostic information / J. W. Mack, J. Wolfe, H. E. Grier [et al.]. – DOI 10.1200/JCO.2006.06.5326 // *Journal of clinical oncology*. – 2006. – Volume 24, № 33. – P. 2565-2570.
65. Complementary Feeding: A Position Paper by the European Society for Paediatric Gastroenterology, Hepatology, and Nutrition (ESPGHAN) Committee on Nutrition / M. Fewtrell, J. Bronsky, C. Campoy [et al.]. – DOI 10.1097/MPG.0000000000001454 // *Journal of Pediatric Gastroenterology and Nutrition*. – 2017. – № 64. – P.119-132.

66. Components and principles of a pediatric palliative care consultation: results of a Delphi study / N. Bradford, A. Herbert, C. Mott [et al.] // *Journal of Palliative Medicine*. – 2014. – № 17 (11). – P. 1206-1213.
67. Connor, S. R. Estimating the Global Need for Palliative Care for Children: A Cross-sectional Analysis / S. R. Connor, J. Downing, J. Marston. – DOI 10.1016/j.jpainsymman.2016.08.020 // *Journal of pain and symptom management*. – 2017. – № 53. – P. 171-177.
68. 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) / P. Becker, L. N. Carney, M. R. Corkins [et al.] // *Nutrition in Clinical Practice*. – 2015. – № 30. – P. 147.
69. Daily energy expenditure through the human life course / H. Pontzer, Y. Yamada, H. Sagayama [et al.] // *Science*. – 2021. – № 373 (6556). – P. 808-812.
70. Development of disorder-specific normative data for growth in children with cerebral palsy / P. Egenolf, I. Duran, C. Stark [et al.] // *European journal of pediatrics*. – 2019. – Volume 178, № 6. – P. 811-822.
71. Diagnosis and treatment of feeding disorders in children with developmental disabilities / S. M. Schwarz, J. Corredor, J. Fisher-Medina [et al.] // *Pediatrics*. – 2001. – № 108 (3). – P. 671-676.
72. Dietary intake and nutritional status of people with epilepsy: A systematic review / S. Thowfeek, N. Kaul, I. Nyulasi [et al.] // *Epilepsy & Behavior*. – 2023. – № 140. – P. 109090.
73. Dietary Intakes and Nutritional Issues in Neurologically Impaired Children Review / F. Penagini, C. Mameli, V. Fabiano [et al.]. – DOI 10.3390/nu7115469 // *Nutrients*. – 2015. – № 7 (11). – P. 9400-9415.
74. Dietary Protein Requirements in Children: Methods for Consideration / J. L. Hudson, J. I. Baum, E. C. Diaz, E. Børsheim // *Nutrients*. – 2021. – № 13 (5). – P. 1554.

75. Does preoperative enteral or parenteral nutrition reduce postoperative complications in Crohn's disease patients: a meta-analysis / G. T. Brennan, I. Ha, C. Hogan [et al.] // *European Journal of Gastroenterology & Hepatology*. – 2018. – № 30 (9). – P. 997-1002.
76. Duggan, C. P. Pediatric Intestinal Failure / C. P. Duggan, T. Jaksic. – DOI 10.1056/NEJMra1602650 // *The New England Journal of Medicine*. – 2017. – № 377 (7). – P. 666-675.
77. Duggan, E. C. 50 Years Ago in *The Journal of Pediatrics*: Albumin Synthesis in Children: Still a Relevant Biomarker / E. C. Duggan, C. P. Duggan, W. A. Walker. – DOI 10.1016/j.jpeds.2021.01.039 // *The Journal of pediatrics*. – 2021. – № 232. – P. 79.
78. Dutch national survey to test the STRONGkids nutritional risk screening tool in hospitalized children / J. M. Hult, H. Zwart, W. C. Hop, K. F. M. Joosten // *Clinical Nutrition*. – 2010. – № 29 (1). – P. 106-111.
79. Dye, T. J. Outcomes of long-term iron supplementation in pediatric restless legs syndrome/periodic limb movement disorder (RLS/PLMD) / T. J. Dye, S. V. Jain, N. Simakajornboon. – DOI 10.1016/j.sleep.2016.01.008 // *Journal of Clinical Sleep Medicine*. – 2017. – № 32. – P. 213-219.
80. Effect of dietary counseling on food intake, body weight, response rate, survival, and quality of life in cancer patients undergoing chemotherapy: a prospective, randomized study / L. Ovesen, L. Allingstrup, J. Hannibal [et al.]. – DOI 10.1200/JCO.1993.11.10.2043 // *Journal of clinical oncology*. – 1993. – Volume 11, № 10. – P. 2043-2049.
81. Effects of daily iron supplementation in primary-school-aged children: systematic review and meta-analysis of randomized controlled trials / M. Low, A. Farrell, B. A. Biggs [et al.]. – DOI 10.1503/cmaj.130628 // *Canadian medical association journal*. – 2013. – Volume 185, № 17. – P. 791-802.
82. Effects of iron supplementation and anthelmintic treatment on motor and language development of preschool children in Zanzibar: double blind, placebo controlled study / R. J. Stoltzfus, J. D. Kvalsvig, H. M. Chwaya [et al.]. – DOI



- 10.1136/bmj.323.7326.1389 // British Medical Journal. – 2001. – Volume 323, № 1. – P. 1389-1393.
83. Effects of lymphocyte, C-reactive protein and prealbumin levels on clinical typing and course of disease in children infected with novel coronavirus / J. Bi, Y. Zhang, J. Zhang [et al.] // Pakistan journal of medical sciences. – 2022. – № 38 (5). – P. 1250-1254.
84. Effects of pediatric cancer and its treatment on nutritional status: a systematic review / R. R. Iniesta, I. Paciarotti, M. F. Brougham [et al.] // Nutrition Reviews. – 2015. – № 73 (5). – P. 276-295.
85. Emerging Concepts in Nutrient Needs / P. J. Stover, C. Garza, J. Durga, M. S. Field. – DOI 10.1093/jn/nxaa117 // The Journal of nutrition. – 2020. – № 150. – P. 2593-2601.
86. Energy requirements of infants from birth to 12 months // Human energy requirements : Report of a Joint FAO/WHO/UNU Expert Consultation / United nations university, World health organization, food and agriculture organization of the united nations. – Rome : FAO, 2004. – P. 11-19.
87. Enhancing paediatric palliative care: A rapid review to inform continued development of care for children with life-limiting conditions / S. Ekberg, A. Bowers, N. Bradford [et al.]. – DOI 10.1111/jpc.15851 // Journal of paediatrics and child health. – 2022. – Volume 58, № 2. – P. 232-237.
88. Enteral Nutrition in Pediatric Short-Bowel Syndrome / N. Channabasappa, S. Girouard, V. Nguyen, H. Piper // Nutrition in Clinical Practice. – 2020. – № 35 (5). – P. 848-854.
89. ESPEN practical guideline: Clinical Nutrition in cancer / M. Muscaritoli, J. Arends, P. Bachmann [et al.] // Clinical nutrition. – 2021. – № 40 (5). – P. 2898-2913.
90. ESPEN-ESPGHAN-ECFS guidelines on nutrition care for infants, children, and adults with cystic fibrosis / D. Turck, C. P. Braegger, C. Colombo [et al.] // Clinical nutrition. – 2016. – № 35 (3). – P. 557-577.
91. European Society for Paediatric Gastroenterology, Hepatology and Nutrition Guidelines for the Evaluation and Treatment of Gastrointestinal and Nutritional

- Complications in Children With Neurological Impairment / C. Romano, M. Wynckel, J. Hulst // *Journal of Pediatric Gastroenterology and Nutrition*. – 2017. – № 65 (2). – P. 242-264.
92. Evaluation of nutritional status and prognostic impact assessed by the prognostic nutritional index in children with chronic kidney disease / H. Zhang, Y. Tao, Z. Wang, J. Lu // *Medicine (Baltimore)*. – 2019. – № 98 (34). – P. e16713.
93. Factors Associated With Quality of Life in Children Receiving Pediatric Palliative Care / J. Lee, M. S. Kim, C. H. Kim [et al.]. – DOI 10.1016/j.jpainsymman.2021.10.005 // *Journal of pain and symptom management*. – 2022. – № 63. – P. 395-403.
94. Fat and lean mass predict time to hospital readmission or mortality in children treated for complicated severe acute malnutrition in Zimbabwe and Zambia / M. Bwakura-Dangarembizi, C. Dumbura, D. Ngosa [et al.] // *The British journal of nutrition*. – 2023. – Volume 130, № 6. – P. 1024-1033.
95. Fat mass assessment using the triceps skinfold thickness enhances the prognostic value of the Global Leadership Initiative on Malnutrition criteria in patients with lung cancer / L. Yin, Y. Fan, X. Lin [et al.] // *British journal of nutrition*. – 2022. – Volume 127, № 10. – P. 1506-1516.
96. Food insecurity. – Text : electronic // Office of Disease Prevention and Health Promotion : [website] / Office of Disease Prevention and Health Promotion, Office of the Assistant Secretary for Health, Office of the Secretary, U.S. Department of Health and Human Services. – 2020. – URL: <https://health.gov/healthypeople/priority-areas/social-determinants-health/literature-summaries/food-insecurity> (дата обращения: 5.01.2022).
97. Gallagher, P. G. Anemia in the pediatric patient / P. G. Gallagher // *Blood*. – 2022. – № 140 (6). – P. 571-593.
98. Gastrostomy Tube Use in Pediatrics: A Systematic Review / L. Berman, R. Baird, A. Sant'Anna [et al.] // *Pediatrics*. – 2022. – № 149 (6). – P. e2021055213.

99. Health Outcomes and Quality of Life Indices of Children Receiving Blenderized Feeds via Enteral Tube / B. Hron, E. Fishman, M. Lurie [et al.] // *The Journal of Pediatrics*. – 2019. – № 211. – P. 139-145.
100. Hetman, M. The best tool for the assessment of developmental disorders in children with down syndrome: comparison of standard and specialized growth charts - cross sectional study / M. Hetman, H. Moreira, E. Barg // *Frontiers in endocrinology*. – 2022. – № 13. – P. 928151.
101. How many people will need palliative care in 2040? Past trends, future projections and implications for services / S. N. Etkind, A. E. Bone, B. Gomes [et al.]. – DOI 10.1186/s12916-017-0860-2 // *BMC medicine*. – 2017. – № 15. – P. 1-10.
102. Hulst, J. M. Pediatric screening tools for malnutrition: an update / J. M. Hulst, K. Huysentruyt, K. F. Joosten // *Current opinion in clinical nutrition and metabolic care*. – 2020. – Volume 23 (3). – P. 203-209.
103. Hyams, J. S. Childhood functional gastrointestinal disorders : Child (adolescent) / J. S. Hyams, F. Geeraert, H. Allemon // *Gastroenterology*. – 2016. – Volume 150, № 6. – P. 1456-1468.
104. Impact Report International Children’s Palliative Care Network March 2023. – Text : electronic // *International Children's Palliative Care Network* : [website]. – 2023. – URL: <https://icpcn.org> (дата обращения: 9.09.2023).
105. Ingenbleek, Y. Plasma Transthyretin as a Biomarker of Lean Body Mass and Catabolic States / Y. Ingenbleek, L. H. Bernstein // *Advances in Nutrition*. – 2015. – № 6 (5). – P. 572-580.
106. Iron Deficiency Anemia Presenting as Ischemic Stroke in Pediatric Patient / V. B. Gonzalez, I. Hannah, C. C. Shah [et al.]. – Text : electronic // *Clinical pediatrics*. – 2023. – URL: <https://doi.org/10.1177/00099228231199835> (дата обращения: 12.01.2024).
107. Iron supplementation for breath-holding attacks in children / A. A. Zehetner, N. Orr, A. Buckmaster [et al.]. – Text : electronic // *Cochrane database of systematic reviews*. – 2010. – Volume 12, № 1. – URL: <https://doi.org/10.1002/14651858.CD008132> (дата обращения: 2.04.2023).

108. Jesus, A. O. Optimizing Nutrition and Bone Health in Children with Cerebral Palsy / A. O. Jesus, R. D. Stevenson // *Physical Medicine and Rehabilitation Clinics of North America*. – 2020. – № 31 (1). – P. 25-37.
109. Kalff, H. Iron deficiency anemia and thrombosis risk in children-revisiting an old hypothesis / H. Kalff, H. Cario, S. Holzhauser. – Text : electronic // *Frontiers in pediatrics*. – 2022. – Volume 10. – URL: <https://doi.org/10.3389/fped.2022.926925> (дата обращения: 21.04.2023).
110. Katoch, O. R. Determinants of malnutrition among children: A systematic review. – Text : electronic // *Nutrition*. – 2022. – Volume 96, № 1. – URL: <https://doi.org/10.1016/j.nut.2021.111565> (дата обращения 22.04.2023).
111. Kleinman, R. E. American Academy of Pediatrics Committee on Nutrition. Iron. In: *Pediatric Nutrition* / R. E. Kleinman, F. R. Greer. – Itasca : American Academy of Pediatrics, 2019. – 561 p.
112. Larson-Nath, C. Malnutrition in Children With Chronic Disease / C. Larson-Nath, P. Goday // *Nutrition in clinical practice*. – 2019. – Volume 34, Issue 3. – P. 349-358.
113. Lee, S. Y. Assessment methods in human body composition / S. Y. Lee, D. Gallagher // *Current Opinion in Clinical Nutrition & Metabolic Care*. – 2008. – Volume 11, № 5. – P. 566-572.
114. Leucine metabolism and body cell mass in cystic fibrosis / R. W. Shepherd, T. L. Holt, L. P. Johnson [et al.] // *Nutrition*. – 1995. – № 11. – P. 138.
115. Lifschitz, C. Cow's milk allergy: evidence-based diagnosis and management for the practitioner / C. Lifschitz, H. Szajewska // *European Journal of Pediatrics*. – 2015. – № 174 (2). – P. 141-150.
116. Lykke, C. Specialiseret palliativ indsats til børn og unge og deres familier / C. Lykke, O. Eklom, P. Sjøgren. – Text : electronic // *Ugeskrift for læger*. – 2022. – URL: <https://ugeskriftet.dk/videnskab/specialiseret-palliativ-indsats-til-born-og-unge-og-deres-familier> (дата обращения: 22.02.2023).

117. Macronutrient balance and micronutrient amounts through growth and development / G. Savarino, A. Corsello, G. Corsello [et al.] // Italian journal of pediatrics. – 2021. – № 47 (1). – P. 109.
118. Malnutrition diagnoses and associated outcomes in hospitalized patients: United States, 2018 / P. Guenter, R. Abdelhadi, P. Anthony [et al.] // Nutrition in clinical. – 2021. – Volume 36, № 5. – P. 957-969.
119. Malnutrition in Biliary Atresia: Assessment, Management, and Outcomes / J. M. Boster, A. G. Feldman, C. L. Mack [et al.] // Journal of Liver Transplantation. – 2022. – № 28 (3). – P. 483-492.
120. Malnutrition in children with chronic liver disease accepted for liver transplantation: clinical profile and effect on outcome / R. W. Shepherd, S. E. Chin, G. J. Cleghorn [et al.] // Journal of Paediatrics and Child Health. – 1991. – № 27. – P. 295.
121. Malnutrition is associated with worse health-related quality of life in children with cancer / A. Brinksma, R. Sanderman, P. F. Roodbol [et al.] // Support Care Cancer. – 2015. – № 23 (10). – P. 3043-3052.
122. Marchand, V. Nutrition in neurologically impaired children / V. Marchand // Paediatr Child Health. – 2009. – № 14 (6). – P. 395-401.
123. Marston, J. The International Children's Palliative Care Network. Palliative Care for Children Living with Non-Communicable Diseases / J. Marston, S. Boucher, J. Downing. – DOI 10.1016/j.jpainsymman.2017.03.024 // Journal of Pain and Symptom Management. – 2017. – № 55. – P. 104-111.
124. Martínez-Espinosa, R. M. Evidences from Clinical Trials in Down Syndrome: Diet, Exercise and Body Composition / R. M. Martínez-Espinosa, M. D. M. Vila, M. García-Galbis. – DOI 10.3390/ijerph17124294 // International journal of environmental research and public health. – 2020. – Volume 17, № 12. – P. 4294.
125. Natesan, A. Technology-Dependent Children / A. Natesan, S. Behar // Emergency medicine clinics of North America. – 2021. – № 39 (3). – P. 641-660.
126. NCCN Guidelines Insights: Palliative Care, Version 2.2021 / M. Dans, J. S. Kutner, R. Agarwal [et al.]. – DOI 10.6004/jnccn.2021.0033 // Journal of the national comprehensive cancer network. – 2021. – Volume 19, № 7. – P. 780-788.

127. Norris, S. Pediatric Palliative Care / S. Norris, S. Minkowitz, K. Scharbach. – DOI 10.1016/j.pop.2019.05.010 // Palliative Care. – 2019. – Volume 46, № 3. – P. 461-473
128. Nutrition therapy in critical illness: a review of the literature for clinicians / K. J. Lambell, O. A. Tatu-Babet, L. A. Chapple [et al.] // Critical care. – 2020. – № 24 (1). – P. 35.
129. Nutritional and psychosocial outcomes of gastrostomy tube-dependent children completing an intensive inpatient behavioral treatment program / A. H. Silverman, M. Kirby, L. M. Clifford [et al.] // The Journal of Pediatric Gastroenterology and Nutrition. – 2013. – № 57. – P. 668.
130. Nutritional Care in Children with Cystic Fibrosis / M. E. Zani, R. Grandinetti, D. Cunico [et al.] // Nutrients. – 2023. – № 15 (3). – P. 479.
131. Nutritional Considerations for the Neonate With Congenital Heart Disease / K. I. Mills, J. H. Kim, K. Fogg [et al.] // Pediatrics. – 2022. – № 150. – P. e2022056415.
132. Nutritional red flags in children with cerebral palsy / K. Huysentruyt, F. Geeraert, H. Allemon [et al.] // Clinical Nutrition. – 2020. – Volume 39, № 2. – P. 548-553.
133. Nutritional risk in pediatrics by StrongKids: a systematic review / S. C. Araújo, A. O. Ribeiro, R. C. O. Barbosa [et al.]. – DOI 10.1038/s41430-018-0293-9 // European Journal of Clinical Nutrition. – 2019. – № 73. – P. 1441-1449.
134. Nutritional status and primary tumour site in incurable cancer / L. C. Oliveira, E. V. Wiegert, L. A. Santos, L. Calixto-Lima // BMJ Supportive & Palliative Care. – 2021. – № 5. – P. 003321.
135. Nutritional status of children with solid tumors / R. Elhasid, A. Laor, S. Lischinsky [et al.] // Cancer. – 1999. – № 86 (1). – P. 119-125.
136. Nutritional status of neurologically impaired children: Impact on comorbidity / M. Leonard, E. Dain, K. Pelc [et al.] // Archives of Pediatrics. – 2020. – № 27 (2). – P. 95-103.
137. Nutritional support for children during critical illness: European Society of Pediatric and Neonatal Intensive Care (ESPNIC) metabolism, endocrine and nutrition section

- position statement and clinical recommendations / L. N. Tume, F. V. Valla, K. Joosten [et al.] // *Intensive Care Medicine*. – 2020. – Volume 46, № 3. – P. 411-425.
138. Oropharyngeal Dysphagia and Cerebral Palsy / K. A. Benfer, K. A. Weir, K. Bell [et al.] // *Pediatrics*. – 2017. – Volume, 140, № 6. – P. 2131.
139. Osteoporosis in children and adolescents: how to treat and monitor? / S. Ciancia, W. Högl, R. J. B. Sakkars [et al.] // *European journal of pediatrics*. – 2023. – № 182 (2). – P. 501-511.
140. Overview of Albumin Physiology and its Role in Pediatric Diseases / C. B. Chen, B. Hammo, J. Barry, K. Radhakrishnan // *Current Gastroenterology Reports*. – 2021. – № 23 (8). – P. 11.
141. Palliative care for children with complex cardiac conditions: survey results / S. Vemuri, A. E. Butler, K. Brown [et al.]. – DOI 10.1136/archdischild-2020-320866 // *Archives of disease in childhood*. – 2021. – Volume 107, № 3. – P. 282-287.
142. Palliative care needs of the cancer patients receiving active therapy / G. Bağcıvan, M. Seven, İ. Ş. Paşalak [et al.]. – DOI 10.1007/s00520-021-06485-2 // *Supportive care in cancer*. – 2022. – № 30. – P. 749-756.
143. Palliative care. – Text : electronic // World Health Organization : [website]. – 2020. – URL: <https://www.who.int/news-room/fact-sheets/detail/palliative-care> (дата обращения: 12.11.2023).
144. Palliative sedation for children at end of life: a retrospective cohort study / Y. Chen, J. Jiang, W. Peng [et al.]. – Text : electronic // *BMC palliative care*. – 2022. – URL: <https://doi.org/10.1186/s12904-022-00947-y> (дата обращения: 22.02.2024).
145. Parent Priorities in End-of-Life Care for Children With Cancer / P. Ananth, M. Lindsay, S. Mun [et al.]. – Text : electronic // *JAMA network open*. – 2023. – Volume 6, № 5. – URL: <https://doi.org/10.1001/jamanetworkopen.2023.13503> (дата обращения: 16.02.2024).
146. Patient-Reported Outcome Benefits for Children with Advanced Cancer and Parents: A Qualitative Study / A. Merz, D. Feifer, M. Avery [et al.]. – DOI 10.1016/j.jpainsymman.2023.05.016 // *Journal of pain and symptom management*. – 2023. – № 66. – P. 327-334.

147. Pediatric Malnutrition: Putting the New Definition and Standards Into Practice / S. Beer, M. D. Juarez, M. W. Vega [et al.]. – DOI 10.1177/0884533615600423 // Nutrition in Clinical Practice. – 2015. – № 30. – P. 609-624.
148. Pediatric Nutrition / editors R. E. Kleinman, F. R. Greer. – 8-th ed. – Illinois : American Academy of Pediatrics, 2019. – 723 p.
149. Pediatric Palliative Care in Oncology / J. Snaman, S. McCarthy, L. Wiener [et al.]. – DOI 10.1200/JCO.18.02331 // Journal of clinical oncology. – 2020. – № 38. – P. 954-962.
150. Pediatric Palliative Care: Insights into Assessment Tools and Review Instruments / S. Papa, A. Mercante, L. Giacomelli [et al.]. – Text : electronic // Children. – 2023. – Volume 10, № 8. – URL: <https://doi.org/10.3390/children10081406> (дата обращения: 10.03.2024).
151. Pereira-da-Silva, L. Nutritional Assessment in Preterm Infants: A Practical Approach in the NICU / L. Pereira-da-Silva, D. Virella, C. Fusch // Nutrients. – 2019. – № 11 (9). – P. 1999.
152. PKU dietary handbook to accompany PKU guidelines / A. MacDonald, A. M. J. van Wegberg, K. Ahring [et al.] // Orphanet Journal of Rare Diseases. – 2020. – № 15 (1). – P. 171.
153. Practical Approach to Paediatric Enteral Nutrition: A Comment by the ESPGHAN Committee on Nutrition / C. Braegger, T. Decsi, J. A. Dias [et al.] // Journal of Pediatric Gastroenterology & Nutrition. – 2010. – № 51 (1). – P. 110-122.
154. Premature mortality of epilepsy in low- and middle-income countries: A systematic review from the Mortality Task Force of the International League Against Epilepsy / F. Levira, D. J. Thurman, J. W. Sander [et al.] // Epilepsia. – 2017. – Volume 58, Issue 1. – P. 6-16.
155. Promoting Food Security for All Children / Council on community pediatrics, Committee on nutrition // Pediatrics. – 2015. – Volume 136, № 5. – P. e1431-1438.
156. Recommendations for Nutritional Management of Children with Neurological Impairment (NI). – Text : electronic // European Society for Paediatric Gastroenterology, Hepatology and Nutrition : [website]. – 2019. – URL:



- <https://espghan.info/files/Recommendations-for-Nutritional-Management-of-Children-with-Neurological-Impairment-NI.-ESPGHAN-Advice-Guide.-2019.-Ver1..pdf> (дата обращения: 11.01.2022).
157. Redefining Palliative Care-A New Consensus-Based Definition / L. Radbruch, L. D. Lima, F. Knauth [et al.]. – DOI 10.1016/j.jpainsymman.2020.04.027 // Journal of pain and symptom management. – 2020. – Volume 60, № 4. – P. 754-764.
  158. Research priorities in pediatric parenteral nutrition: a consensus and perspective from ESPGHAN/ESPEN/ESPR/CSPEN / M. J. Johnson, A. Lapillonne, J. Bronsky [et al.] // Pediatric Research. – 2022. – № 92 (1). – P. 61-70.
  159. Rogers, P. C. The relevance of nutrition to pediatric oncology: A cancer control perspective / P. C. Rogers, R. D. Barr // Pediatric blood & cancer. – 2020. – № 67. – P. e28213.
  160. Sala, A. Nutritional status at diagnosis in children and adolescents with cancer in the Asociacion de Hemato-Oncologia Pediatrica de Centro America (AHOPCA) countries: preliminary results from Guatemala / A. Sala, E. Rossi, F. Antillon // Pediatric Blood & Cancer. – 2008. – № 50. – P. 499-501.
  161. Schoendorfer, N. Protein levels in enteral feeds: do these meet requirements in children with severe cerebral palsy? / N. Schoendorfer, U. Tinggi, N. Sharp // The British journal of nutrition. – 2012. – Volume 107, № 10. – P. 1476-1481.
  162. Secretion of ferritin by rat hepatoma cells and its regulation by inflammatory cytokines and iron / T. N. Tran, S. K. Eubanks, K. J. Schaffer [et al.] // Blood. – 1997. – № 90 (12). – P. 4979-4986.
  163. Seizure management in children requiring palliative care: a review of current practice / N. Harris, M. Baba, C. Mellor [et al.] // BMJ supportive & palliative care. – 2020. – Volume 10, Issue 3. – P. 22.
  164. Serum levels of thyroxine-binding prealbumin, C-reactive protein and interleukin-6 in protein-energy undernourished children and normal controls without or with associated clinical infections / I. Malavé, M. A. Vethencourt, M. Pirela, R. Cordero // The Journal of Tropical Pediatrics. – 1998. – № 44 (5). – P. 256-262.

165. Severe obesity in children and adolescents: identification, associated health risks, and treatment approaches: a scientific statement from the American Heart Association / A. S. Kelly, S. E. Barlow, G. Rao [et al.] // *Circulation*. – 2013. – Volume 128, № 15. – P. 1689-1712.
166. Simple pediatric nutritional risk score to identify children at risk of malnutrition / I. Sermet-Gaudelus, A. S. Poisson-Salomon, V. Colomb [et al.] // *The American Journal of Clinical Nutrition*. – 2000. – Volume 72, № 1. – P. 64-70.
167. Standards of Practice for Pediatric Palliative Care : Quality improvement resource / National Hospice and Palliative Care Organization. – Alexandria : NHPCO, 2022. – 41 p.
168. STRONGkids Predictive Validation in Brazilian Children / C. Gouveia, M. Alves, R. Miranda [et al.] // *Journal of Pediatric Gastroenterology and Nutrition*. – 2018. – № 67 (3). – P. 51-56.
169. STRONGkids validation: tool accuracy / J. Rolim, V. Maciel, E. Y. Nakano [et al.] // *Journal of Pediatrics*. – 2018. – № 94. – P. 602-608.
170. The Association of Muscle Mass Measured by D3-Creatine Dilution Method With Dual-Energy X-Ray Absorptiometry and Physical Function in Postmenopausal Women / K. Zhu, J. Wactawski-Wende, H. M. Ochs-Balcom [et al.] // *Journals of Gerontology Series A: Biological Sciences and Medical Sciences*. – 2021. – № 76. – P. 1591.
171. The Impact of Specialty Palliative Care in Pediatric Oncology: A Systematic Review / E. C. Kaye, M. S. Weaver, L. Dewitt [et al.]. – DOI 10.1016/j.jpainsymman.2020.12.003 // *Journal of pain and symptom management*. – 2021. – № 61. – P. 1060-1079.
172. The role of nutrition in children with cancer / S. I. Tripodi, E. Bergami, A. Panigari [et al.] // *Tumori Journal*. – 2023. – Volume 109, № 1. – P. 19-27.
173. The Use of Jejunal Tube Feeding in Children: A Position Paper by the Gastroenterology and Nutrition Committees of the European Society for Paediatric Gastroenterology, Hepatology, and Nutrition 2019 / I. J. Broekaert, J. Falconer, J.

- Bronsky [et al.] // *The Journal of Pediatric Gastroenterology and Nutrition*. – 2019. – № 69 (2). – P. 239-258.
174. The Use of Visceral Proteins as Nutrition Markers: An ASPEN Position Paper / D. C. Evans, M. R. Corkins, A. Malone [et al.] // *Nutrition in Clinical Practice*. – 2021. – № 36 (1). – P. 22-28.
175. Turner Syndrome Growth Charts: A Western India Experience / V. V. Khadilkar, M. B. Karguppikar, V. H. Ekbote, A. V. Khadilkar // *Indian journal of endocrinology and metabolism*. – 2020. – Volume 24, № 4. – P. 333-337.
176. UK guidelines on the management of iron deficiency in pregnancy / S. Pavord, J. Daru, N. Prasanna [et al.] // *British Journal of Haematology*. – 2020. – № 188 (6). – P. 819-830.
177. Undernutrition in relation to childhood infections: a prospective study in the Sudan / J. Kossmann, P. Nestel, M. G. Herrera [et al.]. – DOI 10.1080/713794561 // *European Journal of Clinical Nutrition*. – 2000. – № 54. – P. 463-472.
178. Unexpected widespread hypophosphatemia and bone disease associated with elemental formula use in infants and children / B. L. F. Gonzalez, N. S. Ma, R. J. Gordon [et al.] // *Bone*. – 2017. – № 97. – P. 287-292.
179. Vasli, P. Pediatric palliative care for children with cancer: a concept analysis using Rodgers' evolutionary approach / P. Vasli, M. Karami, H. A. Parvar-Masouleh. – DOI 10.1007/s12519-022-00600-x // *World journal of pediatrics*. – 2022. – Volume 18, № 2. – P. 791-803.
180. Waterlow, J. C. Protein-energy malnutrition: Challenges and controversies / J. C. Waterlow // *Nutrition Society of India*. – 1991. – № 37. – P. 59-86.
181. Welch, A. Micronutrient malnutrition across the life course, sarcopenia and frailty / A. Welch // *Proceedings of the Nutrition Society*. – 2021. – № 80 (3). – P. 279-282.
182. WHO AnthroPlus for personal computers Manual: Software for assessing growth of the world's children and adolescents / M. Blössner, A. Siyam, E. Borghi [et al.] ; Department of Nutrition for Health and Development. – Geneva : WHO, 2009. – 54 p.

183. WHO guideline on use of ferritin concentrations to assess iron status in individuals and populations. – Geneva : World Health Organization, 2020. – 82 p. – ISBN 978-92-4-000296-8.
184. World Health Organization. Worldwide prevalence of anemia 1993-2005: WHO global database on anemia / B. DeBenoist, E. McLean, I. Egli [et al.] // Public Health Nutrition. – 2009. – № 12 (4). – P. 444-454.

## ПРИЛОЖЕНИЕ 1. Форма информированного добровольного согласия

### Информированное добровольное согласие на участие в исследовании

Подписывая данный документ, я подтверждаю, что врач проинформировал(а) меня об исследуемых препаратах, способе их применения, всех планируемых обследованиях, возможной пользе, рисках и нежелательных явлениях, которые могут быть связаны с настоящим исследованием.

Я подтверждаю, что внимательно прочитал(а) и полностью понял(а) изложенную выше информацию. Я заявляю, что все незнакомые специальные термины были мне разъяснены, и что я имел(а) возможность задать все интересующие меня вопросы. Я также подтверждаю, что получил(а) на все вопросы понятные мне ответы. Мне известно, что в любое время я могу отказаться от участия моего ребенка в исследовании, при этом мой ребенок не будет лишен никаких своих прав и преимуществ.

Я понимаю, что данные медицинского характера моего ребенка будут использоваться в отчетах и публикациях по данному исследованию в обезличенном виде.

Подписывая форму Информированного согласия, я даю свое согласие на доступ к персональным и медицинским данным моего ребенка в рамках наблюдательного исследования и их обработку для целей наблюдательного исследования в соответствии с законодательством Российской Федерации следующим организациям и лицам:

- медицинской организации, ответственной за проведение наблюдательного исследования;
- мониторам и аудиторам наблюдательного исследования;
- официальным представителям уполномоченных органов Российской Федерации и иностранных государств в сфере обращения лекарственных средств.

Я подтверждаю, что получил(а) экземпляр Информированного согласия.

Я даю свое добровольное согласие на участие моего ребенка в данном исследовании.

**Ф.И.О представителя пациента полностью (разборчиво)**

Телефон: \_\_\_\_\_

**Ф.И.О. пациента полностью (разборчиво)**

Дата рождения пациента

		г.
--	--	----

Подпись представителя пациента \_\_\_\_\_ дата \_\_\_\_\_ время \_\_\_\_\_

Я подтверждаю, что объяснил родителю пациента и пациенту суть, цели и потенциальный риск данного исследования, и что родитель пациента, будучи полностью информированным, добровольно согласился на участие своего ребенка в исследовании.

**Ф.И.О врача (разборчиво)** \_\_\_\_\_

Подпись врача \_\_\_\_\_ Дата \_\_\_\_\_

## ПРИЛОЖЕНИЕ 2. Скрининговая шкала риска недостаточности питания STRONGKids

<b>ФИО:</b>		<b>Отделение:</b>	
<b>Дата рождения:</b>		<b>Дата поступления</b>	
Возраст		ИБ №	
Диагноз		ФИО врача:	
*Для оценки риска НП детей (в возрасте 1 мес. – 18 лет) опрос проводится в первые 24 ч поступления в стационар			
**Скрининговый опросник нутритивного риска состоит из 4 пунктов, первые 2 пункта заполняются медицинским персоналом самостоятельно, вторые 2 пункта заполняются на основании данных анамнеза, собранного у родителей			
***Каждый пункт содержит вопросы, положительный ответ на которые оценивается в 1 или 2 балла; максимальная сумма баллов 5			
****При сомнении, ответ считать отрицательным (0 баллов)			
<b>Субъективная клиническая оценка</b>			
Можно ли на основании субъективной клинической оценки сказать, что у пациента есть недостаточность питания (недостаточная выраженность подкожножировой клетчатки и/или мышечной массы и/или исхудавшее лицо)?		Нет	Да=1 балл
<b>Заболевания высокого риска</b>			
Есть ли у пациента заболевание, связанное с риском развития НП (см. таблицу ниже) или пациенту планируется обширное хирургическое вмешательство?		Нет	Да=2 балла
Таблица: Заболевания, связанные с высоким риском НП			
Бронхолегочная дисплазия (максимальный возраст до 2 лет) Воспалительные заболевания кишечника Задержка умственного развития/умственная отсталость	Метаболические болезни Муковисцидоз Недоношенность (до скорректированного возраста 6 мес.) Нейромышечные заболевания Нервная анорексия	Ожоги Панкреатит Планируемое обширное хирургическое вмешательство Рак Синдром короткой кишки СПИД Травма	Хроническое сердечно-сосудистое заболевание Хроническое заболевание почек Хроническое заболевание печени Целиакия Другое (устанавливает врач)
<b>Недостаточное поступление и потеря питательных веществ</b>			
Имеется ли хотя бы одно из следующих проявлений?		Нет	Да=1 балл
Выраженная диарея ( $\geq 5$ раз в день) и/или рвота ( $> 3$ раз в день) в течение последних 3 дней			
Уменьшение потребления пищи в течение нескольких дней до госпитализации (за исключением голодания, связанного с различными манипуляциями или перед хирургическим вмешательством)			
Ребенок на момент поступления уже получает назначенную нутритивную поддержку			
Невозможно удовлетворить физиологические потребности в пищевых веществах из-за боли			
Потеря МТ или недостаточная прибавка МТ		Нет	Да=1 балл
<b>Имеется ли потеря или отсутствие прибавки МТ (для детей до 1 года) в течение последних недель-месяцев?</b>			
<b>СУММА БАЛЛОВ (максимум 5 баллов)</b>			
<b>Риск НП и необходимость мероприятий</b>			
4–5 баллов	Высокий	Консультация врача и диетолога для уточнения диагноза Назначение индивидуальной нутритивной поддержки и дальнейшее наблюдение. Начать использование специализированных смесей методом сипинга	
1–3 балла	Умеренный	Обсудите с диетологом возможную коррекцию питания пациента Взвешивание 2 раза в неделю Повторная оценка нутритивного риска через неделю	
0 баллов	Низкий	Нет необходимости в коррекции питания Регулярно взвешивать на протяжении госпитализации Повторная оценка нутритивного риска через неделю	
Hult JM, Zwart H, Hop WC, Joosten KFM. Dutch national survey to test the STRONGkids nutritional risk screening tool in hospitalized children. Clinical Nutrition 2010; 29:106. Русскоязычная адаптированная версия: Н.Г. Звонкова, Т.Э. Боровик, В.В. Черников, Э.Г. Гемджян, С.П. Яцык, А.П. Фисенко, И.В. Винярская, Е.В. Антонова (2022)			

**ПРИЛОЖЕНИЕ 3. Анкета для врачей амбулаторного и стационарного звена для выявления трудностей оценки трофологического статуса детей, нуждающихся в оказании паллиативной медицинской помощи**

№	
1) Место работы	Поликлиника, стационар
2) Пол	м,ж
3)Сколько Вам полных лет?	
4)Стаж	
5) Количество детей с ПС на участке/кол-во детей с ПС, которые госпитализируются в стационар в месяц	
6)Из них регулярно приходят на прием/госпитализируются	
7)Слышали ли Вы о программах ВОЗ Anthro и Anthro+? Используете ли Вы их в своей практике?	1)слышал(а), но не использую 2) не слышал(а) и не использую 3) слышал(а) и использую
8)Как часто вы проводите антропометрию детям с ПС в амбулаторных условиях?	1)1 раз в 6 месяцев 2)1 раз в 3 месяца 3) 1 раз в месяц 4) 1 раз в год
9)Как часто вы проводите антропометрию детям с ПС в стационарных условиях?	1) 1 раз в нед 2) 2 раз в мес 3) 1 раз в мес 4) не измеряется 5) только при поступлении
10)Если Вы не всем детям с ПС проводите антропометрию, то по каким причинам?	1)ввиду технических сложностей (нет специализированного оборудования для проведения антропометрии детям с ДЦП) 2)ввиду психологических особенностей (не хочу доставлять дискомфорт ребенку и родителям) 3)ввиду нехватки времени на приеме 4)мама знает рост и массу тела ребенка, использую ее данные 5) трудностей не испытываю
11)Каким методом Вы оцениваете детям с ПС физическое развитие?	1)Центильные таблицы (для здоровых детей) 2)Центильные таблицы, специально разработанные для детей с ДЦП 3)Таблицами сигмальных отклонений 4) Компьютерными программами Anthro и Anthro+ 5) Мобильным приложением для телефона AnthroCalc 6) Индексы физ.развития (Кетле, Брока и т.д) 7) Оцениваю «на глаз», так как имею достаточный опыт 8) Не оцениваю 9) Автоматически оценивает программа для ведения электронных карт 10) Оцениваю только ИМТ
12)Знаете ли вы, что такое нутритивный статус?	1)да 2)нет
13)Оцениваете ли вы нутритивный статус детям с ПС?	1)да, постоянно 2)нет

	3)иногда
14)Есть ли на рабочем месте калипометр?	1)да 2)нет
15)Оцениваете ли вы на приеме толщину подкожной складки у детей с ПС?	1)да, постоянно 2)нет 3)иногда
16)Измеряете ли Вы детям с ПС окружность плеча, окружность бедра, окружности предплечья, груди и живота?	1)да, всегда 2)иногда 3)не измеряю
17)Есть ли у Вас в поликлинике Центр здоровья?	0) работаю в стационаре 1)да 2)нет
18)Проводится ли в вашей поликлинике биоимпедансометрия детям (здоровым и с патологией)?	1)да, регулярно 2)нет, такого аппарата у нас нет 3)не знаю 4)аппарат есть, но не используется
19)Используете ли Вы для оценки нутритивного статуса у детей с ПС формулы для расчета жировой и мышечной массы для определения компонентного состава тела?	1)да, часто 2)нет, ввиду больших затрат времени 3)нет, я о них не слышал(а)
20)Проводите ли вы анализ фактического питания у детей с ПС (анализ 3х дневного рациона, режим питания, техника вскармливания, объем питания)?	1)нет 2) нет, ввиду нехватки времени на приеме 3)нет, этим должен заниматься диетолог 4) провожу, но не всем 5)провожу всем детям с ДЦП
21)Оцениваете ли Вы уровень основного обмена у детей с ПС по формулам Харриса-Бенедикта, ВОЗ, Schofield?	1)нет 2)да 3)иногда 4)нет, потому что не хватает времени 5)нет, потому что не вижу в этом необходимости
22)Назначаете ли вы дополнительное энтеральное питание детям с ПС	1) нет, этим должен заниматься диетолог 2) да, назначаю
23)Как вы рассчитываете дополнительный объем питания детям с ПС?	1) не рассчитываю 2) примерно, «на глаз» 3) метод Крика 4) 15,0-20,0% от объема питания
24)Какие сложности при расчете питания	1) не хватает времени 2) не хватает обучающих материалов 3) мало пациентов, поэтому не вижу смысла учиться 4) не испытываю сложностей
25) Если бы была компьютерная программа для расчета дополнительной энтеральной поддержки, вы бы ее использовали?	1) да 2) нет



**ПРИЛОЖЕНИЕ 4. Перцентильные таблицы показателей объема  
мышцы плеча и толщины трицепса у детей в зависимости от  
возраста и пола**

**Окружность мышцы плеча (мм). Перцентили. Мужчины**

<b>Возраст</b>	<b>5</b>	<b>10</b>	<b>25</b>	<b>50</b>	<b>75</b>	<b>90</b>	<b>95</b>
1-1,9	110	113	119	127	135	144	147
2-2,9	111	114	122	130	140	146	150
3-3,9	117	123	131	137	143	148	153
4-4,9	123	126	133	141	148	156	159
5-5,9	128	133	140	147	154	162	169
6-6,9	131	135	142	151	161	170	177
7-7,9	137	139	151	160	168	177	190
8-8,9	140	145	154	162	170	182	187
9-9,9	151	154	161	170	183	196	202
10-10,9	156	160	166	180	191	209	221
11-11,9	159	165	173	183	195	205	230
12-12,9	167	171	182	195	210	223	241
13-13,9	172	179	196	211	226	238	245
14-14,9	189	199	212	223	240	260	264
15-15,9	199	204	218	237	254	266	272
16-16,9	213	225	234	249	269	287	296
17-17,9	224	231	245	258	273	294	312
18-18,9	226	237	252	264	283	298	324

**Окружность мышцы плеча (мм). Перцентили. Женщины**

<b>Возраст</b>	<b>5</b>	<b>10</b>	<b>25</b>	<b>50</b>	<b>75</b>	<b>90</b>	<b>95</b>
1-1,9	105	111	117	124	132	139	143
2-2,9	111	114	119	126	133	142	147
3-3,9	113	119	124	132	140	146	152
4-4,9	115	121	128	136	144	152	157
5-5,9	125	128	134	142	151	159	165
6-6,9	130	133	138	145	154	166	171
7-7,9	129	135	142	151	160	171	176
8-8,9	138	140	151	160	171	183	194
9-9,9	147	150	158	167	180	194	198
10-10,9	148	150	159	170	180	190	197
11-11,9	150	158	171	181	196	217	223
12-12,9	162	166	180	191	201	214	220
13-13,9	169	175	183	198	211	226	240
14-14,9	174	179	190	201	216	232	247
15-15,9	175	178	189	202	215	228	244
16-16,9	170	180	190	202	216	234	249
17-17,9	175	183	194	205	221	239	257
18-18,9	174	179	191	202	215	237	245

**Толщина кожной складки над трицепсом (мм). Перцентили. Мужчины**

<b>Возраст</b>	<b>5</b>	<b>10</b>	<b>25</b>	<b>50</b>	<b>75</b>	<b>90</b>	<b>95</b>
1-1,9	6	7	8	10	12	14	16
2-2,9	6	7	8	10	12	14	15
3-3,9	6	7	8	10	11	14	15
4-4,9	6	6	8	9	11	12	14
5-5,9	6	6	8	9	11	14	15
6-6,9	5	6	7	8	10	13	16
7-7,9	5	6	7	9	12	15	17
8-8,9	5	6	7	8	10	13	16
9-9,9	6	6	7	10	13	17	18
10-10,9	6	6	8	10	14	18	21
11-11,9	6	6	8	11	16	20	24
12-12,9	6	6	8	11	14	22	28
13-13,9	5	5	7	10	14	22	26
14-14,9	4	5	7	9	14	21	24
15-15,9	4	5	6	8	11	18	24
16-16,9	4	5	6	8	12	16	22
17-17,9	5	5	6	8	12	16	19
18-18,9	4	5	6	9	13	20	24

**Толщина кожной складки над трицепсом (мм). Перцентили. Женщины**

<b>Возраст</b>	<b>5</b>	<b>10</b>	<b>25</b>	<b>50</b>	<b>75</b>	<b>90</b>	<b>95</b>
1-1,9	6	7	8	10	12	14	16
2-2,9	6	8	9	10	12	15	16
3-3,9	7	8	9	11	12	14	15
4-4,9	7	8	8	10	12	14	16
5-5,9	6	7	8	10	12	15	18
6-6,9	6	6	8	10	12	14	16
7-7,9	6	7	9	11	13	16	18
8-8,9	6	8	9	12	15	18	24
9-9,9	8	8	10	13	16	20	22
10-10,9	7	8	10	12	17	23	27
11-11,9	7	8	10	13	18	24	28
12-12,9	8	9	11	14	18	23	27
13-13,9	8	8	12	15	21	26	30
14-14,9	9	10	13	16	21	26	28
15-15,9	8	10	12	17	21	25	32
16-16,9	10	12	15	18	22	26	31
17-17,9	10	12	13	19	24	30	37
18-18,9	10	12	15	18	22	26	30