

ОРГАНИЗАЦИЯ МЕДИКО-СОЦИАЛЬНОЙ ПОМОЩИ БОЛЬНЫМ МУКОВИСЦИДОЗОМ

Л.В. Филиппова, Н.В. Туркина, канд. мед. наук
Санкт-Петербург
E-mail: FVSO@MAIL.RU

Представлена карта сестринской помощи. Анализируются состояние больных муковисцидозом и оказание им медико-социальной помощи.

Ключевые слова: муковисцидоз, выявляемость, алгоритм обследования, медсестры, помощь, предложения.

Согласно официальной статистике, в Российской Федерации (РФ) частота врожденных и наследственных заболеваний (ВНЗ) у новорожденных составляет 4–5%, а их «вклад» в структуру младенческой смертности достигает 35–40%. Ежегодно в РФ на 1000 новорожденных приходится 40–50 детей с ВНЗ. Общее число впервые зарегистрированных больных с врожденными аномалиями в России в 2005г. достигло 250 тыс. Дети с ВНЗ занимают около 30% коек в детских стационарах, причем среди них велика доля больных муковисцидозом (МВ), который является социально значимой медицинской проблемой.

Из медико-социальных особенностей МВ следует отметить низкую продолжительность жизни больных; их раннюю и пожизненную инвалидизацию; необходимость постоянного проведения лечебных и реабилитационных мероприятий, активного диспансерного наблюдения; проблемы ранней диагностики; полимедикаментозное лечение; дороговизну жизненно важных медикаментов; обязательность обучающих программ.

МВ – моногенное наследственное заболевание с аутосомно-рецессивным типом наследования, наиболее распространенное среди лиц европеоидной расы. МВ – кистозный фиброз поджелудочной железы (mucus – слизь, viscidus – вязкий) – заболевание с полиорганной манифестацией, имеющее высокую медико-социальную значимость в ряде стран, включая Россию.

Причиной МВ являются мутации гена так называемого муковисцидозного трансмембранного регулятора проводимости (МВТР), который был выделен и локализован в 1989 г., что способствовало точной диагностике, определению носителей гена и обеспечило возможность дородовой диагностики и скрининга.

На сегодня выявлено более 1200 мутаций гена, ответственных за развитие симптомов МВ, из которых большинство являются редкими или даже уникальными. У больного МВ могут быть 2 одинаковые или 2 разные мутации. Мутации гена МВТР подразделяют на классы в зависимости от типа и тяжести первичного повреждающего эффекта. Мутации гена МВТР приводят к нарушению синтеза белка, формирующего хлорный канал в мембранах эпителиальных клеток, через который происходит пассивный транспорт ионов хлора. Если оба родителя гетерозиготны по аномальному гену и, следовательно, являются лишь его носителями, вероятность рождения ребенка с МВ равна 25%.

При МВ поражены все жизненно важные органы и системы, прежде всего – слизееобразующие: бронхолегочная, гепатобилиарная, желудочно-кишечный тракт (ЖКТ), поджелудочная железа, урогенитальный тракт, где вязкость секретов затрудняет их эвакуацию. В большинстве случаев дети имеют сохранный интеллект, посещают обычные дошкольные и общеобразовательные учреждения, но их образ жизни отличается от образа жизни других детей. Выделяют 3 основные клинические формы МВ:

- смешанную – с поражением ЖКТ и бронхолегочной системы (78–80% больных);
- преимущественное поражение легких (15–20%);
- преимущественное поражение ЖКТ (5%).

Описаны также стертые формы заболевания, выявляющиеся у взрослых.

Выделяют 2 периода резкого повышения выживаемости больных МВ в Санкт-Петербурге: после 2000 г. и после 2004–2006 гг. Средняя продолжительность жизни больных МВ в Санкт-Петербурге увеличилась с 15 лет в 2000 г. до 24,4 года в 2008 г. Рост ожидаемой продолжительности жизни больных МВ растет из года в год в связи с расширением знаний о патогенезе болезни и улучшением помощи больным (табл. 1).

Своевременно поставленный диагноз вносит ясность в понимание родителями состояния ребенка, позволяет семье вовремя адаптироваться

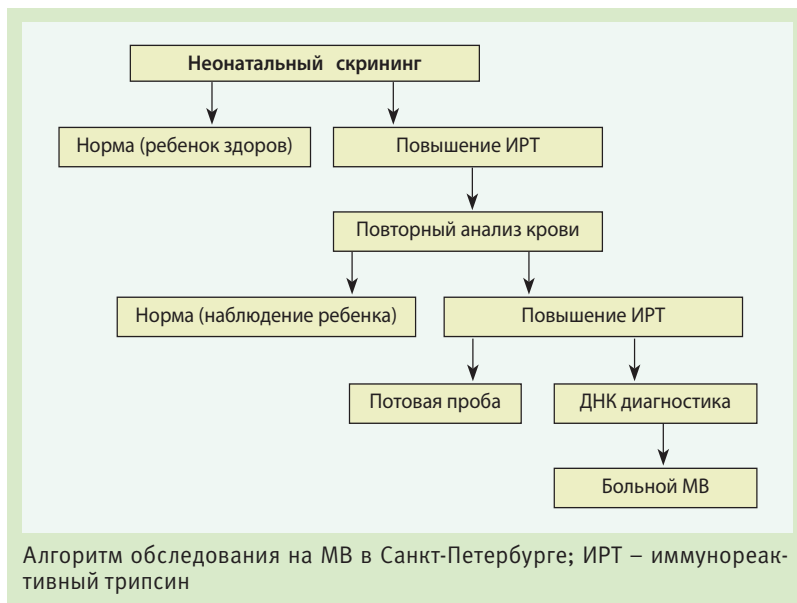


Таблица 1

Динамика выживаемости больных МВ в Санкт-Петербурге в 2000–2008 гг. (по данным Т.Е. Гембицкой, Институт пульмонологии)

Год	Средняя продолжительность жизни, годы
2000	15
2002	21,8
2003	22,25
2004	22,5
2006	21
2008	24,4

Таблица 2

Выявляемость МВ в Санкт-Петербурге за период 2006–2009 гг.

Показатель	2006 г.	2007 г.	2008 г.	2009 г.	Всего
Число случаев МВ	2	3	3	5	13
В том числе при неонатальном скрининге (новорожденные)	1	1	2	5	9

к проблемам, связанным с хроническим заболеванием, предотвратить крупные материальные затраты на лечение осложнений МВ, решить вопросы дородовой диагностики МВ при последующих беременностях.

Один из важных методов ранней диагностики МВ, определяющих своевременное начало терапии, что, в свою очередь, способствует увеличению продолжительности и улучшению качества жизни больных, – массовый скрининг новорожденных, который с успехом применяется в последние 2 десятилетия в ряде стран Западной Европы и Северной Америки.

В Санкт-Петербурге диагностика МВ проводится по разработанному алгоритму (см. рисунок).

В связи с введением в Санкт-Петербурге обязательного неонатального скрининга новорожденных на МВ в 2006–2009 гг. с использованием скринирующего теста на концентрацию ИРТ в сухом пятне капиллярной крови обследовано 156 380 новорожденных. За этот период выявлено 13 больных, что дало предварительный показатель частоты МВ – 1:11170 новорожденных.

По данным Медико-генетического центра Санкт-Петербурга, ежегодно в городе выявляется от 1 до 5 новорожденных с МВ (табл. 2).

Предотвращение рождения детей с МВ с использованием пренатальной диагностики (ПД) является единственным методом профилактики МВ. Это одно из самых приоритетных направлений в медицинской генетике. Если в семье уже имеется больной с данной патологией, чаще всего при всех последующих беременностях сохраняется высокий риск повторного рождения больного ребенка, что определяется типом наследования заболевания; риск рассчитывается врачом-генетиком. В задачи ПД входят: выявление у плода тяжелой наследственной или врожденной патологии; выработка рекомендаций по тактике ведения беременности; медико-генетическое прогнозирование будущего потомства; помощь в проведении новорожденным своевременных профилактических и лечебных мероприятий. За период 1993–2005 гг. в 449 семьях высокого риска по МВ была проведена ПД, и в 122 случаях подтвержден диагноз МВ у плода.

Одной из важнейших особенностей МВ является необходимость лечения в течение всей жизни. Эффективность терапии и, следовательно, прогноз зависят от ранней диагностики заболевания и своевременной постановки больного МВ на учет.

Более 30 лет назад были заложены основы лечения больных МВ, принятые и сегодня в соответствии со «Стандартом медицинской помощи больным с кистозным фиброзом».

Сегодня особенно важна своевременная медико-социальная помощь больным МВ, которая улучшает качество жизни как самих больных, так и семьи в целом. Больные МВ нуждаются в комплексной медицинской помощи при активном участии врачей разных специальностей и социальных работников. Благодаря активной работе российских центров МВ (Москва, Санкт-Петербург), их тесному взаимодействию с ассоциациями по МВ в последние годы значительно изменилось понимание проблемы МВ медицинскими работниками и организаторами здравоохранения; на основе накопленного опыта совершенствуется система медико-социальной помощи больным. Сеть республиканских и региональных центров МВ расширяется – сейчас их в РФ более 20.

В 1997 г. был принят закон «О целевых программах Санкт-Петербурга». Органами городской власти разработаны 2 целевые медико-социальные программы «Дети-инвалиды», основными задачами которых являются снижение уровня детской инвалидности; комплексная реабилитация детей в возрасте от 0 до 18 лет с отклонениями от нормы в развитии; социальная поддержка семей, имеющих детей-инвалидов. Результатом реализации целевых программ стали: создание центров реабилитации для детей с ограниченными интеллектуальными возможностями, моделей домашнего сопровождения и социального патронажа, служб физической культуры; развитие служб реабилитации для детей и подростков с ограниченными возможностями; организация кризисных служб для семей с детьми-инвалидами, в которых работают педагоги-психологи, социальные педагоги, логопеды, дефектологи, валеологи, врачи и другие специалисты. На лечение и реабилитацию принимаются дети от 3 до 18 лет.

Методом анонимного анкетирования опрошено 30 семей, имеющих детей с МВ. Все опрошенные – женского пола, в основном – матери в возрасте от 30 до 40 лет. Большинство респондентов имеют среднее специальное образование, состоят в браке 63,3%. Большинство анкетированных отметили, что брак после рождения больного ребенка сохранился, однако и немало случаев распада брака из-за рождения ребенка с МВ. Благодаря своевременной диагностике диагноз МВ более чем в половине случаев поставлен детям в возрасте до 1 года.

Более половины родителей оценивают лечение ребенка как очень дорогостоящее и не имеют возможности его обеспечить, так как нужны препараты в больших количествах, пожизненно и непрерывно. Установлено, что материальные проблемы имеют большинство родителей. 80% опрошенных оценили свои жилищные условия как частично удовлетворительные и неудовлетворительные.

До рождения ребенка с МВ большинство семей планировали иметь 2 детей. На вопрос, изменилось ли решение относительно дальнейшего деторождения в связи с возможностью дородовой диагностики, 46,5% респондентов ответили положительно (они решили обязательно родить здорового ребенка); не планируют дальнейшее деторождение 46,4%. Довольны результатами лечения ребенка только 26,7% родителей, большинство указали, что ребенок отстает в развитии. 50% опрошенных оценивают качество работы медсестер как неудовлетворительное (0 баллов по 5-балльной системе). Основными причинами неудовлетворительного качества работы, по мнению респондентов, являются: большая нагрузка медсестер; несогласованность в работе медицинского персонала; бурно раз-

вившаяся бригадная форма организации труда, которая предусматривает сестринскую автономию от врачей, приводящую к сокращению численности персонала в штатном расписании учреждения и, следовательно, к минимальному контакту медсестры и пациента.

Велика роль здорового климата в семье, в которой растет инвалид с детства. При появлении ребенка с наследственным заболеванием в семье растет напряженность, ухудшается социально-психологический климат. По данным анкетирования, после рождения ребенка с МВ отношения в семье оставались хорошими, теплыми, характеризовались сплоченностью и взаимопониманием в 40% случаев; в 36,7% семей были нейтральными, и в 23,3% – конфликтными. Патология ребенка приводит к дополнительной стрессовой нагрузке на родителей. Характерны повышение выраженности чувства печали, уменьшение интереса к внешнему миру; исчезает готовность активно решать проблемы с ориентацией на будущее. Отношение к болезни ребенка большинство респондентов оценили как тревожное. Не зная, что эта болезнь передается только по наследству, люди опасаются быть инфицированными и подвергнуть опасности своих детей, находящихся в контакте с больными МВ. В результате пациенты стесняются заболевания, скрывают свой диагноз, что мешает им вести полноценную жизнь. Анкетирование показало, что скрывают от окружающих диагноз ребенка большинство респондентов.

С помощью анкетированного опроса были определены уровень самостигматизации родителей и их отношение к болезни ребенка (греч.: стигма – клеймо, отметина). Понятие «самостигматизация» отражает индивидуальные переживания больного и родителей, их реакцию на проявления болезни и статус в обществе, а также на проводимое лечение. Все опрошенные соглашались с теми или иными утверждениями анкеты, что свидетельствовало о самостигматизации и низкой стигмаустойчивости родителей. Максимальными были показатели социальной изоляции и отчужденности.

Анализ состояния медико-социальной помощи больным с наследственными заболеваниями на примере МВ показал, что, несмотря на начало реализации с 2006 г. в Санкт-Петербурге концепции развития социальной сферы, предлагаемые услуги по социальной реабилитации детей с МВ зачастую не достигают своей цели. Больные МВ, особенно достигшие совершеннолетия, не имеют элементарной социальной защиты. Установлены проблемы родителей, имеющих больного ребенка: жилищные, финансовые, психологические, социальные. Выявлены факторы, отягощающие жизнь больного МВ и его

семьи: социальная изоляция, отчужденность. Психологическая помощь в условиях Медико-генетического центра является обязательным компонентом медицинской помощи больным и ориентирована на нивелирование неблагоприятных последствий стресса у родителей в связи с рождением больного ребенка.

Предложения

1. Организовать патронаж больных МВ на дому с целью внутривенной антибиотикотерапии, позволяющей снизить риск развития перекрестной инфекции и затраты родителей на медицинскую помощь.

2. Для оказания первичной помощи родителям, впервые узнавшим о нарушениях в развитии ребенка, и улучшения медико-социальной адаптации можно использовать разработанную карту сестрин-

ской помощи (см. приложение). Первичную помощь может оказывать медсестра с высшим образованием, как связующее звено между пациентом и врачом. Задача медсестры в данном случае – привести семью к стадии адаптации, помочь найти выход из создавшейся ситуации, выработать навыки общения с родителями.

3. Для повышения эффективности регулярного диспансерного наблюдения за больными МВ в условиях Медико-генетического центра, улучшения контроля за выполнением врачебных назначений и в целях более ранней диагностики наследственных и врожденных заболеваний необходимо улучшить информированность родителей больных детей о врожденных болезнях, возможности медико-генетического консультирования и необходимости посещения врача-генетика как до, так и после родов.

Приложение

Карта сестринской помощи

Проблема пациента	Виды сестринских мероприятий
Риск одиночества	<ol style="list-style-type: none"> 1. Войти в психологический контакт с родителями 2. Принимать пациента таким, какой он есть 3. Демонстрировать пациенту и семье, что вам интересны их рассказы о себе 4. Создать максимально благополучное пребывание пациента в Медико-генетическом центре 5. Организовывать отдых пациента: вовлекать в игры, творчество совместно с другими больными
Депрессия, обусловленная стрессом, проявляющаяся чувством отчаяния и безысходности	<ol style="list-style-type: none"> 1. Установить психологический контакт с больным 2. Выделить для разговора с родителями достаточно времени, чтобы они смогли выразить свои чувства, страхи и беспокойство 3. Обсудить с семьей и пациентом вопросы, которые вызвали у них озабоченность 4. Отвлекать от мрачных мыслей, привлекая к деятельности в той мере, в которой они на это способны 5. Стараться выявить круг интересов пациента и изучить его возможности 6. Помочь пациенту найти возможность принять участие в играх и художественном творчестве 7. В беседе с родителями подчеркивать сильные стороны и положительные качества ребенка 8. Попытаться повысить самооценку семьи, позитивно оценив личность ребенка в конце беседы
Социальная изоляция	<ol style="list-style-type: none"> 1. Войти в психологический контакт с родителями 2. Выслушать рассказы родителей о себе и ребенке, проявляя интерес 3. Вовлекать родителей в непосредственное участие в ассоциациях помощи больным МВ 4. Помочь развить у семьи чувство принадлежности к социальной группе 5. Обучить навыкам коммуникации, которые больной может использовать при общении с другими людьми 6. Организовать отдых пациента: вовлекать в игры, творчество совместно с другими пациентами 7. Создавать терапевтические отношения с больными. Показывать положительное отношение к ним, не ограниченное никакими условиями
Нарушенная самооценка, проявляющаяся сниженным настроением	<ol style="list-style-type: none"> 1. Войти в психологический контакт с больным 2. Относиться с пониманием к родителям, больному и их возможным негативным реакциям 3. Проявить интерес к больному как к личности 4. Выделить для разговора достаточно времени, чтобы родители смогли выразить свои чувства, страхи и беспокойство 5. Поощрять желание семьи открыто говорить с медсестрой о своих переживаниях 6. В беседе с родителями подчеркивать сильные стороны и положительные качества ребенка 7. Стимулировать участие в групповых видах деятельности 8. Помочь родителям вызвать то, что они хотели бы изменить в себе 9. Определить приоритетные ценности больного и делать на них акцент при беседе 10. Организовать отдых больного: вовлекать в игры, художественное творчество вместе с другими больными

Рекомендуемая литература

Айламазян Э.К., Баранов В.С. Пренатальная диагностика наследственных и врожденных болезней. Учебное пособие для студентов медицинских вузов. – М.: МЕДпресс-информ, 2006. – 416 с.

Баранов В.С., Романенко О.П. Роль пренатальной диагностики в снижении числа врожденных пороков развития и наследственных болезней в Санкт-Петербурге. Современные технологии профилактики наследственных болезней и детской инвалидности. К 40-летию Медико-генетического центра. – СПб., 2009. – 365 с.

Гинтер Е.К. Медицинская генетика. – М.: Медицина, 2003. – 448 с.

Иващенко Т.Э., Баранов В.С. Биохимические и молекулярно-генетические основы патогенеза муковисцидоза. – СПб.: Интермедика, 2002. – 256 с.

Капранов Н.И., Шабалова Л.А., Каширская Н.Ю. и др. Муковисцидоз (современные достижения и актуальные проблемы). – М., 2008. – 124 с.

Капранов Н.И., Каширская Н.Ю., Шерман В.Д., Воронкова А.Ю., Шабалова Л.А. и др. Муковисцидоз. Современные достижения и актуальные проблемы. Изд. 4-е. – М.: Медико-генетический научный центр РАМН, 2011. – 123 с.

Капранов Н.И., Каширская Н.Ю., Петрова Н.В. Муковисцидоз. Достижения и проблемы на современном этапе // Медицинская генетика. – 2004; 9: 398–412.

Капранов Н.И. Современные проблемы муковисцидоза // Гастроэнтерология Санкт-Петербурга. – 2002; 4: 11–15.

Капранов Н.И. Муковисцидоз: современные аспекты диагностики и лечения // Клиницист. – 2006; 4: 42–51.

Муковисцидоз у детей и взрослых – 2009. Под ред. Н.И.Капранова, Н.Ю.Каширской. – М.: Медико-генетический научный центр РАМН, 2009. – 12 с.

Романенко О.П., Вахарловский В.Г., Горбунова В.Н. Генетика. Учебное пособие. – СПб: Феникс, 2009. – 126 с.

Романенко О.П. Медико-социальная реабилитация пациентов с генетической патологией. Современные технологии профилактики наследственных болезней и детской инвалидности. К 40-летию Медико-генетического центра. – СПб., 2009. – 365 с.

Романенко О.П. Муковисцидоз – массовый и селективный скрининг в Санкт-Петербурге. Материалы VI съезда медицинских генетиков. – М., 2010.

Толстова В.Д., Капранов Н.И., Каширская Н.Ю. и др. Неонатальный скрининг на муковисцидоз в РФ // Медицинская генетика. – 2006; 2: 25.

Толстова В.Д., Капранов Н.И., Каширская Н.Ю. и др. Диагностика муковисцидоза на современном этапе // Пульмонология. – 2006; приложение: 10–13.

Черменский А.Г., Гембицкая Т.Е. Динамика выживаемости больных муковисцидозом в Санкт-Петербурге. – СПб., 2008.

ROLE OF NURSES IN SOCIOMEDICAL CARE TO PATIENTS WITH CYSTIC FIBROSIS

L.V. Filippova, N.V. Turkina, Cand. Med. Sci.

Saint Petersburg

The health status of patients with cystic fibrosis and the degree of sociomedical care to them are analyzed.

Key words: cystic fibrosis, detection rate, examination algorithm, nurses, care, proposals.

ИНФОРМАЦИЯ

Скорая помощь при укусах насекомых

В летний сезон, когда количество насекомых, досаждающих нам, достигает максимума, самое время узнать о первой помощи при укусах наиболее распространенных представителей этого вида. Последствия укуса насекомого зависят, во-первых, от его вида, а во-вторых – от индивидуальных особенностей организма каждого человека. Ведь реакцию на организм вызывает не сам факт укуса, а вещества, вводимые насекомыми, вызывающие аллергию различной степени тяжести.

Укусы пчел, ос, шершней, муравьев

Насекомые этого вида жалят в целях самообороны. С их укусом в организм человека попадает яд, состоящий из белков и иных компонентов, являющихся сильными аллергенами. Кожа отвечает на внедрение этих веществ покраснением, болью и припухлостью. Причем реакция на попадание ядов этих насекомых в организм очень быстрая (20 мин и менее).

Первая помощь. Сразу же после укуса необходимо осторожно, не торопясь, вытащить жало, если оно осталось в ранке. Затем следует продезинфицировать ранку ватным тампоном, смоченным настойкой календулы, перекисью водорода или спиртосодержащей жидкостью. Для снятия отека и предотвращения его развития нужно приложить к месту укуса лед. Можно также использовать кусок сырой, разрезанной пополам картошки или помидора, либо положить на пораженное место листочки измельченной петрушки. Это поможет устранить боль и припухлость. Для предотвращения аллергической реакции лучше всего принять антигистаминный препарат. Однако, если насекомое ужалило в рот, лицо или голову, оказав первую помощь пострадавшему, следует обязательно вызвать скорую медицинскую помощь, так как такой укус может стать причиной удушья. Также к квалифицированной помощи необходимо при-

бежать при распространении отека или сыпи на различные части тела, опухании лица, головокружении или головной боли, тошноте, рвоте, одышке и боли в груди.

Клещи

Самым опасным в укусе клеща является то, что это насекомое часто является переносчиком клещевого вирусного энцефалита и боррелиоза. При этом энцефалит очень сложно диагностировать, так как в легкой форме он может маскироваться под другие вирусные заболевания. Сложность состоит и в том, что клещ – очень мал, и укус его безболезненный: вместе со слюной он вводит в ранку анестезирующее вещество. Именно поэтому укус чаще всего обнаруживается только через 2–3 дня.

Первая помощь. Необходимо удалить насекомое и обработать рану. Для этого лучше использовать пинцет. Им нужно очень аккуратно зацепить туловище клеща как можно ближе к головке. Доставать туловище лучше всего вращательными движениями и перпендикулярно укусу. При этом нельзя надавливать на тело насекомого, чтобы не выдавить инфицированное содержимое в рану. Высокая концентрация вируса находится в головке клеща, поэтому ее нельзя оставлять под кожей. Если же удалить насекомое полностью не получилось, необходимо протереть место укуса ватным диском со спиртом и использовать для удаления стерильную медицинскую иглу или другую острую иглу, предварительно прокалив ее на огне. После окончания процедуры продезинфицировать рану и кожу вокруг нее йодом. Удалив клеща, его желательно отнести в лабораторию для проверки на боррелиоз или энцефалит. Клеща следует поместить в банку или пузырек. Помните: ни в коем случае нельзя расчесывать ранку, так как вирус может попасть в кровь через мелкие ссадины или укусы насекомых.

