



№ 2 (02) 2019

ПЕДИАТРИЯ

СЕГОДНЯ

СПЕЦИАЛИЗИРОВАННАЯ ГАЗЕТА
ДЛЯ ПЕДИАТРОВ

ОТ РЕДАКЦИИ

ИНТЕРВЬЮ

Александр
Григорьевич
РУМЯНЦЕВПрезидент ФГБУ «НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия
Рогачева» Минздрава России, академик РАН,
доктор медицинских наук, профессор**Дорогие коллеги!**

Развитие фундаментальной биологии развития ребенка и клинической педиатрии обогащает нас новыми данными, требующими клинического осмысления и организационных решений. Применение плазменных и генно-инженерных факторов свертывания у детей с гемофилией А и В принципиально изменило клиническую картину, качество и продолжительность жизни больных. В нашей стране реализована программа государственного бесплатного обеспечения больных гемофилией современными препаратами, налажен выпуск генно-инженерных препаратов VII, VIII и IX факторов свертывания, уровень обеспечения пациентов достиг уровня экономически развитых стран. Главное достижение детской гематологии в стране — использование профилактической модели лечения детей с гемофилией. Следующий шаг в борьбе с осложнением этого заболевания — лечение ингибиторной гемофилии, связанной с образованием антител к факторам свертывания.

Прогресс детской онкологии в стране демонстрирует материал, посвященный современной диагностике и лечению опухолей головного мозга. Ранее неизлечимое заболевание этой локализации занимает второе место в структуре онкологических болезней детей. Успех комбинированного лечения наиболее распространенных опухолей — эмбриональных опухолей ЦНС — достиг > 70 % выживаемости больных. Пути развития междисциплинарного подхода в лечении этой патологии представлены в настоящем выпуске.

Мы продолжаем тему наиболее распространенного ревматологического заболевания у детей — ювенильного ревматоидного артрита. Лечение и профилактика рецидивов заболевания — достижение отечественной педиатрии и ревматологии. Надежды на будущее ревматологи связывают с клеточной и генной терапией.

Центральную часть газеты занимает интервью профессора С.В. Шарикова о реализации уникального проекта по организации школьного образования для длительно болеющих детей с гематологическими, онкологическими заболеваниями и иммунодефицитами в детских больницах. Этот проект получил поддержку государства и реализован в 30 из 85 регионов РФ.

Зачем больнице школа

Интерес к учебе есть далеко не у каждого школьника. Для многих школа оказывается местом, где они отбывают тяжкую повинность. А вот тех детей, которые долгие месяцы вынуждены проводить в больничных стенах, заставляя учиться не приходится. Для них учеба становится стимулом к борьбе с болезнью, говорит руководитель проекта «УчимЗнаем» Сергей Витальевич Шариков.

— Сергей Витальевич, когда стали задумываться о том, что дети, оказавшись на длительное время в больнице, должны продолжать учиться?

Госпитальная педагогика насчитывает больше 150 лет. Уже в начале XX века стоял вопрос о том, что ребенок, который оказался на длительном лечении в больнице, должен продолжать свою повседневную жизнь. И этому есть примеры. Можно найти старые фотографии, где между коек стоят маленькие парты, за которыми, как и в классе, сидят дети.

Как правило, это не входило в государственную систему образования. Этим занимались общества милосердия, группы, объединяющие педагогов, которые учили больных детей. Их деятельность носила, как сегодня говорят, добровольческо-волонтерский характер.

Элементом государственной системы образования обучение в больницах становится уже в советское время — в конце 60-х, начале 70-х годов. Тогда впервые был поставлен вопрос о том,



С.В. Шариков

что ребенок, который долго находится на лечении в больнице, должен продолжать обучение. Отношение к обучению детей в условиях детской больницы в медицинском сообществе было различным. Некоторые его представители прекрасно понимали, что общение с педагогом помогает больному ребенку легче перенести болезнь. Но были среди врачей и противники обучения в больницах,

которые считали, что «школа подождет» до выздоровления.

Как бы то ни было, появились первые документы, подготовленные совместно Советом министров СССР, министерствами просвещения и здравоохранения, посвященные организации образовательного процесса для проходящих лечение в стационарах детей. Было принято решение, чтобы в стационары приходили учителя соседней, ближайшей школы. В ряде мест были созданы небольшие школы при туберкулезных детских стационарах и санаториях — санаторно-лесные школы.

Такая система долгое время существовала в крупных больницах. В постсоветское время она по инерции где-то продержалась, но постепенно стала деградировать и практически совсем исчезла. Но даже тогда, когда система действовала, она существовала где-то на периферии системы образования. Были отдельные интересные практики. Но в целом нельзя сказать, что ею кто-то занимался глобально и серьезно. ➔

НОВОСТЬ

Шансы на выживание у детей с редким иммунодефицитом можно повысить

Международное исследование, проведенное под руководством детского иммунолога Elie Haddad, сотрудника CHU Sainte-Justine, профессора университета Монреала, подчеркивает необходимость разработки более эффективных стратегий лечения для пациентов, страдающих тяжелым комбинированным иммунодефицитом.

Тяжелый комбинированный иммунодефицит (ТКИД) — этот редкий синдром, при котором иммунная система полностью не функционирует. При отсутствии иммунной защиты дети уязвимы для бактерий, вирусов и грибов, что приводит к повторным тяжелым инфекциям. Без надлежащего лечения в большинстве случаев это заболевание заканчивается смертельным исходом в течение первых месяцев после рождения. ТКИД может быть вызван мутациями в различных генах, которые определяют деятельность иммунной системы. Исследование показало,

что генотип оказывает существенное влияние на выживаемость пациентов и восстановление их иммунной системы после пересадки костного мозга и должен учитываться при выборе стратегии лечения каждого конкретного пациента.

Исследователи провели ретроспективный анализ 662 пациентов с ТКИД, которым в период с 1982 по 2012 год была проведена трансплантация гемопоэтических стволовых клеток в качестве первой линии терапии. Результаты исследования показали, что выживаемость пациентов выше после пересадки клеток от родственного донора (братьев и сестер). При использовании клеток прочих доноров (что происходит в 86 % случаев) выраженное влияние на выживаемость и восстановление иммунитета оказывал генотип ТКИД. Кроме того, ученые отметили, что молодой возраст и отсутствие активной инфекции во время трансплантации были ключевы-

ми факторами повышения выживаемости. «Необходимо разработать стратегии лечения для каждого конкретного пациента, — считает E. Haddad. — Требуется скрининг новорожденных для профилактики инфекции, особенно перед трансплантацией, и быстрого направления на трансплантацию костного мозга или генную терапию после постановки диагноза».

Исследование также указывает на необходимость тщательного мониторинга процессов восстановления иммунной системы после лечения, чтобы выявить пациентов с состояниями, которые могут потребовать дополнительного вмешательства, и предотвратить плохой долгосрочный прогноз. Необходимы дальнейшие исследования для выявления факторов, которые ограничивают раннее восстановление иммунной системы, и определения наиболее подходящих и эффективных вмешательств.

ИНТЕРВЬЮ

Зачем больнице школа

«1 – Насколько школьные педагоги были готовы работать с больными детьми?

Нередко уроки проводились по достаточно формальному принципу: учитель приходил в стационар, садился возле больного ребенка и с ним просто занимался — условно как репетитор. Конечно, это лучше, чем ничего. Но, как правило, такой педагог был абсолютно не готов к работе именно с разным контингентом детей и работал по наитию. Очевидно, что если ребенок сломал ногу, то это один подход, а если мы говорим о детях, болеющих раком или другими жизнеугрожающими заболеваниями, — совершенно другой подход.

Учителей никто никогда не обучал работе с особыми контингентами болеющих детей. В советской системе существовали специальные учреждения, которые работали с детьми с рядом заболеваний: нарушениями зрения, слуха, заболеваниями опорно-двигательного аппарата; они учились по тем же государственным программам, но с использованием специальных методик. Еще одна категория — дети с умственной отсталостью, проблемами развития, для которых существовали особые программы. Для них специально готовили преподавателей (тифлопедагогов, сурдопедагогов, дефектологов и т. п.), но это достаточно серьезная специализация. А в обычной школе, как считалось, должны учиться здоровые дети.

— Но ведь даже тяжелый соматически больной может быть интеллектуально полностью сохранным. По отношению к тяжелым заболеваниям, как, например, онкологические, существует представление, что к этим детям не нужно идти. Им не до этого. И в результате детей — абсолютно сохранных — выбрасывают из системы общего образования. Отношение меняется, но не так быстро, как хотелось бы. Поэтому, когда началось строительство Центра детской гематологии, онкологии и иммунологии им. Дмитрия Рогачева, академик Александр Григорьевич Румянцев — он прекрасно понимал, насколько важен этот госпитальный компонент образования — сразу указал на необходимость выделения помещения под школьный сектор. Сразу было понятно, что нужно создать полноценную среду образования.

Сегодня внимание медицины обращено к потребностям пациента. Это касается



Чехол для скафандра, сделанный учениками школы

и того, что мы видим в самой больнице. В плохой больнице все угнетает, больничный антураж психологически давит, приводит в уныние.

При знакомстве с зарубежными клиниками можно отметить их пациентоориентированную архитектуру — много зон для социального взаимодействия — зимние сады, лаунджи, кафешки...

Наш Центр построен исключительно по этим стандартам. Но так, на мой взгляд, должны выглядеть все детские больницы, и не только детские. Школа в детской больнице не существует сама по себе. Она встраивается в идеологию, в которой создавался и живет наш Центр.

— Каким образом устроен школьный сектор?

Это открытое образовательное пространство. Его появление связано с изменением технологий в образовании. Среда откликается на те технологии, которые сегодня нам доступны. У нас нет привычных классных помещений, скорее это так называемые коворкинги, где люди сидят вместе и работают, учатся, где все заняты, и никто никому не мешает. Так как у нас работа очень индивидуализирована (мы не работаем с большими группами детей — либо индивидуально, либо в маленьких группах), то учителя могут занимать различные зоны, и здесь они работают с детьми. Тем не менее, есть

и тематические аудитории, в которых работают несколько педагогов.

В школьном секторе занимаются дети, которые могут сюда прийти. Но основная часть занятий проходит не здесь, а непосредственно в медицинских отделениях, в палатах, боксах — все-таки большинство детей находится на лечении там и педагоги приходят к ним. Но и там тоже есть образовательные зоны, где учитель может работать с детьми, которые вышли в коридор. Большую роль — как инструмент — играют дистанционные технологии, хотя они, конечно же, никогда не заменят учителя.

— Тяжелая болезнь ребенка, как правило, затрагивает всех членов его семьи.

Ребенок, который надолго изолирован от обычной жизни в результате тяжелого заболевания, продолжает развиваться. Когда он находится в стационаре, безусловно, рядом с ним находятся врачи. Но помимо медиков должны быть и социальные службы — педагогическая, психологическая, которые будут работать и с этим ребенком, и со всей его семьей — с его родителями и, конечно, с братьями. В результате тяжелой болезни родного брата или сестры у здоровых детей в этой семье жизнь все равно перестроена. Такие дети часто становятся аутсайдерами, поскольку все внимание уделяется больному ребенку. Поэтому важно включать в образовательный процесс и самих здоровых братьев и сестер. Это позволяет выстроить правильные связи во взаимоотношениях, понимании состояния своего болеющего брата или сестры, избавиться от чувства вины за то, что сам здоров.

В Федеральном законе «Об образовании в Российской Федерации», вступившем в силу еще в 2013 г., есть ст. 41, которая обязывает субъекты РФ создать и утвердить порядок обучения детей, находящихся на длительном лечении в медицинской организации либо на дому. В большинстве субъектов РФ они утверждены. Но чаще речь в них идет только о ребенке, который болеет, а про его родных, находящихся вместе с ним, ни слова. А они тоже нуждаются в социально-педагогической поддержке. Более того, в процессе лечения эти дети часто переезжают из одной больницы в другую, в федеральные стационары, которые находятся в Москве и Санкт-Петербурге. Родители приезжают с боль-

ным ребенком в федеральные центры, причем часто надолго, но не все могут оставить здоровых детей дома.

Это вопрос и понимания данной проблемы, и, конечно, финансирования. Академик Румянцев первым стал пропагандировать возможность такой семейной реабилитации. Вернуться к полноценной жизни после болезни должен не только ребенок, но и вся его семья. Для этого необходима системная реабилитация: и медицинская, и физическая, и академическая, и психологическая — только она может дать результат. Причем начинать ее надо еще в период активного лечения болезни.

— Родители вынуждены долгое время находиться с больным ребенком, который проходит лечение, и из-за этого лишаются работы.

Вы затронули важный аспект. И это еще одно важное направление семейной реабилитации. Нередко родители — чаще это мамы — ухаживая за больным ребенком, теряют свою профессию. Совместно с Московским городским педагогическим университетом мы создали для них образовательную программу «Тьютор больного ребенка». После полугодового обучения на базе высшего образования они получают вторую — педагогическую — квалификацию, с которой могут пойти работать в школу тьютором. Сегодня это официальная педагогическая квалификация, входящая в перечень должностей. Роль тьютора заключается в организации индивидуальной работы с учениками, он сопровождает ребенка в образовательном процессе, помогает разобраться в успехах, неудачах, выстроить взаимоотношения с учителями и учащимися.



Творчество учеников

— Образование, которое получают ваши ученики, чем-то отличается от городских школ?

Несмотря на все сложности работы с длительно болеющими детьми, мы даем им полноценное образование. Наша школа в Москве — это часть московской школы № 109, которой руководит академик Российской академии образования Евгений Ямбург, ее структурное подразделение. Евгений Александрович — автор адаптивной модели школы, которая открыта для детей с разными возможностями и способностями, независимо от их состояния здоровья, психологических особенностей. Эта школа не встраивает всех детей под свои условия, а учитывает их возможности и адаптируется под них. Каждая школа проекта «УчимЗнаем» от Калининграда до Владивостока — это часть государственной школы, ее подразделения.

У нас все, как и во всех государственных школах. Наши ученики точно так же получают отметки, проходят аттестацию.



Вымпел школы, побывавший на Международной космической станции

Для выпускников 9-х и 11-х классов работают пункты сдачи государственных экзаменов — государственной итоговой аттестации. Сама процедура экзамена точно такая же, только на выполнение заданий дается немного больше времени. Сдав экзамены, ребята получают документы об образовании и могут продолжить учебу дальше.

— Но одними уроками дело не ограничивается?

Многие, попавшие к нам на лечение (и дети, и их родители), воспринимают заболевание как смертельный приговор. Мы помогаем изменить отношение. Работа школы не ограничивается только наверстыванием школьной программы. Важное место в нашей деятельности занимают образовательные проекты. Один из проектов называется «География нашей дружбы». К нам приезжают дети со всей России. Они делают электронные мини-гиды — электронные презентации, в которых представляют свои родные места. И порой дети рассказывают такие интересные вещи, о которых зачастую не говорится ни в одном путеводителе. Потом эти презентации объединяются в большой фестиваль «Моя малая родина».

Вообще, у нас много друзей. Активно участвует в нашей работе телеведущая Екатерина Андреева (она посол нашего проекта и, кстати, по первому образованию педагог — учитель истории) — приезжает к детям, читает с ними книги. После встречи с нею многие дети захотели пойти в журналистику. Работает у нас радиостудия, в которой мы записываем много проектов. Один из них — «Музыка на здоровье». Все дети талантливы. Мы записали и выпустили диск с песнями одной из наших учениц. Еще один диск записан учеником, обучающимся игре на скрипке в школе при консерватории, совместно с известными музыкальными коллективами. Для детей это было мощным стимулом к борьбе со своей болезнью.

Совместно со школой Арины Шараповой «АртМедиаОбразование» действует программа «Радиотеатр». В ней дети готовят для эфира литературные и музыкальные композиции. Это не просто развлечение, а мощный образовательный компонент. Потому что во время химиотерапии у детей очень часто нарушаются речевые функции, их надо восстанавливать. А на радио надо красиво говорить, для этого нужно упражняться. Вот так через упражнения и радиостудию идет развитие речи.

Работает шахматный клуб — дети учатся играть в шахматы, проводят турниры, облачая это все в творческую форму: о шахматах читают стихи, поют песни, разыгрывают сценки.

Наш технический партнер — компания Samsung помогает с обеспечением техническим оборудованием для образова-



В гостях — американский астронавт и российский космонавт

ния — фирма предоставила электронные доски, планшеты. Все это — отличительная черта нашего проекта. Перед госпитальными школами обычно ставилась задача, чтобы дети не отстали от школьной программы. А здесь у нас все, что есть в обычной школе, а может, даже и больше — и учеба, и внеурочная деятельность, и дополнительное образование. Есть и праздник «Первое сентября», и выпускной вечер, и многое другое. Как у всех детей в России. Почему нет? И все это единая система, которая работает на реабилитацию ребенка.

— После лечения и обучения в ва-



В школе «УчимЗнаем»

шей школе ребенок возвращается на родину и что ожидает его там? Конечно, создав школу в Центре имени Дмитрия Рогачева, мы могли бы на этом успокоиться. Но вы правильно сказали, что дети, вернувшись домой, очень часто оказываются в образовательном

вакууме. И тогда мы поставили перед собой цель объединить усилия академика Румянцева, академика Ямбурга, мои и создали проект госпитальных школ, который назвали «УчимЗнаем». За время существования проекта уже открыто 25 школ в 20 субъектах Российской Федерации.

Одинаковые ли эти школы? Нет. Они все разные. За каждой школой стоит человек, который отдает ей все свои силы, занимается ею так, как умеет. Мы стараемся всем помочь, передаем свои технологии. Объединяя сообщество госпитальных

лечения. Таким образом мы стараемся поднимать статус наших специалистов. На московском образовательном телеканале создано 10 фильмов-репортажей о том, что такое наша школа в жизни детей, которые здесь обучаются.

— Кто приходит к вам на работу? Сегодня развитие медицины приводит к выздоровлению сложных пациентов. Когда твой пациент выздоравливает и живет нормальной жизнью, это вдохновляет. Хотя справиться с чувством эмпатии достаточно тяжело. С этим связан вопрос отбора педагогов. Не каждый может работать с такими детьми. Поэтому мы изначально стараемся брать на работу более подготовленных людей, которые видят в этом миссию. Помимо своего основного образования все они проходят специальный курс, получают квалификацию «тьютор госпитальной школы». Госпитальный педагог должен знать, чем болен ребенок, какое ему проводится лечение. Все это накладывает отпечаток на возможность ученика воспринимать школьную программу, а сам образовательный процесс не должен мешать лечебному. Учитель должен находить общий язык не только с самим ребенком, но и с его родными, а также с медицинским персоналом — врачами, медсестрами.

— Все ли идет гладко? Приходится сталкиваться с множеством проблем, связанных в том числе с несовершенством законодательства. Так, например, законом «Об образовании в Российской Федерации» установлена обязанность создавать образовательные организации для детей, находящихся на длительном лечении. Но в каком формате это будет происходить? Четко не определено. Нет ясности в том, какова модель финансирования госпитальных школ. Средства на образование выделяются из региональных бюджетов, а дети проходят длительное лечение в лечебных учреждениях, которые могут быть как региональные, так и федеральные. И система «деньги идут за ребенком» в такой ситуации не действует.

Москва нашла деньги, чтобы оплатить обучение детей со всей страны, которые лечатся в столичных детских больницах. Как это будет происходить в других регионах, видимо, будут решать в каждом конкретном случае.

При Министерстве просвещения создана межведомственная группа, состоящая из врачей, учителей, юристов. Они должны проработать законодательную и финансовую базу для того, чтобы школы для детей, находящихся на длительном лечении, появились во всех крупных городах России.

Подготовил
Олег Феофилакт



VI Общероссийская конференция с международным участием
КОНТРАВЕРСИИ
неонатальной медицины и педиатрии
гранд-отель «Жемчужина» СОЧИ

Неонатология

Становление перинатальной паллиативной помощи • Нутрициология в неонатологической практике. Новые рекомендации ВОЗ по продолжительности естественного вскармливания. Банки донорского грудного молока в РФ • Пребывание недоношенного с родителями в ОРИТ — междисциплинарное решение широкого спектра проблем. Обучение родителей как залог успеха выхаживания детей с ОНМТ и ЭНМТ • *Noli nocere!* Безопасные технологии респираторной поддержки • Противомикробный контроль, эпидемиологическая безопасность

Педиатрия

Микромиру — мир! Поиск компромисса в диалоге с микробиотой • Подводные камни практической иммунопрофилактики — 2019 • Азбука борьбы с полипрагмазией. Юридические аспекты рациональной фармакотерапии • Аллергические заболевания и их лечение в XXI веке • Редко встречаемые и орфанные заболевания: от трудного диагноза к адекватно организованной терапии

Организационные вопросы

Клиническая работа в контексте клинических рекомендаций — итоги первой половины 2019 года • Преемственность неонатальной и амбулаторной педиатрической службы — как обеспечить? • Непрерывное медицинское образование: виден берег в реорганизации процесса! • Традиционная переключка перинатальных центров. Обсудим наиболее эффективные подходы в отечественных реалиях • Контраверсии юридической ответственности и правовой защиты в педиатрии

Одновременно
12 —й ОБЩЕРОССИЙСКИЙ СЕМИНАР
СОЧИ — СЕНТЯБРЬ
«Репродуктивный потенциал России: версии и контраверсии»
7-10 сентября 2019 года

В ФОКУСЕ

Аллергический ринит у подростка – особенности терапии

Число аллергических заболеваний неуклонно растет как среди взрослых, так и среди детей. Пожалуй, наиболее сложная группа для диагностики и лечения аллергических заболеваний – это дети школьного возраста и подростки. С какими же трудностями предстоит встретиться лечащему врачу?



Ольга
Борисовна
КОМИССАРОВА

К.м.н., аллерголог-иммунолог, МЦ Неболит

В раннем детском возрасте в клинической картине аллергии ведущее место занимают кожные реакции как проявление пищевой непереносимости. С возрастом, особенно после 7 лет, начинают преобладать респираторные проявления, наиболее часто – аллергический ринит (АР). Аллергенами могут быть как пыльца деревьев, злаковых или сорных трав, так и бытовые или грибковые аллергены. Отдельно следует выделить группу эпидермальных аллергенов – дань популяризации конного спорта и престижности содержания определенных видов домашних питомцев. К сожалению, за время реализации аллергической предрасположенности, постановки диагноза все члены семьи могут сильно привязаться к домашнему любимцу, и требование аллерголога удалить животное приводит к эмоциональным реакциям, в подростковом возрасте в разной степени протестным.

Тяжесть течения респираторной аллергии, в том числе и ринита, обуславливается в подростковом возрасте повышенным контактом с поллютантами – веществами, которые не являются причинно-значимыми аллергенами, но провоцируют обострение у пациентов с уже имеющимся аллергическим воспалением. Это период начала табакокурения, увлечения вейпами, активного использования духов, лаков и других сильно пахнущих косметических продуктов.

Несмотря на снижение частоты реакций на пищу с возрастом, сохраняется угроза системных реакций. Это связано с изменением структуры питания – «перекусы» вне дома, употребление фастфуда, увлечение различными диетами, желание пробовать новые экзотические продукты. Все это приводит к возможному поступлению

в организм большого количества аллергенов или химических гистаминолибераторов и возникновению системных реакций – крапивницы или отека Квинке.

Выявление симптомов аллергии в старшем школьном возрасте бывает затруднено. Ребенок длительное время находится без непосредственного контроля родителей. С одной стороны, компенсаторные возможности организма настолько велики, что дети порой не понимают, что им плохо. Немаловажный факт – замалчивание проблем со здоровьем из-за опасения буллинга со стороны сверстников. В подростковой среде «не модно» иметь какие-то особенности, поэтому учащиеся могут не предъявлять жалоб даже родителям, отказываясь от приема лекарственных препаратов. Распространена и другая крайность – аггравация симптомов с целью получения больничного листа или привлечения внимания к себе со стороны родителей.

Таким образом, вопрос диагностики аллергических заболеваний имеет ряд особенностей. Трудность постоянного контроля над состоянием детей школьного возраста приводит к тому, что поводом для обращения к специалисту являются только выраженные отклонения: приступ бронхообструкции, системные реакции (крапивница и отек Квинке) или выраженные кожные сыпи, в то время как даже длительно текущий АР может быть оставлен без должного внимания.

ДИАГНОСТИКА АЛЛЕРГИЧЕСКОГО РИНИТА

Аллергический ринит – это хроническое IgE-опосредованное воспаление слизистой оболочки полости носа, вызванное воздействием аллергенов. Основным критерием в постановке диагноза является наличие хотя бы двух симптомов, беспокоящих ежедневно в течение часа и более: заложенность носа, чихание, зуд в полости носа и выделения из носа.

АР часто сочетается с другими аллергическими заболеваниями, наиболее часто – с аллергическим конъюнктивитом и бронхиальной астмой. Выделяют интермиттирующий (симптомы менее 4 дней в неде-

лю или 4 недель в году) и персистирующий (симптомы более 4 дней в неделю или 4 недель в году) АР. По степени тяжести – легкий, среднетяжелый и тяжелый.

Симптомы ринита могут сочетаться с головной болью, болями в ушах, снижением слуха, носовыми кровотечениями, нарушением обоняния, общим недомоганием. Нарушение носового дыхания приводит к нарушению концентрации внимания, сна, невозможности заниматься спортом, что значительно снижает качество жизни детей и подростков и служит фактором риска развития бронхиальной астмы.

Диагностика АР практически не зависит от возраста. Основу составляет тщательно собранный анамнез с обязательным указанием обстоятельств возникновения симптомов, их повторяемость в одних и тех же внешних условиях, наличие четкой связи с какими-либо внешними факторами, тяжесть и динамика развития симптомов, эффект от проводимой терапии. При физикальном осмотре особое внимание обращают на затруднение или отсутствие носового дыхания, темные круги под глазами, «аллергический салют» (потирание кончика носа ладонью). Обязательно проведение передней риноскопии, при которой выявляют отек носовых раковин, ярко-красный цвет слизистой в период обострения или цианотичный цвет, «мраморность» слизистой (пятна Воячека), наличие водянистого секрета, могут выявляться полипы.

Согласно клиническим рекомендациям Российской академии аллергологов и клинических иммунологов от 2018 года лабораторные и инструментальные методы обследования для постановки диагноза АР имеют различный уровень доказательности (табл. 1). Следует отметить, что определение общего IgE в сыворотке крови для постановки диагноза АР нецелесообразно, так как не дает необходимой диагностической информации, не имеет ценности в проведении дифференциальной диагностики и никак не влияет на выбор лечения (1+). Дифференциальную диагностику АР про-

водят с инфекционным и вазомоторным ринитом, аномалиями анатомического строения носа. В детском возрасте необходимо исключать роль аденоидов, а у подростков – гормональный ринит, связанный с половым созреванием, а также медикаментозный ринит вследствие неконтролируемого приема деконгестантов или оральных контрацептивов, о чем родители могут не быть информированы.

Целью терапии всех аллергических заболеваний, и в том числе АР, является максимально полный контроль симптомов, что обеспечивает высокое качество жизни пациентов.

Элиминация аллергена – одна из первых рекомендаций в терапии любого аллергического заболевания, однако в условиях невозможности полной элиминации большинства аэроаллергенов эффективность подобного подхода до настоящего времени дискутируется. Полная элиминация аллергена делает невозможным само развитие и поддержание аллергического процесса.

К школьникам старших классов постоянно предъявляются высокие требования по усвоению и переработке материала, объем преподаваемой информации увеличивается в геометрической прогрессии. При таком темпе обучения пропуск из-за плохого самочувствия может иметь катастрофические последствия, а, например, отъезд из зоны цветения невозможен. Для снижения антигенной нагрузки рекомендуется регулярно орошать нос изотоническим раствором, использовать назальные фильтры или местные пленкообразующие средства. К сожалению, такие меры имеют ряд ограничений (короткий период эффективного действия и/или неудобство применения), должны использоваться регулярно весь сезон цветения и при этом не защищают полностью от контакта с пыльцой.

Медикаментозная терапия направлена на максимальное подавление симптомов АР. В таблице 2 указаны основные препараты для лечения АР и их уровень доказательности. Антигистаминные препараты блокируют

Табл. 1. Оценка уровня доказательности методов обследования при АР

Метод	Уровень доказательности SIGN
Клинический анализ крови (возможно наличие эозинофилии в период обострения)	2–
Цитологическое исследование назального секрета	2++
Рентгенологическое исследование полости носа и околоносовых пазух (с целью дифдиагностики)	2+
Компьютерная томография полости носа и околоносовых пазух (при подозрении на полипозный синусит)	2+
Передняя риноманометрия	2+
Эндоскопическое исследование полости носа (аппликационная проба с адреналина гидрохлоридом)	2+
Кожные пробы и/или определение специфических IgE	1++

Табл. 2. Оценка уровня доказательности препаратов для терапии АР

Метод	Уровень доказательности SIGN
Неседативные H1-антигистаминные препараты per os	1++
Интраназальные антигистаминные препараты	1+
Топические глюкокортикостероиды	1++
Антагонисты лейкотриеновых рецепторов	2+
Интраназальные кромоны	2+
Деконгестанты	1++

Табл. 3. Ступенчатая терапия аллергического ринита

Иммунотерапия			
Элиминационные мероприятия			
Фармакотерапия для контроля симптомов			
1 ступень	2 ступень	3 ступень	4 ступень (лечение только специалистом)
Один из (не в порядке предпочтения): – пероральные антигистаминные, – интраназальные антигистаминные, – интраназальные кромоны, – антагонисты лейкотриеновых рецепторов	Один из: – интраназальные глюкокортикостероиды (предпочтительно), – пероральные антигистаминные, – интраназальные антигистаминные, – антагонисты лейкотриеновых рецепторов	Комбинация интраназальных глюкокортикостероидов с одним или несколькими из: – пероральные антигистаминные, – интраназальные антигистаминные, – антагонисты лейкотриеновых рецепторов	Рассмотреть терапию Омализумабом тяжелого течения АР в сочетании с бронхиальной астмой. Рассмотреть хирургическое лечение сопутствующей патологии
Препараты скорой помощи			
Деконгестанты коротким курсом Антихолинэргетики		Пероральные глюкокортикостероиды	
Перепроверить диагноз и/или приверженность терапии либо влияние сопутствующих заболеваний и/или анатомических аномалий, прежде чем усиливать терапию (step-up)			

H1-гистаминовые рецепторы в различных органах и тканях, препятствуют их связыванию с выделившимся в большом количестве гистамином и, соответственно, предотвращают развитие неприятных симптомов аллергии. Выделившийся гистамин быстро инактивируется ферментом гистаминазой.

Без преувеличения можно сказать, что в нашей стране антигистаминные препараты есть в каждой домашней аптечке. Накоплен большой опыт применения препаратов данной группы для лечения различных аллергических заболеваний.

Выделяют две группы антигистаминных средств – препараты I и II поколения. Именно от выбора конкретного антигистаминного препарата зависит успех терапии как АР, так и других аллергических заболеваний у детей и взрослых.

Антигистаминные средства I поколения легко растворяются в липидах и проникают через гематоэнцефалический барьер. Помимо гистаминовых они воздействуют на серотониновые, мускариновые, допаминовые рецепторы. Это приводит к ряду эффектов, первый из которых – седативный. Гистамин сам по себе является важным медиатором в ткани головного мозга, участвующим в регуляции циклов сна и бодрствования. Антигистаминные препараты I поколения угнетают REM (rapid eye movement) фазу сна, после чего вызывают выраженный синдром отмены REM-фазы – повышение ее количества и интенсивности. В результате сон становится прерывистым (фрагментация сна), нарушается сердечный ритм, развиваются тканевая гипоксия и нарушение дыхания во сне (апноэ). Это приводит к дневной сонливости, снижению активности и нарушению когнитивных функций.

Воздействие антигистаминных средств I поколения на холинэргические рецепторы приводит к атропиноподобным эффектам – повышению вязкости слизи, задержке мочи, тахикардии, нарушению зрения. В связи с этим у пациентов с сопутствующей бронхиальной астмой возможно усиление обструкции вследствие увеличения вязкости мокроты.

Как уже указывалось ранее, школьники испытывают значительные умственные нагрузки, и седативный эффект антигистаминных препаратов может негативно сказаться на качестве жизни детей школьного возраста. Помимо этого, многие подростки занимаются спортом практически

на профессиональном уровне. При этом повышенная сонливость или кардиотоксический эффект, который присущ некоторым препаратам I поколения, могут вызвать нежелательные последствия для здоровья.

В соответствии с международными рекомендациями по лечению аллергического ринита антигистаминные препараты II поколения как средство выбора представлены практически на всех ступенях терапии АР (табл. 3).

Так как дети проводят вне дома (в школе, спортивных секциях и кружках) значительную часть времени, родителям сложно проконтролировать самочувствие ребенка, кратность приема лекарств, корреляцию с пищей, отсутствие побочных эффектов. Именно поэтому при назначении терапии выбор необходимо делать в пользу наиболее безопасных препаратов с однократным приемом вне зависимости от приема пищи. Например, препарат ЭСПА-БАСТИН® оказывает выраженное противоаллергическое действие, быстро (в течение часа после приема) купирует все проявления АР – зуд, чихание, ринорею, затруднение носового дыхания. Действие препарата длится более 24 часов, поэтому возможен прием 1 раз в сутки под контролем родителей. Всасывание эбастина не зависит от времени приема пищи, напротив, жирная пища ускоряет этот процесс. Прием эбастина совместим с применением лекарственных препаратов, содержащих этанол, – настоек, сиропов от кашля и пр., в которых спирт этиловый применяется в качестве экстрагента, так и консерванта, стабилизатора, что также должно быть учтено. Препарат не проникает через гематоэнцефалический барьер и не вызывает сонливости. При длительном приеме, например при персистирующем аллергическом рините, к эбастину не возникает тахифилаксии, а при отмене – «синдрома рикошета». Препарат может быть рекомендован детям с 12 лет не только для купирования симптомов АР, но и для снятия симптомов крапивницы.

Существует форма топических антигистаминных препаратов, однако большинство исследователей отдают предпочтение интраназальным глюкокортикостероидам. Современные препараты практически не всасываются с поверхности слизистой оболочки, поэтому не имеют системных побочных эффектов, при этом хорошо снимают не только зуд и чихание, но и более поздние симптомы – отек слизистой и заложенность носа. Препараты данной группы подавляют назоокулярный рефлекс, поэтому

эффективны при сочетанном аллергическом конъюнктивите. При неправильном применении топические глюкокортикостероиды могут вызывать сухость слизистой, носовые кровотечения и крайне редко – перфорацию носовой перегородки, поэтому особое значение придается обучению правильной технике применения.

При сочетании АР и бронхиальной астмы рекомендуется применение антагонистов лейкотриеновых рецепторов, тормозящих воспаление как в полости носа, так

и в бронхиальном дереве. Препараты могут быть использованы как в монотерапии, так и в комбинации. Эффективность ниже, чем у интраназальных глюкокортикостероидов.

Интраназальные кромоны имеют хороший профиль безопасности, но эффект (за счет стабилизации мембран) значительно слабее препаратов всех вышеперечисленных групп, а некоторыми авторами и вовсе подвергается сомнению. Неудобный режим дозирования – 3–4 раза в день – делает данные лекарственные средства малоприменимыми для терапии подростков.

Деконгестанты очень часто используются для самолечения любого ринита, в том числе АР. За счет воздействия на адренергические рецепторы препараты данной группы уменьшают ринорею, отек слизистой. Однако при длительном применении возможно развитие тахифилаксии, а в запущенных случаях бесконтрольного применения – медикаментозного ринита. Рекомендуются деконгестанты короткими курсами до 10 дней в качестве скоромоющего препарата в период выраженного обострения.

Важной составляющей терапии АР является аллергенспецифическая иммунотерапия. Это эффективный метод патогенетической терапии (уровень доказательности 1++). Для получения хорошего и длительного эффекта терапия должна проводиться специалистом не менее 3 лет подряд. В зависимости от вида аллергена различают предсезонно-сезонную и круглогодичные схемы. Для подростков актуальна возможность проведения сублингвальной терапии – такой метод лишен негативной окраски в отличие от инъекций, экономит время (реже визиты к врачу), сопоставим по эффективности с инъекционным методом.



Иновации для качества жизни

ЛЕЧЕНИЕ ЗАБОЛЕВАНИЙ ВЕРХНИХ И НИЖНИХ ДЫХАТЕЛЬНЫХ ПУТЕЙ



ЭСПА-НАЦ®

Отхаркивающее муколитическое средство для лечения кашля

- Тройное действие: муколитическое, антиоксидантное, противовоспалительное
- Детям с 2 лет*
- Всего 1 пакетик в день*



ЭСПА-БАСТИН®

Таблетки для лечения аллергии

- Не оказывает седативного действия
- Принимать всего 1 раз в сутки





ЭСПАРОКСИ®

Лечение инфекций верхних и нижних дыхательных путей

- Широкий спектр действия
- Активен в отношении «атипичных» возбудителей



ЭВКАБАЛ®

Отхаркивающие муколитические препараты с противовоспалительным действием для лечения кашля

- Комплексный подход к лечению кашля: изнутри¹ и снаружи²
- Растительное происхождение активных компонентов

¹ дозировка 200 мг
² дозировка 600 мг
³ сироп на основе тимьяна и подорожника можно применять с 1 года
⁴ средство для наружного применения на основе масел хвои сосны и листьев эвкалипта; с 2 месяцев ванны и растирания; с 5 лет паровые ингаляции



www.esparma-gmbh.ru

Представительство фирмы «Эспарма ГмбХ» в России:
115114, г. Москва, ул. Летниковская, д. 16, оф. 706
Тел.: +7 (499) 579-33-70

Реклама

ОБЗОР

Первичные иммунодефицитные состояния у детей, или как не пропустить иммунодефицит?



Наталья
Борисовна
КУЗЬМЕНКО

К.м.н., аллерголог-иммунолог, зав. отделом эпидемиологии и мониторинга иммунодефицитов ФГБУ «НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева» Минздрава России

Первичные иммунодефицитные состояния (ПИДС) — гетерогенная группа генетически детерминированных заболеваний иммунной системы. В настоящий момент известно более 300 генов, дефекты (мутации) в которых приводят к фенотипу ПИДС. Частота встречаемости ПИДС в мире варьирует от 1:10000 до 1:100000, в зависимости от конкретной формы иммунодефицита. В Российском регистре, созданном под эгидой Национальной ассоциации экспертов в области первичных иммунодефицитов (НАЭПИД), в настоящий момент зарегистрировано чуть более 2500 пациентов с ПИДС, что говорит о выраженной гиподиагностике этой группы заболеваний на территории РФ.

Современная классификация ПИДС основана на ведущих патогенетических механизмах различных форм и подразделяет первичные иммунодефициты на 9 больших групп (табл. 1). Каждая из групп объединяет большое количество иммунодефицитов с похожими патогенетическими механизмами.

КАК ВЫГЛЯДИТ ИММУНОДЕФИЦИТ? КЛИНИЧЕСКИЕ ПРОЯВЛЕНИЯ

Клинические проявления ПИДС настолько разнообразны, что практически любой узкий специалист имеет шанс встретить в своей практике пациента с ПИДС. Поэтому, несмотря на редкую патологию, настороженность со стороны педиатров, гематологов, гастроэнтерологов, неврологов, ревматологов, эндокринологов, дерматологов и других специалистов крайне важна для ранней постановки правильного диагноза.

Табл. 1. Классификация ПИДС, группы

I	Комбинированные иммунодефициты (ИД)
II	Комбинированные ИД с синдромальными проявлениями
III	Преимущественно гуморальные дефициты
IV	Заболевания с иммунной дисрегуляцией
V	Врожденные дефекты фагоцитов
VI	Дефекты врожденного иммунитета
VII	Аутовоспалительные заболевания
VIII	Дефекты системы комплемента
IX	Фенокопии ПИДС (соматические мутации или аутоантитела)

Вопреки расхожему мнению дефекты иммунной системы приводят не только к инфекционным процессам, но могут затрагивать различные органы и системы (табл. 2). Иногда онкологические или аутоиммунные осложнения ПИДС являются первым и единственным проявлением иммунодефицита, и только спустя какое-то время заболевание «разворачивает» полный симптомокомплекс. Один из самых грозных иммунодефицитов — тяжелая комбинированная иммунная недостаточность (ТКИН), к развитию которой приводят мутации в различных генах (*IL2RG*, *RAG1*, *RAG2*, *JAK3*, *LIG4* и др.). Фенотипически эти заболевания начинают проявлять себя с первых месяцев, а иногда и дней жизни. В силу комбинированного дефекта иммунной системы с дефицитом Т-клеточного звена лимфоцитов при некоторых формах ТКИН в сочетании с поражением В- и/или NK-клеток в клинической картине отмечаются тяжелые инфекции органов дыхания, кожи, слизистых оболочек различной этиологии (бактериальной, вирусной, грибковой), энтеропатия, проявления БЦЖита, выраженная задержка роста и развития. Без специфического лечения — трансплантации гемопоэтических стволовых клеток (ТГСК), даже несмотря на массивную противоионфекционную терапию, такие пациенты, как правило, погибают на первом году жизни.

Среди комбинированных ПИДС хорошо узнаваем синдром Вискотта—Олдрича с дефектом в гене *WAS*, в симптомокомплекс которого, помимо предрасположенности к инфекциям, входят тромбоцитопения и атопический дерматит. Этот иммунодефицит наследуется X-сцепленным путем, поэтому болеют преимущественно мальчики. При раннем проведении ТГСК прогноз хороший, однако такие пациенты часто не выявляются своевременно и длительно наблюдаются с диагнозом «идиопатическая тромбоцитопеническая пурпура», погибают от инфекционных осложнений.

Еще один пример легко узнаваемого иммунодефицита с дефектом в гене *NBS1* —

Табл. 2. Основные проявления ПИДС

Инфекционные	Бактериальные, вирусные, грибковые инфекции, оппортунистические микроорганизмы
Онкологические	Лимфомы, лейкозы
Аутоиммунные	Артриты, васкулиты, серозиты, гепатиты
Гастроэнтерологические	Воспалительные заболевания кишечника, гепатиты
Бронхолегочные	Интерстициальная болезнь легких, плевриты, бронхоэктазы
Дерматологические	Дерматиты, гранулемы, папилломы, алопеция
Неврологические	Атаксия, полинейропатия, асептические менингоэнцефалиты, ишемия головного мозга, гидроцефалия, задержка психического развития
Эндокринные	Сахарный и несахарный диабет, тиреоидиты, экзогенный гиперкортицизм
Гематологические	Анемия, нейтропения, тромбоцитопения, лейкопения, синдром активации макрофагов
Костно-суставные	Синовиты, бурситы, остеомиелиты

синдром Ниймеген, относящийся к дефектам репарации ДНК. Эти пациенты выделяются микроцефалией, «птичьими» чертами лица, задержкой умственного развития, а также ранним дебютом лимфом. Однако в силу наличия неврологической симптоматики часто наблюдаются неврологами, не получая должной коррекции основного заболевания в течение нескольких лет, и могут погибнуть при развитии лимфомы. В настоящий момент избавить пациентов с синдромом Ниймеген от иммунодефицита и профилактировать развитие опухолей возможно только при проведении ТГСК.

Надо отметить, что у детей с ПИДС риск развития вторичных опухолей выше по сравнению со здоровой популяцией, и опухолевые процессы встречаются не только при дефектах репарации ДНК, но и при аутоиммунном лимфопролиферативном синдроме из-за нарушения процесса апоптоза, при X-сцепленном лимфопролиферативном синдроме в силу нарушения работы натуральных киллеров (NK-клеток) и цитотоксических Т-лимфоцитов, при потере адекватного Т-клеточного контроля при синдроме Вискотта—Олдрича, а также при многих других формах ПИДС.

Выраженная гиподиагностика отмечается в РФ в группе ПИДС с гуморальными дефектами. Например, X-сцепленная агаммаглобулинемия — иммунодефицит, развивающийся из-за дефекта в гене брутонтирозинкиназы (*BTK*), которым болеют мальчики, часто не диагностируется вовремя. Для этого заболевания характерны рецидивирующие инфекции дыхательных путей, которые дебютируют в раннем возрасте, и аутоиммунные осложнения. В стандартном иммунологическом обследовании можно выявить отсутствие В-лимфоцитов и иммуноглобулинов всех классов. При отсутствии адекватного лечения — заместительной терапии внутривенными или подкожными иммуноглобу-

линами — у таких пациентов развивается бронхоэктатическая болезнь, или они погибают от инфекций, вызванных типичными микроорганизмами.

Не только дефицит функции иммунной системы характерен для пациентов с ПИДС. Напротив, мутации в генах иммунодефицитов могут приводить к гиперпродукции некоторых белков, вызывающих, например, избыточное воспаление, не связанное с инфекционным агентом. Такие дефекты характерны для большой группы аутовоспалительных заболеваний (АВЗ). Общие проявления АВЗ — периодическая лихорадка с высокой воспалительной активностью, различные дерматиты, полисерозиты, суставной синдром.

Примером относительно новой группы ПИДС с иммунной дисрегуляцией может служить аутоиммунный лимфопролиферативный синдром (АЛПС), возникающий вследствие потери контроля над лимфоцитарным гомеостазом из-за нарушения апоптоза (программированной клеточной гибели). АЛПС проявляется лимфаденопатией, гепатоспленомегалией, повышенным риском развития лимфом и аутоиммунных заболеваний. Для других иммунодефицитов группы дисрегуляции также характерна клиническая картина, как правило, не связанная с инфекциями. Поэтому такие специалисты, как гастроэнтерологи, эндокринологи, гематологи в первую очередь встречаются с этими пациентами. Именно сочетание патологии различных систем, слабый ответ на стандартную терапию (например, при лечении воспалительных заболеваний кишечника) должны навести на мысль о наличии ПИДС.

К редким, но опасным иммунодефицитам с дефектом системы комплемента относят наследственный ангионевротический отек (НАО). Причина НАО 1

Табл. 3. Примеры ПИДС, для которых показано проведение ТГСК

Группа ПИДС	Нозологическая форма
Комбинированные ПИДС с дефектами клеточного и гуморального звена	ТКИН, гипер-IgM-синдром
Комбинированные ПИДС с синдромальными проявлениями	Синдром Вискотта–Олдрича, гипер-IgE-синдром, синдром Ниймеген
ПИДС с иммунной дисрегуляцией	IPEX-синдром, семейный гемофагоцитарный лимфогистиоцитоз
Количественные и качественные дефекты фагоцитов	Хроническая гранулематозная болезнь, дефект адгезии лейкоцитов, некоторые виды тяжелых врожденных нейтропений
Аутовоспалительные заболевания	Мевалоновая ацидурия

и 2 типов — мутации в гене *SERPING1*, которые приводят к дефициту C1-ингибитора, вследствие чего возникает отек брадикининового геноза. Внешне отеки могут быть похожи на обычные гистаминовые отеки, однако не отвечают на стандартную терапию адrenomиметиками, глюкокортикостероидами, антигистаминными препаратами. Для пациентов с НАО не характерны инфекционные процессы или онкологические осложнения (не выше, чем в общей популяции), однако при развитии отека дыхательных путей брадикининового геноза при отсутствии специфического лечения пациент может погибнуть от удушья.

ЛАБОРАТОРНЫЕ МАРКЕРЫ ПИДС

Лабораторная диагностика ПИДС начинается с простого клинического анализа крови, в котором можно выявить различные цитопении, включая лимфопению, характерную для наиболее тяжелых форм иммунодефицитов. Для оценки различных субпопуляций лимфоцитов используется иммунофенотипирование. При подозрении на дефекты гуморального звена — определение различных классов иммуноглобулинов — А, М, G, E. Хотя по снижению гамма-фракции в обычном биохимическом анализе крови возможно заподозрить нарушение количественной нехватки антител, так как она состоит преимущественно из сывороточных иммуноглобулинов. Доступ к таким стартовым иммунологическим исследованиям

мунологических тестов возможны только в специализированных лабораториях, поскольку требуют специфических реактивов и обученного персонала.

Другой функциональный тест — определение окислительной способности нейтрофилов (хемилюминесценция нейтрофилов, или бурст-тест) для выявления хронической гранулематозной болезни — необходимо проводить на местах (в регионах) в силу его технической доступности и востребованности.

Для подтверждения диагноза ПИДС необходима идентификация генетического дефекта. Для достижения этой цели могут использоваться различные методы, в зависимости от предполагаемой формы ИД. Например, цитогенетические методы (гибридизация *in situ*, хромосомный микроматричный анализ) применяются для поиска крупных поломок хромосом. Для определения точечных дефектов в генах подходит метод прямого секвенирования по Сэнгеру. В последние годы с внедрением в генетическую диагностику метода секвенирования нового поколения (NGS — Next Generation Sequencing) появилась возможность выявлять ПИДС с нетипичным фенотипом, стали известны новые гены, мутации в которых приводят к иммунодефицитам.

Точный молекулярно-генетический диагноз часто важен для выбора правиль-

С развитием новых методов генетической диагностики ПИДС перестают быть редкими заболеваниями. Настороженность специалистов, расширение диагностической базы позволят выявить этот диагноз в максимально короткие сроки.

должен быть у каждого врача. В качестве скрининга тяжелых форм ПИДС в мире используется определение кольцевых фрагментов ДНК — маркеров созревания Т-клеточного и В-клеточного рецепторов (TRAC и TRBC). При снижении или отсутствии этих показателей можно думать о нарушении синтеза Т- и/или В-клеток соответственно. Внедрение данного метода в качестве скринингового на территории РФ поможет быстро выявлять пациентов с наиболее тяжелыми формами ПИДС, такими как ТКИН, синдром Ди Джорджи, синдром Луи-Бар (атаксия-телеангиэктазия). В случае раннего выявления тяжелого дефекта иммунной системы пациенты получают шанс на успешное проведение ТГСК.

Важным этапом диагностики ПИДС является определение функциональной активности различных белков (WAS, SAP, XIAP, FOXP3, VTK и др.), которое проводится при подозрении на некоторые формы ПИДС по сочетанию различных клинических проявлений. Однако такие исследования в отличие от базовых им-

ной тактики лечения пациента. Знание мутации позволяет использовать для лечения генную терапию, которая активно развивается, но пока не вошла в рутинную практику. Кроме этого, зная мутацию, возможно сориентировать семью для определения прогноза рождения здоровых детей, выявить стертые формы ПИДС у родственников. Проведение пренатальной диагностики возможно только при выявленном генетическом дефекте в семье.

ПРИНЦИПЫ ЛЕЧЕНИЯ ПИДС

Разнообразие форм иммунодефицитов вызывает необходимость использования различных терапевтических опций для их лечения.

В настоящее время для многих групп ПИДС основным куративным методом лечения является ТГСК (табл. 3). Этот метод давно используется в рутинной практике, технология его совершенствуется от года к году. Для успешного проведения ТГСК пациент должен быть в наилучшем соматическом и клиническом статусе, чтобы снизить риск осложнений.

НЕ ПРОСТО ИЗДАТЕЛЬСТВО – СООБЩЕСТВО МЕДИЦИНСКИХ СПЕЦИАЛИСТОВ
www.abvpress.ru

ЖУРНАЛЫ

- ОНКОУРОЛОГИЯ** — Опухоли ГОЛОВЫ и ШЕЙ
- ОНКОЛОГИЧЕСКАЯ КОЛОПРОКТОЛОГИЯ** — НАУЧНО-ПРАКТИЧЕСКИЙ РЕЦЕНЗИРУЕМЫЙ ЖУРНАЛ
- КЛИНИЦИСТ** — УСПЕХИ МОЛЕКУЛЯРНОЙ ОНКОЛОГИИ
- АНДРОЛОГИЯ И ГЕНИТАЛЬНАЯ ХИРУРГИЯ**
- ДЕТСКОЙ НЕВРОЛОГИИ** — ОПУХОЛИ ЖЕНСКОЙ РЕПРОДУКТИВНОЙ СИСТЕМЫ
- НЕЙРОХИРУРГИЯ** — Нервно-мышечные БОЛЕЗНИ
- МЕДИЦИНСКИЙ ТУРИЗМ** — РОССИЙСКИЙ БИОТЕРАПЕВТИЧЕСКИЙ ЖУРНАЛ

ГАЗЕТЫ

- Онкология Сегодня**
- Урология сегодня**
- СОВРЕМЕННАЯ КАРДИОЛОГИЯ**
- НЕВРОЛОГИЯ СЕГОДНЯ**
- ПЕДИАТРИЯ СЕГОДНЯ**
- Акушерство и гинекология**

привиджен

Совершенство в простоте

- ВВИГ*, стабилизированный натуральной аминокислотой – пролином^{1,2}
- Оптимальное сочетание pH и пролина минимализирует образование димеров³
- Готовый к применению 10% раствор ВВИГ[†]
- Хорошо переносится даже при высокой скорости инфузии^{1,2}
- Сохраняет стабильность при комнатной температуре в течение 3 лет¹
- Показан к применению у взрослых и детей с 0 лет¹

КРАТКАЯ ИНФОРМАЦИЯ ПО МЕДИЦИНСКОМУ ПРИМЕНЕНИЮ ПРЕПАРАТА ПРИВИДЖЕН

Группировочное наименование: иммуноглобулин человека нормальный. **Лекарственная форма:** раствор для инфузий. **Состав.** Действующее вещество: белки плазмы человека, из которых иммуноглобулин G не менее 98%, 100 мг/мл. Вспомогательные вещества: L-пролин, вода для инъекций. Привиджен не содержит консервантов. Привиджен не содержит в качестве стабилизатора углеводы (например, сахарозы, мальтозы). **Показания.** Заместительная терапия у взрослых, детей и подростков (0-18 лет) при: 1) первичных иммунодефицитах и гипогаммаглобулинемиях, общая варибельная иммунная недостаточность, тяжелая комбинированная иммунная недостаточность, синдром Вискотта-Олдрича; 2) вторичных иммунодефицитах, таких как, но не ограничиваясь: множественная миелома со вторичной гипогаммаглобулинемией и рецидивирующими бактериальными инфекциями, хронический лимфоидный лейкоз с тяжелой формой вторичной гипогаммаглобулинемии и рецидивирующими бактериальными инфекциями, гипогаммаглобулинемия у пациентов с аллогенной трансплантацией гемопоэтических стволовых клеток, врожденный синдром приобретенного иммунодефицита человека при наличии рецидивирующих инфекций, симптоматическая гипогаммаглобулинемия, вторичная по отношению к основному заболеванию или лечению. Иммуномодулирующая терапия у взрослых, детей и подростков (0-18 лет) при: 1) идиопатической тромбоцитопенической пурпуре у пациентов при высоком риске кровотечений или перед хирургическими вмешательствами с целью коррекции количества тромбоцитов; 2) синдроме Гийена-Барре; 3) болезни Кавасаки; 4) хронических воспалительных демиелинизирующих полинейропатиях. **Противопоказания.** Гиперчувствительность к действующему веществу или любому другому компоненту, входящему в состав препарата. Повышенная чувствительность к томологичным иммуноглобулинам, особенно в очень редких случаях дефицита иммуноглобулина А (IgA), когда у пациента присутствуют антитела к IgA. **Форма выпуска.** 25 мл (2,5 г), 50 мл (5 г), 100 мл (10 г). **Условия хранения.** При температуре не выше 25°C в защищенном от света месте. Не замораживать. Хранить в недоступном для детей месте. **Срок годности.** 3 года. Не применять после истечения срока годности, указанного на упаковке. **ПОЖАЛУЙСТА, ОЗНАКОМЬТЕСЬ С ИНСТРУКЦИЕЙ ПО МЕДИЦИНСКОМУ ПРИМЕНЕНИЮ ЛЕКАРСТВЕННОГО ПРЕПАРАТА ПРИВИДЖЕН[†] ПЕРЕД ЕГО НАЗНАЧЕНИЕМ.**

Список литературы: 1. Инструкция по медицинскому применению лекарственного препарата Привиджен. Регистрационный номер ЛП-002452. 2. Stein MR, Nelson RP, Church J et al. Safety and Efficacy of Privigen, a Novel 10% Liquid Immunoglobulin Preparation for Intravenous Use, in Patients with Primary Immunodeficiency. *J Clin Immunol* 2009; 29: 137-144. 3. Kumar TK, Samuel D, Jayaraman G, Srimalathi T, Yu C. The role of proline in the prevention of aggregation during protein folding in vitro. *Biochem Mol Biol Int.* 1998;46(3):509-17.

Филиал ООО «Си Эс Эл Беринг Биотерапис ГмбХ»
125167, г. Москва, Ленинградский проспект, д. 39, стр. 80
Эл. почта: inforussia@csibehring.com
Тел.: +7 (495) 788-52-89

Biotherapies for Life™ **CSL Behring**

НОВЫЕ МЕТОДЫ

Недостающее звено каскада свертывания

Для лечения больных гемофилией применяются препараты, которые восполняют недостающий фактор свертывания крови. Проводимая терапия позволяет пациентам жить практически полноценной жизнью. К сожалению, не обходится без проблем — для введения используемых лекарств необходим венозный доступ, что нередко затрудняет их применение. О новых возможностях лечения гемофилии рассказывает руководитель отдела коагулопатий ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр гематологии» Минздрава РФ, д.м.н. Надежда Ивановна Зозуля.

— Надежда Ивановна, напомните, пожалуйста, что известно о гемофилии.

— Гемофилия — заболевание хорошо изученное. Суть его заключается в том, что в результате генетического дефекта нарушается продукция факторов свертывания крови, которые участвуют в гемостазе. При дефиците или полном отсутствии VIII фактора свертывания крови мы говорим о гемофилии А. Если нарушен синтез IX фактора — это гемофилия В. Она встречается в 5–6 раз реже, поэтому основной наш контингент — это пациенты с гемофилией А. В общероссийском регистре на октябрь 2018 года — это официальные данные Минздрава РФ — насчитывалось около 6,5 тысячи пациентов с гемофилией А и чуть больше 1 тысячи пациентов с гемофилией В.

— Не очень большое количество больных.

— Если говорить в целом о пациентах с нарушениями гемостаза, проявляющимися кровотечениями, которые получают специфическую заместительную терапию, — таких в стране 10 тысяч. Не так уж и мало. Все они обеспечиваются препаратами по программе «12 высокотехнологичных нозологий», финансирование которой идет из федерального бюджета. Основную их массу составляют пациенты с гемофилией А. Они требуют самого тщательного контроля, потому что клинические проявления у этих пациентов очень вариабельны и у части больных — крайне тяжелые. Напомню, типичное проявление гемофилии — кровоизлияния в суставы. К сожалению, в результате повторяющихся гемартрозов у таких пациентов развивается деформирующая артропатия. Повторяющиеся кровоизлияния приводят к необратимым изменениям, и часть пациентов, которые неправильно лечатся, становятся инвалидами.

— Какие подходы к лечению гемофилии?

— Сегодня современные препараты могут остановить практически любое кровотечение. Лечение гемофилии находится на очень высоком уровне благодаря полноценному обеспечению концентратами факторов свертывания крови. Основным методом лечения до настоящего времени остается прямое замещение недостающего фактора. В частности, у пациентов с гемофилией А мы восполняем дефицит концентратами факторов свертывания крови VIII.

Существует две группы препаратов: плазматические, полученные из человеческой плазмы, и рекомбинантные, созданные генно-инженерным путем. Все они обладают высокой эффективностью, их безопасность подтверждена и клиническими исследованиями, и в ходе рутинной практики лечения. Доступны как отечественные, так и зарубежные концентраты факторов свертывания крови.

Препараты для лечения гемофилии разработаны давно — ими активно пользуются с 60-х годов прошлого века. В нашей стране возможность лечения всех



пациентов с гемофилией появилась в 2006 году благодаря внедрению государственной программы. Сегодня каждый россиянин, страдающий гемофилией, полностью обеспечен необходимыми лекарственными средствами. Однако адекватное использование доступных препаратов зачастую лимитировано необходимостью частых внутривенных инфузий. К сожалению, все использующиеся в настоящее время препараты для лечения гемофилии вводятся внутривенно. А ведь лечение проводится не полгода-год, это пожизненная терапия.

— С какими еще сложностями приходится сталкиваться при лечении гемофилии?

— В некоторых случаях у ряда пациентов в ответ на введение концентрата фактора могут образовываться специфические антитела к факторам свертывания крови — ингибиторы. Тогда проводимая терапия становится неэффективной. Требуется смена терапии. В таком случае мы применяем препараты с шунтирующим механизмом действия: антиингибиторный коагулянтный комплекс или рекомбинантный активированный VII фактор свертывания крови.

— У многих пациентов развиваются ингибиторы к фактору свертывания крови?

— По данным зарубежных авторов известно, что образование антител происходит у 30 % пациентов, которые только начинают применять заместительную терапию. То есть, по сути, речь идет о детях — мы начинаем лечить человека сразу после верификации диагноза, что происходит преимущественно в детском возрасте. Но в реальной практике среди всех зарегистрированных в России пациентов с гемофилией лишь у 4 % больных обнаружены ингибиторы к факторам свертывания крови. Среди детей число пациентов, имеющих ингибитор, выше и достигает 10 %.

— С чем связана такая разница отечественной статистики с зарубежными данными?

— Возможно, это обусловлено тем, что в Российской Федерации своеобразная история лечения пациентов. Лечиться все они начали практически одновременно — 13 лет назад. А до этого получали разнообразные компоненты крови, единичные инфузии концентратов факторов свертывания крови. Вероятно, это привело к своеобразной иммунной толерантности, которая в России снизила общее количество ингибиторных пациентов. Плюс ко всему у нас далеко не везде налажена точная диагностика ингибиторов. Так что о некоторых пациентах мы просто еще не знаем.

— Как вообще обстоят дела с диагностикой гемофилии?

— С диагностикой у нас дела гораздо лучше. Смело могу утверждать, что на протяжении последних 5–7 лет ситуация все время улучшается. В каждом субъекте Российской Федерации имеется возможность определения активности факторов свертывания крови. А это и нужно, чтобы подтвердить или исключить диагноз гемофилии. Диагноз гемофилии устанавливается, как правило, в раннем детском возрасте, поскольку это наследственный дефект, и клинические проявления наблюдаются сразу, как только малыш начинает активно двигаться. Это заставляет родителей тут же обратиться к врачу.

— Как оценивается течение гемофилии?

— Как и во всем мире, мы различаем 3 формы тяжести этого заболевания с учетом активности фактора свертывания. Если активность фактора менее 1 % — речь идет о тяжелой форме. Активность от 1 до 5 % соответствует гемофилии средней тяжести. Заболевание с активностью фактора свертывания от 5 % до нормы считается легкой формой.

У пациентов с легкой формой гемофилии иногда мы устанавливаем диагноз в подростковом или даже зрелом возрасте. Есть пациенты, у которых болезнь выявлена после службы в армии, при каких-либо обстоятельствах, например при проведении операции, когда начинается кровотечение, которое невозможно купировать. Тогда и возникает подозрение на наличие гемофилии.

— Как часто встречаются различные формы гемофилии?

— В поле зрения гематологов и врачей других специальностей в первую очередь попадают пациенты с тяжелой и среднетяжелой формами заболевания. Из-за этого создается впечатление, что таких пациентов преобладающее большинство. На самом деле около 30 % страдает легкой формой заболевания. Возможно, их больше, но часть из них еще не знает о своей проблеме.

— В российском регистре состоит 6,5 тысячи пациентов. Это преимущественно пациенты со средней и тяжелой формами заболевания?

— В основном да. Хотя там же находятся пациенты с легкой формой. Кстати, клини-

ческая картина не имеет четкой корреляции с тяжестью заболевания. У некоторых пациентов с тяжелой формой заболевание протекает легче, чем у больных с легкой формой. Кровотечения при легкой форме гемофилии могут возникать чаще и быть более тяжелыми, чем при других формах заболевания. Подобные случаи встречаются нередко.

Лечение больных ведется постоянно, его цель — предотвращение любых кровотечений, прежде всего спонтанных. Для этого требуется регулярное введение факторов свертывания. Период полувыведения данных препаратов короткий, поэтому стандартная терапия подразумевает введение VIII фактора свертывания крови 3 раза в неделю, а при гемофилии В IX фактор вводится каждый 4-й день, то есть 2 раза в неделю.

— Человек несколько раз в неделю должен делать внутривенную инфузию?

— Большинство пациентов, кому проводится заместительная терапия, особенно в профилактическом режиме, обучены проведению этих манипуляций и выполняют их сами дома или это делают их родители, опекуны. Конечно, из-за необходимости постоянного внутривенного введения препаратов у пациентов появляются проблемы. Многие и хотели бы правильно лечиться, но у них возникают сложности с венозным доступом. Возможны случаи, когда у пациента есть препараты, но он не в состоянии ими воспользоваться, потому что не может попасть в вену. Применяются и катетеры, но у небольшого числа пациентов. В последнее время стали чаще использовать центральный венозный доступ, хотя это тоже не выход из ситуации — ведь за самим катетером также требуется уход. Практика показывает, что частота инфицирования при домашнем уходе за центральным катетером крайне высока. И через непродолжительное время их приходится удалять.

Необходимость венозного доступа — это огромная проблема, особенно если речь идет о маленьких пациентах — ведь мы начинаем терапию, как правило, на 2-м году жизни.

— Появляются ли новые возможности лечения гемофилии?

— Ученые во всем мире пытаются найти что-то новое. Был целый виток исследований — разработка препаратов пролонгированного действия. Их вводят пациенту не каждый 3-й или 4-й день, а немного реже. Это уже облегчает ему жизнь. Удалось достичь лучших результатов в лечении пациентов с гемофилией В при использовании пролонгированных концентратов фактора свертывания крови IX. Их требуется вводить пациенту раз в две недели. Но для лечения гемофилии А создать препарат с длинным периодом полувыведения пока не удалось.

В октябре 2018 года в России зарегистрирован новый препарат — эмицизумаб — бис-

пецифичное моноклональное антитело, которое имитирует наличие VIII фактора и восстанавливает каскадную цепь свертывания крови — образования тромбина и последующего формирования фибринового сгустка. Препарат вводится подкожно и используется для профилактики кровотечений. Это новый шаг в лечении гемофилии. Пока мы не имеем достаточного опыта практического применения эмицизумаба. В нашей стране лечение проводится всего нескольким пациентам в рамках клинических исследований, участником которых является и наш Центр. Опыт, полученный нами в рамках данных исследований, пока небольшой (на данный момент включено 2 пациента с ингибиторной формой тяжелой гемофилии А), но положительный: ни у одного из участников исследований кровотечений на фоне терапии эмицизумабом не зафиксировано.

Опубликованы данные о возможном возникновении антител к эмицизумабу. Однако клинического влияния на эффективность лечения они не оказывают, то есть действие препарата не нарушают.

Большой плюс эмицизумаба — его продолжительное действие, благодаря чему препарат можно вводить раз в неделю, два раза в месяц или даже раз в месяц с различными дозировками. Но, на мой взгляд, имеющиеся сейчас данные говорят о том, что равновесная концентрация препарата при еженедельном введении выше, чем при использовании его раз в две недели или раз в месяц, что, возможно, снижает риски возникновения спонтанных кровотечений. Безусловно, нужны даль-

нейшие наблюдения, собственный опыт применения препарата.

— Можно забыть о проблемах?

— Эмицизумаб — профилактический препарат и не может использоваться для остановки кровотечений. А что делать пациенту, когда у него, несмотря на проводимое лечение эмицизумабом, кровотечение возникло? Очевидна необходимость проведения дополнительной гемостатической терапии для купирования геморрагического синдрома в кратчайшие сроки. Двухлетний мировой опыт использования эмицизумаба у пациентов с ингибиторной гемофилией А позволил определить дозировки и кратность введения препаратов шунтирующего действия в случае возникновения кровотечений, что отражено в инструкции по применению эмицизумаба. Однако на настоящий момент нет рекомендаций, что делать в случае хирургического вмешательства: какие препараты безопасно использовать дополнительно, в каких дозах и режимах проводить инфузии. Опыт хирургических вмешательств на фоне применения эмицизумаба накапливается, что со временем позволит выработать алгоритм действий.

Также не решен вопрос контроля за лечением. В соответствии с инструкцией по применению препарата проведение лабораторного мониторинга концентрации препарата, равно как и других параметров свертывания, не является обязательным. Проведение прямой заместительной терапии концентратами контролировать достаточно просто: ввели препарат и определили активность эндогенного фактора

свертывания крови. На основе этих данных решаем, надо ли нам увеличивать дозу препарата. Здесь все обстоит иначе — нет корреляции с активностью VIII фактора у пациента. Стандартная процедура лабораторного определения активности фактора при использовании эмицизумаба неинформативна — дает ложноположительный результат с повышением активности фактора свертывания крови VIII в несколько раз или на порядок. Ориентироваться на эти данные нельзя. Об этом сказано и в инструкции к препарату. Поэтому необходимы другие лабораторные методы, которые, к сожалению, наши коагулогические лаборатории пока не используют. Чтобы внедрить их в России, нужно время — понадобятся новые реактивы, необходимо обучить специалистов.

С учетом того, что пациентов с гемофилией мало, быстро внедрить в рутинную практику новую методику будет сложно. Мы лишь недавно в России с трудом наладили адекватную диагностику гемофилии и можем говорить, что в настоящее время с ней у нас все хорошо. Но сейчас речь о новом повороте событий — если мы хотим перейти на новый препарат, то надо иметь возможность проведения контроля. Мы к этому готовимся: в стране планируется внедрение хромогенного метода определения активности факторов свертывания крови в ряде лабораторий, которые могли бы контролировать это лечение.

— Кто будет получать лечение этим препаратом?

— В Российской Федерации в настоящее время существует только одно пока-

зание для применения — пациенты с ингибиторной формой гемофилии А. На сегодня у нас в стране очень ограниченное число пациентов имеют право получать этот препарат — не больше 400 человек. В некоторых странах показания к применению эмицизумаба расширены — он зарегистрирован для лечения пациентов с гемофилией А и без ингибитора. Мы же до применения его у других групп пациентов пока не дошли.

— Какие, на Ваш взгляд, еще возможны перспективы в лечении гемофилии?

— Весь мир обсуждает генную терапию. Да, предварительные результаты, которыми мы располагаем, впечатляют. Но здесь тоже есть свои проблемы. Генная терапия не показана пациентам с вирусными гепатитами, тяжелой артропатией, детям. Кроме того, надо понимать, что существуют спорадические случаи заболевания гемофилией, когда нет явной наследственности. Другими словами, искоренить заболевание полностью невозможно.

В принципе, сегодня пациенты с гемофилией могут жить и живут нормальной жизнью. Адекватно подобранная терапия позволяет им социально интегрироваться и быть активными. Медицина давно научилась останавливать кровотечения у таких пациентов, и гемофилия перестала быть для них приговором. Главное, чтобы не было кровотечений, а это сейчас достижимо.

Подготовил Олег Теофилактос

Краткая инструкция по медицинскому применению лекарственного препарата ГЕМЛИБРА. Торговое наименование: ГЕМЛИБРА. Международное непатентованное наименование: эмицизумаб. Лекарственная форма: раствор для подкожного введения. Показания к применению: гемофилия А (наследственный дефицит фактора VIII) с ингибиторами фактора VIII в качестве рутинной профилактики для предотвращения или снижения частоты кровотечений. Противопоказания: гиперчувствительность к эмицизумабу или к любому вспомогательному веществу в анамнезе, беременность и период грудного вскармливания (эффективность и безопасность применения не изучались). С осторожностью: нарушение функции почек средней и тяжелой степени, нарушение функции печени тяжелой степени. Способ применения и дозы: терапию следует начинать под наблюдением врача, имеющего опыт в лечении гемофилии и/или нарушений свертываемости крови. Лечение препаратами с шунтирующим механизмом действия (bypassing agents) следует прекращать за день до начала терапии препаратом ГЕМЛИБРА. Рекомендуемая доза составляет 3 мг/кг один раз в неделю в течение 28 дней, затем 15 мг/кг один раз в неделю, подкожно. Побочное действие. Профиль безопасности оценен исходя из объединенных данных клинических исследований профилактики препаратом ГЕМЛИБРА у взрослых (≥18 лет), подростков (от ≥12 лет – до <18 лет), детей (от ≥2 лет – до <12 лет) и младенцев (от 1 месяца до <2 лет) мужского пола с гемофилией А. Для описания частоты нежелательных реакций используется следующая классификация: очень часто (≥10%), часто (≥1% и <10%), нечасто (≥0,1% и <1%). Инфекционные и паразитарные заболевания: нечасто – тромбоз кавернозного синуса. Нарушения со стороны крови и лимфатической системы: часто – тромбоцитическая микроангиопатия. Нарушения со стороны нервной системы: очень часто – головная боль. Нарушения со стороны сосудов: нечасто – тромбофлебит поверхностных вен. Нарушения со стороны желудочно-кишечного тракта: часто – диарея. Нарушения со стороны кожи и подкожных тканей: нечасто – некроз кожи. Нарушения со стороны скелетно-мышечной и соединительной ткани: очень часто – артралгия; часто – миалгия. Общие расстройства и нарушения в месте введения: очень часто – реакции в месте введения; часто – пирексия. В клинических исследованиях очень часто наблюдались реакции в месте введения, которые были несерьезными и, как правило, легкой и средней степени тяжести. Большинство реакций без лечения. Наиболее часто сообщаемыми симптомами были эритема в месте введения (7,4%), зуд в месте введения (5,3%) и боль в месте введения (5,3%). Наиболее серьезными нежелательными реакциями, которые наблюдались в клинических исследованиях препарата ГЕМЛИБРА, были тромбоцитическая микроангиопатия (ТМА) и тромбоцитические явления, в том числе тромбоз кавернозного синуса и тромбофлебит поверхностных вен с одновременным некрозом кожи. Особые указания. Тромбоцитическая микроангиопатия, связанная с применением препарата ГЕМЛИБРА и активированного концентрата протромбинового комплекса (аКПК). В клиническом исследовании сообщалось о явлениях ТМА у пациентов, получавших профилактику препаратом ГЕМЛИБРА при введении средней кумулятивной дозы аКПК >100 Ед/кг/24 ч в течение ≥24 ч. За пациентами, одновременно получающими профилактику препаратом ГЕМЛИБРА и аКПК, следует наблюдать на предмет развития ТМА. Лечащий врач должен немедленно отменить аКПК и прервать терапию препаратом ГЕМЛИБРА при возникновении клинических симптомов и/или лабораторных показателей, соответствующих ТМА, и провести лечение в соответствии с клиническими показаниями. После полного разрешения ТМА лечащий врач и пациент/лицо, осуществляющее уход за пациентом, должны оценить соотношение пользы и риска возобновления профилактики препаратом ГЕМЛИБРА на индивидуальной основе. В случае если пациенту, получающему профилактику препаратом ГЕМЛИБРА, показан препарат шунтирующего действия, см. ниже рекомендации по дозированию препаратов шунтирующего действия (подраздел «Рекомендации по применению препаратов шунтирующего действия у пациентов, получающих профилактику препаратом ГЕМЛИБРА»). Тромбоцитическая микроангиопатия, связанная с применением препарата ГЕМЛИБРА и активированного концентрата протромбинового комплекса (аКПК). В клиническом исследовании сообщалось о случаях развития тромбоцитических явлений у пациентов, получавших профилактику препаратом ГЕМЛИБРА при введении средней кумулятивной дозы аКПК >100 Ед/кг/24 ч в течение ≥24 ч. Ни в одном из случаев не потребовалось проведения антикоагулянтной терапии, что не характерно для обычной тактики лечения тромбоцитических явлений. Признаки улучшения состояния пациентов или разрешения явлений наблюдались после отмены аКПК. За пациентами, одновременно получающими профилактику препаратом ГЕМЛИБРА и аКПК, следует наблюдать на предмет развития тромбоэмболии. Лечащий врач должен немедленно отменить аКПК и прервать терапию препаратом ГЕМЛИБРА при возникновении клинических симптомов, получении данных визуализирующих исследований и/или лабораторных показателей, соответствующих тромбоцитическим явлениям, и провести лечение в соответствии с клиническими показаниями. После полного разрешения тромбоцитического явления лечащий врач и пациент/лицо, осуществляющее уход за пациентом, должны оценить соотношение пользы и риска возобновления профилактики препаратом ГЕМЛИБРА на индивидуальной основе. В случае если пациенту, получающему профилактику препаратом ГЕМЛИБРА, показан препарат шунтирующего действия, см. приведенные ниже рекомендации по дозированию препаратов шунтирующего действия. Рекомендации по применению препаратов шунтирующего действия у пациентов, получающих профилактику препаратом ГЕМЛИБРА. Лечение препаратами шунтирующего действия следует отменять за день до начала терапии препаратом ГЕМЛИБРА. Препарат ГЕМЛИБРА повышает способность крови к свертыванию. Следовательно, необходимая доза препарата шунтирующего действия может быть ниже таковой, используемой при отсутствии профилактики препаратом ГЕМЛИБРА. Длительность лечения препаратами шунтирующего действия и их дозирование будут зависеть от локализации и объема кровотечения, а также от клинического состояния пациента. Применение аКПК следует избегать, за исключением случаев, когда другие варианты лечения/альтернативные средства недоступны. Если пациенту, получающему профилактику препаратом ГЕМЛИБРА, показано применение аКПК, начальная доза аКПК не должна превышать 50 Ед/кг. Если кровотечение не удается остановить с помощью начальной дозы аКПК до 50 Ед/кг, следует ввести дополнительные дозы аКПК под руководством или наблюдением медицинского работника, а общая доза аКПК не должна превышать 100 Ед/кг за первые 24 часа лечения. При рассмотрении вопроса о продолжении терапии аКПК после введения максимальной дозы 100 Ед/кг в течение первых 24 часов лечащие врачи должны тщательно сопоставить риск развития ТМА и тромбоэмболии и риск кровотечения. В клинических исследованиях не наблюдалось случаев ТМА или тромбоэмболических явлений при использовании только активированного концентрата человеческого фактора VII (rFVIIa) у пациентов, получавших профилактику препаратом ГЕМЛИБРА. Следует соблюдать данные указания по дозированию препарата шунтирующего действия как минимум в течение 6 месяцев после прекращения профилактики препаратом ГЕМЛИБРА. Претензии потребителей направлять в компанию ЗАО «Рош-Москва» по адресу: 107031, Россия, г. Москва, Трубиня площадь, д. 2, тел. (495) 229 29 99, факс (495) 229 79 99 или через форму обратной связи на сайте: www.roche.ru. Регистрационное удостоверение: ЛП-005110-151018. Подробная информация содержится в инструкции по медицинскому применению препарата ГЕМЛИБРА.

ГЕМЛИБРА
эмицизумаб

Беззаботная жизнь под надежной защитой

ГЕМЛИБРА показана при гемофилии А с ингибиторами к фактору VIII¹:

- в качестве рутинной профилактики для предотвращения или снижения частоты кровотечений
- для всех возрастных групп

1. Инструкция по медицинскому применению лекарственного препарата ГЕМЛИБРА, РУ ЛП-005110-151018.

ПОДКОЖНАЯ ИНЪЕКЦИЯ ОДИН РАЗ В НЕДЕЛЮ **УВЕРЕННОСТЬ КАЖДЫЙ ДЕНЬ**

АО «Рош-Москва»
Официальный дистрибьютор
«Ф.Хейфманн-Ли Рош Лтд.» (Швейцария)
107045, Россия, г. Москва
Трубиня площадь, дом 2
Помещение I, этаж 1, комната 42
МФК «Галерея Неглинная»
Тел.: +7 (495) 229-29-99
www.roche.ru

Roche

Регистрация RU/EU/CI/1901/0002

ОПЫТ

Современная детская нейроонкология

Нейроонкология как направление медицины возникла и развивалась одновременно с нейрохирургией. Первое оперативное вмешательство по поводу удаления опухоли головного мозга было выполнено в 1879 году пациенту с менингиомой. И длительное время, почти до 1990-х годов, нейрохирург был единственным специалистом, определяющим стратегию лечения пациентов, в том числе и детского возраста.



Элла
Вячеславовна
КУМИРОВА

Д.м.н., заведующая отделом нейроонкологии
ФГБУ «НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева»
Минздрава России

За последние десятилетия произошли значительные изменения в области детской нейроонкологии. Основным показателем в онкологии — выживаемость пациентов — у детей с целым рядом опухолей ЦНС (а их на сегодня в классификации ВОЗ 2016 года насчитывается более 100 видов) увеличился с 30% до 70–100%. То есть стало возможным говорить, что многие нейроонкологические заболевания лечатся и довольно успешно. Такие достижения стали возможными не только за счет усовершенствования методов лучевой диагностики, гистологической и молекулярно-генетической верификации опухолей, но и, конечно, за счет повышения точности и безопасности оперативного лечения, включения лучевой терапии и химиотерапии в общую концепцию лечения больных. При некоторых опухолях химиотерапия даже заменила операцию и лучевую терапию. Все это привело к уменьшению осложнений от агрессивных методик, вызывающих инвалидизацию пациентов, а также сохранению фертильных функций и интеллектуальных способностей взрослого ребенка.

Показатель выживаемости у детей с целым рядом опухолей ЦНС увеличился с 30% до 70–100%. Таким образом, можно говорить, что многие нейроонкологические заболевания лечатся и довольно успешно.

Еще одним важным драйвером прогресса в улучшении результатов лечения опухолей ЦНС у детей, как в России, так и за рубежом, стали протоколы лечения и мультицентровые клинические исследования, в рамках которых выделяются прогностические группы, изучаются клинико-морфологические и молекулярные предикторы ответа на лечение, совершенствуются комбинации цитостатических препаратов, внедряются таргетные препараты. Протокольный подход был красноречиво описан С.А. Schiffer: «...следование протокола с военной точностью, основанной на практически религиозной убежденности в необходимости поддержания запланированного режима лечения, что бы ни случилось — наводнение, день рождения, день взятия Бастилии или Рождество...». Это позволило, например, в Германии почти 90% больных включить в национальные исследовательские проекты, генерируемые ведущими научными центрами.

ЗАБОЛЕВАНИЯ ЧАСТЫЕ, НО РЕДКИЕ

Однако опухоли ЦНС у детей, несмотря на свою частоту возникновения, считаются редкими заболеваниями (3,5–4,0 на 100 тысяч детского населения). Иногда педиатр, даже проработав всю жизнь на участке, может так и не встретить подобного пациента. Наличие нарушений зрения, резистентный судорожный синдром, большой прирост размеров головы у младенца, отек на глазном дне, нарушение походки, гемипарез, несахарный диабет, головные боли, тошнота, рвота, нарушение тазовых функций являются маркерами опухоли ЦНС у ребенка. И чем раньше будет поставлен диагноз, тем меньше вероятность большего распространения опухоли и ее метастазирования. Поэтому онкологическая зрелость врачей первичного звена — педиатров, узких специалистов — неврологов, офтальмологов, эндокринологов и др. напрямую влияет на прогноз заболевания.

ТРУДНОСТИ ЛОГИСТИКИ

Опухоль ЦНС сложна тем, что заболевание лечится в разных учреждениях и маршрутизация пациентов бывает очень разветвленной. Операцию проводят в одном центре, лучевую терапию — в другом, а химиотерапию — в третьем. Диагностику могут проводить в других учреждениях. В отличие от пациента с лейкозом, с которым работает, как правило, один специалист, ребенком с опухолью ЦНС занимаются самые разные специалисты из различных учреждений, порой редко встречающиеся в своей практике таких детей. Например, в мире существует негласное правило, что если

нейрохирург оперирует менее 50 больных в год с опухолью ЦНС, то он не должен этого делать вообще. То же самое может соотноситься с опытом морфолога, онколога, рентгенолога и лучевого терапевта. Это тот самый случай, когда количество закономерно переходит в качество. Чем больше опыт у перечисленных специалистов, тем точнее диагностика, эффективнее и безопаснее лечение конкретного ребенка. Поэтому координировать этот процесс очень сложно, но чрезвычайно важно и нужно.

Именно редкость заболевания такими опухолями, трудоемкость логистики адекватного диагностического и лечебного процесса определяют необходимость организации национальных и международных мультицентровых после исследований. Должны быть созданы регистры больных, клинические рекомендации и стандарты диагностики и лечения с учетом предшествующего опыта, полученных знаний и перспек-



Выполнение нейроэндоскопической операции на головном мозге под контролем навигационной системы

тив развития детской нейроонкологии. Централизованный контроль (референс-верификация) гистологии, МРТ, цитологии независимыми квалифицированными специалистами должен стать обычной практикой при планировании лечения. Подобный подход, несомненно, позволит получить референсную оценку проводимой диагностики и лечения в региональных клиниках, а также даст ответы на клинически значимые вопросы — кому, когда и с какой целью должна назначаться и где проводиться или не проводиться операция, ПХТ/ЛТ, а значит, обеспечит и индивидуализацию лечения, максимальное его качество, безопасность и эффективность.

ВЕДУЩИЕ В ОТРАСЛИ

Ежегодно в России у детей регистрируется около 1200 новых случаев опухолей ЦНС в год. Инициаторами проведения химиолучевой терапии у детей с опухолями мозга в России стали А.Г. Румянцев и А.Е. Бухны, организовав в Институте детской гематологии на базе РДКБ группу, в которую в последующем вошли нейрохирурги, онкологи, неврологи, и которая стала заниматься лечением опухолей мозга

у детей. В дальнейшем к ней присоединились специалисты Научно-практического центра, Морозовской ДГКБ, Института нейрохирургии им. Н.Н. Бурденко, РНЦРР.

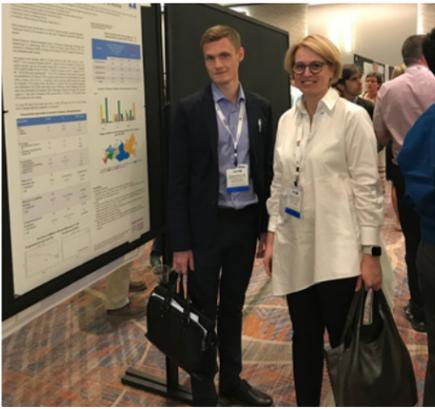
В НМИЦ ДГОИ им. Д. Рогачева с момента открытия функционирует единственный на сегодня в России отдел нейроонкологии, который был реорганизован из отдела химиотерапии опухолей центральной нервной системы. Руководителем отдела длительное время была проф., д.м.н. О.Г. Желудкова. Обеспечение работы отдела нейроонкологии стало возможным благодаря сосредоточению в новом Центре необходимых технологических и человеческих ресурсов. Наличие современного диагностического оборудования (аппараты КТ/МРТ, навигационные системы, нейромониторинг, микроскопы для проведения нейрохирургических вмешательств; мощные цитологическая и патоморфологическая лаборатории и активно развивающиеся цитогенетическая и молекулярно-генетическая лаборатории), наряду с наличием современного оборудования лучевой терапии (линейные ускорители и томотерапия), а также команды специалистов (онкологов, нейрохирургов, анестезиологов-реаниматологов, неврологов, офтальмологов, рентгенологов, морфологов, цитологов, реабилитологов, психологов), специализирующихся в области нейроонкологии в различных подразделениях Центра, позволяет проводить огромную работу с одним из самых сложных контингентов больных. Создание на базе ЛРНЦ «Русское поле» отделения реабилитации для нейроонкологических больных после завершения основного лечения в различных центрах страны позволило вести адекватный катамнез таких пациентов, анализировать результаты лечения в динамике и запустить исследования, посвященные проблемам осложнений проведенного лечения у выживших детей.

ОПЫТ ИССЛЕДОВАНИЙ И СОТРУДНИЧЕСТВА

Наш Центр имеет опыт организации и работы в рамках мультицентровых клинических исследований по лечению опухолей ЦНС у детей как российского, так и международного уровня. Приме-



Проф. Ульрих Томале (Клиника Шаритэ, Берлин, Германия), детский нейрохирург, к.м.н. С.С. Озеров после успешной совместной операции



Зав. отделом нейроонкологии НМИЦ ДГОИ им. Д. Рогачева, д.м.н. Э.В. Кумирова и сотрудник отдела нейроонкологии, врач-онколог А.Е. Сысоев, конгресс по детской нейроонкологии (Денвер, США, 2018)

рами таких проектов являются «Протокол М-2000 для лечения медуллобластом у детей старше 3 лет», клинические исследования по лечению пациентов с рецидивами медуллобластомы. Протокол «М-2000» проводился с 12 мая 2000 по 16 июля 2009 года, было включено 222 больных, продолжительность наблюдения за этими пациентами составляет уже более 15 лет. Показатели выживаемости без прогрессирования и общей по результатам анализа 2014 года составляли 75 % и 78 % соответственно.

С 2014 года НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева приглашен к участию в работе ряда международных исследований: Международное мультицентровое исследова-

ние НИТ-MED-2014, SIOP-УС МВ для детей младшего возраста с медуллобластомами, лечение интракраниальных и спинальных эпендимом и других. Ведутся научные исследования, посвященные молекулярному типированию медуллобластом, прошел подготовительный этап проект по жидким биопсиям у детей с опухолями ЦНС. В будущем они, возможно, позволят проводить первичную диагностику и неинвазивный мониторинг нейроонкологического заболевания у ребенка для более детальной стратификации больных на группы риска и контроля заболевания.

чило поддержку этического и экспертного советов нашего Центра. Ведется регистр больных с опухолями ЦНС, в который включено уже более 1000 пациентов. Общая выживаемость и выживаемость без прогрессирования детей в рамках этого исследования составила 98 % и 92 % соответственно.

В настоящее время ведется анализ отдельных не только клинических и гистомолекулярных факторов прогноза, но и организационных, диагностических, логистических и терапевтических проблем, выявленных



Награждение за лучший постерный доклад на SIOP-Asia 2019 сотрудника отдела нейроонкологии Емцовой Виктории

В новое кооперированное мультицентровое исследование по лечению детей с медуллобластомами, эпендимомы вошло 47 онкогематологических центров/отделений России. Данное исследование полу-

в ходе проведения данного исследования. Мультицентровые кооперативные проекты с центрами различных регионов России стали возможными также благодаря активной деятельности Национального

общества детских онкологов и гематологов под руководством президента, акад. А.Г. Румянцева и пониманию важности данного направления, в том числе и новым генеральным директором Центра проф. Г.А. Новичковой и директором Института онкологии и ядерной медицины проф. А.И. Карачунским. Консультативная поддержка нейроонкологической группе оказывается зарубежными коллегами – мировыми экспертами: проф. Г. Хенце, проф. С. Рутковским, проф. У. Томале, проф. В. Норманом, проф. М. Вармут-Метц, проф. Р. Пакером, проф. А.Г. Коршуновым и др. Процесс организации диагностики и лечения пациентов, научных исследований и повышения уровня компетентности кадров также имеет активную поддержку со стороны благотворительных организаций, таких как фонд «Подари жизнь», фонд «Врачи, инновации, наука – детям» и фонд Константина Хабенского.

Вектор развития детской нейроонкологии остается мультифакторным и невозможен без адекватного командного взаимодействия специалистов разного профиля как в референс-центрах, так и в регионах. Кооперированные мультицентровые проекты по диагностике и лечению детей с опухолями ЦНС безусловно являются основополагающими в формировании новых эффективных и безопасных стратегий лечения.

Дети, которые раньше умирали, а теперь многие из них живут полноценной жизнью, – это наше настоящее.

ЛЕКЦИЯ

Ревматические болезни у детей – что мы о них знаем?

Ювенильный идиопатический артрит – как лечить и жить с этим заболеванием

В газете «Педиатрия сегодня» №1 2019 г. мы рассмотрели сложности, с которыми можно столкнуться при диагностике ювенильного идиопатического артрита. В настоящем выпуске обсудим современные возможности лечения этого заболевания. Его результаты во многом зависят от того, насколько быстро будет установлен диагноз. Это многодисциплинарная задача, которая должна решаться специалистами разного профиля. Добиться успеха позволит только комплексный подход.



Екатерина Иосифовна АЛЕКСЕЕВА

Д.м.н., профессор, член-корр. РАН, заведующая ревматологическим отделением ФГАУ «НМИЦ здоровья детей» Минздрава России, декан педиатрического факультета ФГАУ ВО Первый МГМУ им. И.М. Сеченова (Сеченовский Университет) Минздрава России, главный внештатный детский специалист ревматолог Минздрава России

Диагноз ювенильного идиопатического артрита (ЮИА) основывается на присутствии и персистенции артрита, при этом проводится тщательное исключение какого-либо другого заболевания посредством изучения анамнеза болезни, результатов осмотра больного и лабораторных тестов. ЮИА включает все формы персистирующего артрита неизвестного происхождения, которые начинаются в детском возрасте. При ЮИА синовиальная оболочка суставов заполняется

клетками воспалительного инфильтрата, а ее ткань воспаляется; при этом внутри сустава повышается выработка синовиальной жидкости. Это вызывает отек, боль и ограничение движений. Характерным проявлением воспаления сустава является его скованность, которая наблюдается после продолжительных периодов отдыха; это особенно заметно в утреннее время (утренняя скованность).

Часто ребенок старается уменьшить боль, придавая суставу полусогнутое положение; это положение называется анталгическим. Данный термин подчеркивает, что оно направлено на уменьшение боли. Если такое неправильное положение сохраняется в течение длительного времени (обычно более 1 месяца), это приводит к укорочению (контрактуре) мышц и сухожилий и развитию нарушения сгибания (разгибания).

В случае поздней диагностики и ненадлежащего лечения воспаление сустава может привести к его повреждению. Это происходит под действием двух основных механизмов: вследствие сильного утолще-

ния синовиальной оболочки (с формированием так называемого синовиального паннуса) и высвобождения различных провоспалительных агентов, которые провоцируют утрату суставом хрящевой и костной ткани, приводят к формированию эрозий суставной поверхности.

В настоящее время основной парадигмой лечения ЮИА является достижение стадии неактивной болезни/ремиссии в течение 3–6 месяцев лечения.

Для установления диагноза и начала противоревматической терапии в очень короткие сроки в специализированном детском ревматологическом стационаре должно быть проведено полное обследование,

включающее рутинные лабораторные методы диагностики, иммунологические, бактериологические, морфологические и молекулярно-генетические исследования, компьютерную и магнитно-резонансную томографию, эндоскопические исследования и др.

ЛЕЧЕНИЕ

Успех лечения зависит от своевременности установления диагноза.

Цель лечения – купирование боли, утомляемости и скованности, предотвращение разрушения суставов и костей, минимизация деформаций и улучшение подвижности суставов с сохранением роста и развития ребенка.

Лечение является комплексным и требует сотрудничества ряда специалистов (детского ревматолога, хирурга-ортопеда, физиотерапевта, офтальмолога, психолога).

За последние 10 лет были достигнуты значительные успехи в лечении ЮИА с применением лекарственных средств, известных как

ЛЕКЦИЯ

Ревматические болезни у детей – что мы о них знаем?

❖1 биологические препараты, которые получены генно-инженерным путем. Генно-инженерные биологические препараты (ГИБП) оказывают точечное воздействие на тонкие механизмы развития болезни. В отличие от метотрексата или других иммунодепрессантов действие ГИБП направлено в первую очередь против специфических молекул (фактора некроза опухоли (ФНО), интерлейкина-1, интерлейкина-6 или молекулы, стимулирующей Т-лимфоциты). Было показано, что биологические препараты являются мощными средствами для блокирования воспалительного процесса, характерного для ЮИА.

В Российской Федерации по детским показаниям зарегистрированы 6 генно-инженерных биологических препаратов, что позволяет максимально персонализировать терапию.

На этапе обследования лечение начинается с применения нестероидных противовоспалительных препаратов (НПВП), после установления диагноза также применяются глюкокортикоиды для внутрисуставного, а при опасных для жизни внесуставных проявлениях – для внутривенного и перорального применения. Для обеспечения контроля над течением заболевания назначается иммунодепрессант метотрексат, который является «золотым стандартом» лечения ЮИА без системных проявлений. При недостаточной эффективности метотрексата в очень короткие сроки назначаются генно-инженерные биологические препараты.

В настоящее время основной парадигмой лечения ЮИА является достижение стадии неактивной болезни/ремиссии в течение 3–6 месяцев лечения.

Лечение должно продолжаться до тех пор, пока имеется болезнь. Течение ЮИА часто характеризуется периодическими ремиссиями и обострениями, которые требуют серьезных изменений в лечении. Вопрос о полной отмене терапии рассматривается только после того, как артрит не проявляет себя на протяжении длительного времени (2 года и более). Однако четкая информация о возможности рецидива заболевания после прекращения применения лекарства отсутствует. Врачи обычно осуществляют наблюдение за состоянием детей, больных ЮИА, пока они не станут взрослыми, даже если артрит затихает.

Важным компонентом лечения является реабилитация. Она включает соответствующие упражнения, а также, при наличии показаний, использование суставных шин для удержания суставов в удобной позе, чтобы предотвратить боль, скованность, мышечные контрактуры и деформации суставов. Реабилитация должна начинаться на ранней стадии и проводиться рутинно для улучшения или сохранения состояния суставов и мышц.

КАКОВ ДОЛГОСРОЧНЫЙ ПРОГНОЗ?

Прогноз артрита значительно улучшился за последние 10 лет. В целом, отмечает-

ся, что примерно у 40 % детей в течение 8–10 лет от начала заболевания необходимости в применении лекарств не возникнет, и у них не будут проявляться симптомы заболевания.

Прогноз артрита зависит от тяжести и клинической формы ЮИА, а также от своевременности и адекватности лечения, доступного для всех детей.

При серопозитивном по ревматоидному фактору (РФ) полиартикулярном ЮИА наиболее часто отмечается прогрессирующее течение артрита, что может привести к тяжелому поражению суставов.

При серонегативном по ревматоидному фактору полиартикулярном ЮИА общий прогноз намного лучше, деструкция суставов развивается только примерно у четверти пациентов.

При олигоартикулярном ЮИА хороший прогноз, когда болезнь ограничивается поражением единичных суставов (так называемый персистирующий олигоартрит). У пациентов, у которых заболевание протекает с постепенным вовлечением нескольких суставов (распространившийся олигоартрит), прогноз, сходный с прогнозом для пациентов с полиартикулярным РФ-негативным ЮИА.

Течение артрита, ассоциированного с энтезитом (ювенильного спондилоартрита), при дебюте в возрасте до 5 лет, как правило, ремиттирующее и доброкачественное: в 50 % случаев суставной синдром протекает с поражением 4-х и менее суставов. Поражение тазобедренных суставов – плохой прогностический признак для развития выраженной функциональной недостаточности. Острый увеит редко сопровождается осложнениями, только в случаях рецидивирующего течения.

У 40 % пациентов с системным ЮИА наблюдается моноциклическое течение болезни, и они полностью восстанавливаются спустя определенный период. У 50 % детей отмечается персистирующее течение заболевания с прогрессирующим полиартритом и функциональной недостаточностью. У пациентов, длительно получающих глюкокортикоиды, развиваются также осложнения гормональной терапии. Ремиссия констатируется у 1/3 больных. Смертность составляет 1 % в Европе и <0,5 % – в Северной Америке. Синдром активации макрофагов (гемофагитарный синдром) при системном ЮИА по-прежнему остается серьезным и потенциально фатальным осложнением. Смерть может наступить вследствие неврологических и кардиологических осложнений.

КАК ЖИТЬ С ЮВЕНИЛЬНЫМ ИДИОПАТИЧЕСКИМ АРТРИТОМ?

Крайне важно, чтобы ребенок систематически посещал школу. Ограниченная подвижность может быть проблемой для

Наряду с беседами о политике, экономической ситуации и погоде многие годы болезни суставов являлись одним из наиболее частых предметов разговоров. Мы с ними встречаемся в знаменитом произведении Ярослава Гашека «Похождение храброго солдата Швейка». Уже в самом начале главный герой «страдал от ревматизма» и «растирал себе колени оподельдочком» (оподельдок – это старинное средство для наружного применения на основе камфарного масла). Усилению патриотического энтузиазма героя в дальнейшем препятствует резкое обострение болезни, которое привязывает его к постели.

Ревматические болезни объединены в одну группу на основе преимущественного поражения соединительной ткани: плотной (дермы, сухожильно-связочного аппарата, хрящевой, костной ткани) и специальной (синовиальных, серозных оболочек, базальных мембран сосудов и эпителия). Сегодня они включают более 200 нозологических форм.

В их основе лежат иммунопатологические и воспалительные процессы, которые проявляются генерализованным поражением опорно-двигательного аппарата и внутренних органов, приводят к полиорганной недостаточности, инвалидности, снижению качества жизни и преждевременной смерти пациентов.

посещения школы; она может вызвать трудности при ходьбе, быстрое утомление, боль или скованность. В остром периоде болезни предпочтительнее обучение на дому. В ремиссии ребенок может посещать школу, как и его здоровые сверстники. Физическое воспитание и участие в спортивных мероприятиях рекомендуется с учетом ограничения подвижности, обусловленного активностью болезни. Игровые виды спорта – это важный аспект повседневной жизни здорового ребенка. Одной из главных задач лечения ЮИА является обеспечение детям возможности вести нормальный образ жизни и считать себя ничем не отличающимися от своих сверстников. Лучше отдавать предпочтение тем видам спорта, в которых механический стресс для суставов отсутствует или минимален, например, таким как плавание или катание на велосипеде.

Школа для детей столь же важна, как работа для взрослых: это место, где ребенок учится как стать самостоятельной личностью, продуктивной и независимой. Родителям и учителям необходимо сделать все возможное, чтобы стимулировать больных детей участвовать в школьных мероприятиях в обычном порядке. Это поможет им быть успешными в учебе, общаться со сверстниками и взрослыми, быть принятыми и ценимыми друзьями. Нормальная взрослая жизнь детей с ЮИА – основная цель лечения, и в большинстве случаев так и происхо-

дит. Терапия ЮИА, действительно, кардинально улучшилась и с новыми лекарственными средствами в будущем станет еще лучше. В настоящее время комбинированное использование фармакологического лечения и реабилитации дает возможность предотвратить разрушение суставов у большинства пациентов. Также следует уделять пристальное внимание психологическому воздействию болезни на ребенка и его семью. Хронические заболевания, к числу которых относится ЮИА, тяжело отражаются на всей семье, и, конечно, чем серьезнее заболевание, тем труднее с ним бороться. Ребенку будет тяжело справляться со своей болезнью должным образом, если этого не делают родители. Но это не должна быть чрезмерная опека и решение всех его возможных проблем за него.

Положительно направленное отношение родителей, которые поддерживают ребенка и поощряют его к тому, чтобы он был, насколько это возможно, максимально самостоятельным, несмотря на болезнь, будет чрезвычайно ценной помощью ребенку. Она поможет ему преодолеть трудности, связанные с заболеванием, позволит справляться со всем наравне со сверстниками и развиваться в независимую уравновешенную личность. Команда детских ревматологов в случае необходимости должна предоставлять пациентам психосоциальную поддержку. Группа поддержки семей и благотворительные организации также могут помогать семьям справляться с болезнью.