

ОРГАНИЗАЦИЯ МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ И ТАКТИКА ВЕДЕНИЯ ПАЦИЕНТОВ С НЕСОВЕРШЕННЫМ ОСТЕОГЕНЕЗОМ

© Епишина Н.В.¹, Мазуренко С.О.², Лучкевич В.С.³, Мариничева Г.Н.³

¹Благотворительный фонд «Хрупкие люди», Москва

²ФГБОУ ВПО «Санкт-Петербургский государственный университет», Санкт-Петербург

³ФГБОУ ВО СЗГМУ им. И.И. Мечникова Минздрава России, Санкт-Петербург

Актуальность. Несовершенный остеогенез (НО) – наследственное заболевание соединительной ткани, проявляющимся хрупкостью костей и характеризующимся клинической и генетической гетерогенностью. Подавляющее большинство людей с НО при своевременно оказанной помощи, могут вести самостоятельную, независимую жизнь, иметь работу, семью. Острая проблема состоит в том, что на данный момент, клинические рекомендации и стандарты лечения пациентов с НО находятся в разработке. Во всем мире данный факт не является препятствием для проведения терапии пациентам с НО.

Цель работы. Разработка алгоритма и методики работы с пациентами с диагнозом НО в рамках проекта «Мобильная служба реабилитации, а также актуализация проблем, связанных с организацией медицинской помощи пациентам с НО.

Материалы и методы. Работа с детьми с диагнозом НО совместно с благотворительным фондом «Хрупкие люди». На данный момент подопечные фонда БФ «ХЛ»: 403 ребенка Россия, 46 детей СНГ, 109 взрослых, 23 ребенка не НО. Объем работы врача-физического терапевта: 103 ребенка на базе НИДОИ им. Г.И. Турнера; реабилитационный лагерь (август 2019 г.) – 100 детей; домашнее посещение – на данный момент 3 ребенка и 2 взрослых. Также дистанционное консультирование и ведение пациентов посредством программы zoom – еженедельные встречи (25 детей).

Результаты и обсуждение. В рамках деятельности БФ «Хрупкие люди» реализуется работа проекта «Мобильная служба реабилитации». Основные разработанные направления работы в рамках проекта:

1. Домашнее посещение - выездные консультации по физической реабилитации на дому для пациентов с НО;
2. Консультации по физической реабилитации для детей с НО в ведомственных учреждениях Министерства здравоохранения Российской Федерации;
3. Составление индивидуального плана реабилитации на три месяца для каждого подопечного;
4. Ведение дневника наблюдений за изменениями физического и психического и эмоционального развития детей;
5. Обучения родителей методам реабилитации в домашних условиях, согласно рекомендациям;
6. Сбор информации о физической реабилитации у пациентов с НО в целях развития этого направления медицины в РФ;
7. Участие в составлении брошюр по физической реабилитации пациентов;
8. Проведение онлайн консультаций;
9. Проведение обучающих семинаров по реабилитации пациентов.

В рамках деятельности проекта «Мобильная служба реабилитации» физический терапевт опирается в своей работе на международную классификацию функционирования, ограничений жизнедеятельности и здоровья (МКФ). МКФ позволяет понять каким образом нарушения структуры и функции организма человека на его активность и участие в повседневной жизни. Специалист проводит оценку нарушений структуры и функций, активности и участия пациента и его окружающей среды.

Пациенты подразделяются на следующие категории:

- 1 – с незначительными нарушениями, самостоятельно передвигающиеся и себя обслуживающие;
- 2 – незначительные нарушения, самостоятельно передвигающиеся и себя обслуживающие;
- 3 – способные передвигаться самостоятельно и обслуживающие себя;
- 4 – передвигающиеся с помощью технических средств реабилитации, самостоятельно сидящие и полностью себя не обслуживающие.
- 5 – «постельные» больные, за которыми требуется постоянных уход.

После определения категории пациентам формируются определенные занятия.

1 и 2 группа: общеукрепляющие упражнения, упражнения с предметами (мячи, обручи, эспандеры, гантели с малым весом и т.д.), плавание, прогулки, велосипед /велотренажер, подвижные безопасные игры. Врачебный контроль 1 раз в 3–4 месяца;

3 группа: физические упражнения с более легкой нагрузкой: сидя, стоя (если нужно с использованием вспомогательных средств), лежа (можно в водной среде). Упражнения с предметами (мячами, палками и т.д.), упражнения собственным весом, с дозированным сопротивлением, бассейн, велосипед, велотренажер, прогулки;

4 группа: занятия до 20–30 минут, повторяемые 2–3 раза в течении дня, с обязательным включением элементов кардиореспираторной реабилитации;



5 группа: основная задача – сохранение активного состояния организма, предупреждение и лечение осложнений, вызванных вынужденной неподвижностью, стимуляция дыхательных ресурсов. Лечение положением, обучение ухаживающих людей правилам позиционирования и безопасного перемещения, постуральный менеджмент, кардиореспираторная реабилитация. В настоящее время система организации преемственности диагностики и лечения НО в Российской Федерации развита слабо. Отсутствует отлаженная связь врачей педиатрической службой с врачами взрослой. Лечащий врач – первый специалист, который контактирует с пациентами, страдающими НО. Роль врача заключается в том, чтобы правильно идентифицировать патологию, поставить диагноз и исключить другие заболевания, приводящие к хрупкости костей. Далее врач направляет пациента к профильным специалистам, имеющим опыт работы с людьми с НО. Соблюдение преемственности и междисциплинарного подхода позволяет улучшить качество диагностики и лечения. Есть клиники федерального уровня, где дети и взрослые могут получить хирургическое и терапевтическое лечение. Очень важно разработать порядок получения медицинской помощи в амбулаторных условиях. К сожалению, порядок получения такой помощи до сих пор не отрегулирован.

Выводы. Лечение детей и взрослых с несовершенным остеогенезом является сложным процессом. Несмотря на все сложности важно продолжить разработку научно-обоснованных рекомендаций по совершенствованию организации медицинской помощи пациентам с несовершенным остеогенезом. Междисциплинарный подход к лечению является наиболее правильным, если при этом внимание уделяется не только лечению, но и максимальному повышению качества жизни пациентов.

КЛЮЧЕВЫЕ СЛОВА: Несовершенный остеогенез; медицинская помощь; реабилитация.

ORGANIZATION OF MEDICAL CARE AND MANAGEMENT OF PATIENTS WITH OSTEogenesis IMPERFECTA

© Epishina N. V.¹, Mazurenko S.O.², Luchkevich V.S.³, Marinicheva G.N.³

¹Charitable Foundation «Fragile People», Moscow

²Saint Petersburg State University, Saint Petersburg

³North-Western State Medical University named after I.I. Mechnikov of the Ministry of Health of the Russian Federation, Saint Petersburg

KEYWORDS: Osteogenesis imperfecta; medical care; rehabilitation