

Почкайло А.С.

ГУО «Белорусская медицинская академия последипломного образования»
г. Минск, Беларусь

ВЗАИМОДЕЙСТВИЕ ВРАЧА И СЕМЬИ КАК ЗАЛОГ ЭФФЕКТИВНОСТИ ВЕДЕНИЯ РЕБЕНКА С НЕСОВЕРШЕННЫМ ОСТЕОГЕНЕЗОМ

В статье раскрыта роль взаимодействия между врачом, ребенком, страдающим несовершенным остеогенезом, и его семьей в обеспечении эффективного ведения пациента.

Pachkaila A.S.

Belarusian Medical Academy of Postgraduate Education,
Minsk, Belarus

INTERACTION OF DOCTOR AND FAMILY AS PLEDGE OF MANAGEMENT EFFICIENCY IN A CHILD WITH OSTEOPENIA IMPERFECTA

The article reveals the role of interaction between a doctor, a child suffering from osteopenia imperfecta, and his family in providing effective management of the patient.

Актуальность. Одним из развивающихся направлений педиатрии является оказание медицинской помощи детям, страдающим несовершенным остеогенезом (НО) – редким врождённым заболеванием. НО встречается у 1:10-20000; в белорусской популяции может проживать до 500 пациентов (выявлено более 100). Характеризуется переломами при минимальной травме (в её отсутствие), костными деформациями, экстраскелетными проявлениями; может наследоваться или развиваться вследствие спонтанной мутации. Этиотропная терапия НО не разработана; комплексное лечение включает модификацию образа жизни, медикаментозную терапию (бисфосфонаты), ортопедические вмешательства, реабилитацию. Особая «пронизывающая» роль в ведении пациентов с НО принадлежит раннему и эффективному взаимодействию с врачом пациента и его окружения.

Материалы и методы. На основании приказа Минздрава Республики Беларусь № 629 от 11.06 14 г. на базе УЗ «Минская областная детская клиническая больница» организовано оказание медицинской помощи детям с НО. Пациенты направляются на республиканский уровень для уточнения диагноза, специализированного лечения, диспансерного наблюдения. В настоящий момент на учёте у мультидисциплинарной команды специалистов республиканского центра состоит более 50 семей с установленным/предполагаемым диагнозом НО,

в которых проживает более 90 пациентов, страдающих НО, 50 из которых – дети.

Собственные исследования. В работу центра внедрены формы и методы взаимодействия врача и пациента, принятые в мировой и отечественной практике, с учетом особенностей ведения НО. Помимо традиционного взаимодействия врача в виде амбулаторных индивидуальных, семейных, групповых консультаций, ведения в период госпитализации, организовано консультирование и взаимодействие с пациентами посредством мобильной связи, Интернет-технологий (электронная почта, мессенджеры, социальные сети). Целый ряд особенностей клинической ситуации способен влиять на успешность установления такого взаимодействия. Редкость заболевания и недостаточная информированность о нём как населения, так и большинства специалистов (возможная некомпетентность, неготовность к верификации диагноза, оказанию полной и своевременной медицинской помощи), недостаток врачей, специализирующихся на ведении данной патологии и владеющих особенностями работы с такими пациентами (включая психологические навыки), потенциальная некурабельность НО и более значимая (в сравнении со многими другими заболеваниями) роль немедикаментозных методов в лечении (включая постоянную психологическую помощь пациенту и семье, длительные и многовекторные лечебные и реабилитационные мероприятия при постоянном контакте со специалистом), врождённый характер патологии (внезапность появления в семье больного ребёнка) и нередкое наличие в одной семье нескольких поражённых заболеванием пациентов (иногда – в нескольких поколениях), необходимость информирования и получения согласия законных представителей для назначения доступной медикаментозной терапии (высокий уровень доверия к специалисту и информирования им пациента и его представителей) и ее последующее проведение в условиях «off label», отказ пациентов (законных представителей больного ребёнка, взрослых пациентов) от показанного им лечения (в том числе – по причине не установления успешного взаимодействия со специалистом, недоверия к нему, недостатка информированности), длительное тяжёлое психологическое состояние пациента и его семьи, доступность для населения других (не всегда адекватных, «конкурирующих» с мнением специалиста) источников информации (интернет, знакомые и родственники семьи, некомпетентные медицинские работники) – являются примером «критических» точек взаимодействия, возникающих у специалиста при ведении пациентов с НО. Важно также отметить, что современной тактикой ведения ребёнка

с НО является работа с такой семьей мультидисциплинарной команды специалистов (педиатр, ортопед, реабилитолог, психолог и т. д.), координатором которой выступает врач, специализирующийся в лечении НО. Безусловна важность установления успешного взаимодействия и партнерства с семьей каждого из специалистов, что является еще одной особенностью ведения пациентов с НО. Специалисты республиканского центра также содействуют взаимопомощи пациентов в рамках создания общественного объединения, взаимодействия друг с другом, СМИ и др.

Началом такого взаимодействия с врачом является консультация семьи, члены которой страдают НО и которая планирует/ожидает ребенка. При наличии НО у родителя врачу следует помнить, что взрослый сам испытывает влияние проблем (включая социальные и психологические), присущих жизни людей с НО. Одной из них является потребность в продолжении рода. Осведомленность пациента о сути заболевания, частоте его наследования, проецирование своего жизненного пути на детей, принятие решения о продолжении рода является существенной проблемой, требующей решения при участии специалиста. Особая острота ситуации присуща пренатальному выявлению заболевания и принятию решения о сохранении беременности, что возможно как в семье, заблаговременно осведомленной о риске наследования НО, так и в здоровой семье (при спонтанной мутации). Ещё одним аспектом проблемы (при обостренном желании родителей иметь здорового ребёнка) является планирование последующих детей при наличии в семье ребёнка с НО. Рождение ребёнка – стресс для родителей, а появление больного ребёнка (особенно, с неизлечимым заболеванием) – психологическая травма. При НО возможен широкий спектр ситуаций – от внутриутробной гибели плода (гибели после родов) до рождения внешне здорового ребёнка. В типичном случае – выявление внешних симптомов НО, манифестирующих переломов (иногда данных семейного анамнеза) после родов определяет верификацию и сообщение диагноза родителям. Часто тяжесть состояния ребёнка в первые месяцы требует его разобщения с матерью для лечения. Раннее и успешное взаимодействие со специалистом предупреждает возникновение серьёзных последствий (отклонения в здоровье родителей, суицид, отказ/нанесение вреда ребёнку). Врачу важно учитывать межличностные взаимоотношения в семье ребёнка: возможен разрыв отношений, неготовность супругов к сохранению брака, совместному воспитанию ребёнка; нередко страдающий НО родитель испытывает «вину» перед унаследовавшим НО ребёнком, членами семьи; возможно сокрытие от супруга наличия НО.

Специфической проблемой является применение в лечении бисфосфонатов (у детей назначаются «off label»). К проблеме рождения больного ребёнка добавляется новая – необходимость сделать выбор между желанием помочь ребёнку и страхом применения не до конца исследованного лечения. Только сформировавшееся доверие в сочетании с исчерпывающей информацией от врача обеспечивает осознанное согласие родителей на проведение лечения, снижает риск отказа от лечения, повышает комплаенс, делает их сторонниками в борьбе с болезнью.

Неизбежно стремление родителей создать «хрупкому» ребёнку оберегающие условия. Возникающие в таких случаях «гиперопека», страх перед «лишним» прикосновением приводят к иммобилизации, дефициту невербального взаимодействия, что нарушает развитие ребёнка, тормозит укрепление скелета. Даже успешно преодолевшие этот барьер родители снова сталкиваются с ним при направлении ребёнка в ДДУ, школу, ВУЗ. Подобное отношение нередко культивируется и некомпетентными медработниками, что ведёт к изоляции ребёнка, снижению качества жизни, снижению социальной адаптации, доступности медицинской помощи и образования. В силу ряда причин (тяжесть заболевания, отсутствие лечения, безбарьерного окружения, средств передвижения, переломы и др.) дети с НО и без гиперопеки подвержены длительной изоляции и иммобилизации. Важно (во взаимодействии со специалистами) обеспечивать расширение двигательной активности, социальной инклюзии ребёнка, решению множества других проблем, связанных с низкой самооценкой (наличие внешних проявлений заболевания – несовершенный дентиногенез, цвет склер, деформации, задержка физического развития, глухота), неуверенностью в собственных силах, недостаточной толерантностью общества, неспособностью к социальной адаптации, взаимоотношениям со сверстниками вследствие длительной изоляции, частого воспитания в неполной семье.

Выводы. Раннее и успешное взаимодействие пациента и его семьи со специалистом при ведении ребёнка, страдающего НО, содействует повышению комплаенса пациента лечению и его большей эффективности, повышению качества жизни и социальной адаптации.