

# ВРОЖДЕННАЯ ДИАФРАГМАЛЬНАЯ ГРЫЖА

## ПЕРИНАТАЛЬНАЯ ПАЛЛИАТИВНАЯ ПОМОЩЬ

*Информация для семьи*



**ДЕТСКИЙ  
ПАЛЛИАТИВ**

благотворительный фонд  
развития паллиативной помощи

**ВРОЖДЕННАЯ  
ДИАФРАГМАЛЬНАЯ ГРЫЖА  
ПЕРИНАТАЛЬНАЯ ПАЛЛИАТИВНАЯ  
ПОМОЩЬ**

*Информация для семьи*

Москва  
2021

УДК 616-08-039.75:616-053.3

ББК 51.1(2Рос),442.8

П58

*Авторы:*

*Попова Оксана Петровна*, врач акушер-гинеколог,  
руководитель программы перинатальной паллиативной помощи БМЧУ  
«Детский хоспис “Дом с маяком”»

*Савва Наталья Николаевна*, канд. мед. наук, доцент,  
директор по научно-методической работе благотворительного фонда  
«Детский паллиатив»

Фотограф: *Эрихман Ефим*. Детский хоспис «Дом с маяком»

**Попова О.П., Савва Н.Н.**

П58 Врожденная диафрагмальная грыжа. Перинатальная паллиативная помощь. Информация для семьи. — М. : Издательство «Проспект», 2021. — 32 с.

ISBN 978-5-98597-485-0

Перинатальную паллиативную помощь начинают оказывать семьям, ожидающим рождения малыша с тяжелым неизлечимым заболеванием, с момента установления диагноза внутриутробно. Помощь продолжает оказываться во время родов и в первый месяц жизни малыша, а также в период умирания ребенка и после его смерти. Перинатальная паллиативная помощь предполагает информационную, психосоциальную и духовную поддержку семьи, а также медико-психо-социальное сопровождение ребенка. Если новорожденный живет дольше месяца, его переводят под опеку «детской» программы паллиативной помощи, где также продолжается немедицинская помощь семье. Если после рождения состояние ребенка будет более стабильным, чем прогнозировалось, а медицинские технологии позволят добиться отсутствия показаний для оказания паллиативной помощи, то ребенок может быть снят с паллиативного учета.

В брошюре коротко изложена информация о перинатальной паллиативной помощи детям с врожденной диафрагмальной грыжей. Брошюра будет полезна членам семьи больного ребенка, а также медицинским и немедицинским специалистам, сталкивающимся по роду своей деятельности с такими семьями на этапе беременности, родов и в послеродовой период.

УДК 616-08-039.75:616-053.3

ББК 51.1(2Рос),442.8

© Благотворительный фонд  
развития паллиативной помощи  
«Детский паллиатив», 2021

ISBN 978-5-98597-485-0

## *Дорогие родители, бабушки и дедушки!*

У вашего малыша сложное и угрожающее жизни заболевание — врожденная диафрагмальная грыжа.

Тяжело узнавать о болезни, которая угрожает жизни ребенка. Земля уходит из-под ног, сложно поверить и принять происходящее, рушатся надежды...

Вы стоите перед выбором — прерывать беременность или сохранить ее. К сожалению, вы попали в ситуацию, в которой нет простого и «правильного» решения. Любой выбор — очень тяжелый, любое ваше решение — правильное. Только семья и в первую очередь беременная мама может понять и решить, с каким выбором она сможет жить дальше, какой выбор ей по силам.

Прерывание беременности — это непростое решение. Все, кто проходил через это испытание, говорят о том, что забыть ребенка невозможно. Аборт на любом сроке — сложная медицинская процедура, часто негативно влияющая на моральное состояние женщины и на ее здоровье. Если семья приняла решение прервать беременность, мы настоятельно рекомендуем обратиться за психологической помощью, так как даже спустя многие годы женщины признаются, что так и не пережили утрату.

Есть семьи, которые решают сохранить беременность и дать возможность неизлечимо больному ребенку прожить столько времени, сколько ему отведено. В этом случае мы рекомендуем обратиться за

## Врожденная диафрагмальная грыжа

паллиативной помощью. К сожалению, в нашей стране подобный выбор часто встречает непонимание со стороны членов семьи, медицинских работников, общества, хотя он совершенно законный и понятный. Во многих развитых странах мира, где работает система перинатальной паллиативной помощи, решение родителей о сохранении беременности принимается с уважением, а семья и ребенок получают необходимое сопровождение во время беременности и родов, после рождения и после смерти малыша.

# Содержание

Что такое врожденная диафрагмальная грыжа . . . . .	6
Как может протекать врожденная диафрагмальная грыжа . . . . .	9
Что почитать про врожденную диафрагмальную грыжу . . . . .	15
Что такое перинатальная паллиативная помощь . . . .	16
Приложение. Буклет для родителей . . . . .	25

# Что такое врожденная диафрагмальная грыжа

(Orphanet, <https://www.orpha.net/>)

Врожденная диафрагмальная грыжа — это редкий врожденный порок развития диафрагмы, при котором внутренние органы брюшной полости проникают в грудную клетку через заднебоковой дефект диафрагмы, что приводит к дыхательной недостаточности и к стойкой легочной гипертензии.

Врожденная диафрагмальная грыжа может быть изолированной в 70% случаев, а в 30% случаев встречается в составе синдромов, в том числе хромосомно-генетических с разными типами наследования (Фринса, Дениса–Драша, Доннея–Барроу и др.).

## Возраст проявления

**заболевания:** неонатальный (первый месяц жизни), антенатальный (до рождения, внутриутробно)

**Заболеваемость:** от 1 до 5 случаев на 10 000 родов

## Клинические проявления

У каждого ребенка заболевание может проявляться и протекать со своими особенностями. От того, какие системы и насколько тяжело поражены, зависит тяжесть проявлений болезни и продолжительность жизни.

Новорожденные с врожденной диафрагмальной грыжей, как правило, демонстрируют признаки дыхательной недостаточности с гипоксией (снижением уровня кислорода в крови). В тяжелых случаях показатели физического состояния малыша в первые минуты жизни крайне низкие. Аускультативно можно выявить смещение сердца и отсутствие или ослабление дыхательных шумов в области диафрагмальной грыжи. Недоразвитие легких является причиной дыхательной недостаточности и легочной гипертензии — состояний, угрожающих жизни ребенка.

Дефект диафрагмы и, следовательно, выпячивание (грыжа) кишечника и/или печени в грудную клетку чаще возникают с левой стороны. У многих малышей наблюдается врожденная аномальная ротация кишечника или его неправильная фиксация.

У одной трети малышей дополнительно регистрируются врожденные пороки сердечно-сосудистой системы, чуть реже — аномалии скелета, нервной и мочеполовой системы, желудочно-кишечного тракта и др.

### **Этиология**

Причины неизвестны. Есть предположение, что в некоторых случаях нарушение закладки внутренних органов может происходить из-за мутаций ZFPM2 и GATA6.



### **Аntenатальная диагностика**

Врожденная диафрагмальная грыжа выявляется у малыша по УЗИ, кроме того, может появиться многоводие (избыток околоплодных вод).

### **Генетическое консультирование**

Большинство аномалий возникает случайно под воздействием разных факторов. Две трети заболевших — мальчики. Вероятность развития врожденной диафрагмальной грыжи у братьев и сестер составляет 2%.

Если у малыша внутриутробно по УЗИ дополнительно выявляются аномалии других органов, необходимо хромосомно-генетическое обследование на синдромы, при которых встречается диафрагмальная грыжа.

### **Ведение и лечение**

Фетоскопическая эндолюминальная окклюзия трахеи может повысить выживаемость нежизнеспособных малышей до 50%. После рождения ребенка проводится хирургическое лечение врожденной диафрагмальной грыжи (как правило, после стабилизации сердечно-легочных функций).

### **Прогноз**

Небольшой размер легких по сравнению с размером головы указывает на гипоплазию легких и неблагоприятный прогноз.

Прогноз также крайне плохой при наличии хромосомных aberrаций и синдромов.

## Как может протекать врожденная диафрагмальная грыжа

При проведении ультразвукового исследования врачи могут заметить у малыша нарушение расположения внутренних органов. У многих детей врожденный порок развития диафрагмы хорошо визуализируется со второй половины беременности. Диафрагмальные грыжи бывают правосторонние, левосторонние, двусторонние, истинные, ложные и др.

У здорового ребенка диафрагма разделяет грудную клетку и брюшную полость. При диафрагмальной грыже часть органов брюшной полости смещается в грудную клетку через дефект в диафрагме. В грудной клетке есть свои органы: сердце и легкие. Они сильно страдают, так как грыжа их смещает, сдавливает и мешает правильному формированию и функционированию. У легких нет места, чтобы развиваться, расти, тренироваться. Даже если после операции место для легких освобождается, они не могут выполнять свою функцию, так как не сформированы.

Находясь в утробе мамы, малыш получает кислород через пуповину. Без кислорода невозможна жизнь. После рождения ребенок должен начать получать кислород из воздуха через легкие. Если легкие не развились, кислород не может поступать в кровь, даже если подключат аппарат искусственного жизнеобеспечения, например, для искусственной вентиляции легких. Это

самая большая проблема и самая распространенная причина гибели детей после рождения. Обычно малыши, у которых есть тяжелое недоразвитие легких (гипоплазия легких), живут после рождения совсем недолго — несколько часов. Иногда при присоединении медицинских систем искусственного поддержания жизни удается продлить жизнь на дни или недели, но не больше.

В настоящее время существует возможность хирургического лечения диафрагмальной грыжи до или после рождения ребенка. Тактика лечения зависит от вида и размера грыжи, срока ее выявления, состояния ребенка и др. Важно проконсультироваться с врачами, которые специализируются на лечении врожденных диафрагмальных грыж. Например, в ФГБУ «Научный центр акушерства, гинекологии и перинатологии им. В.И. Кулакова» Минздрава РФ врачи имеют большой опыт и берут на операцию малышей со всей России.

Однако, к сожалению, есть случаи, когда прооперировать врожденную диафрагмальную грыжу не представляется возможным даже самым опытным специалистам. В этом случае говорят, что прогноз для жизни и здоровья малыша неблагоприятный, особенно если помимо грыжи обнаружены врожденные пороки развития других органов, генетический синдром или какая-то хромосомная патология. В этой ситуации ребенку показана паллиативная помощь.

Родители часто задают вопрос: сколько проживет ребенок после рождения, если грыжу нельзя прооперировать? К сожалению, никто не сможет точно сказать, сколько ребенок проживет. Необходимо постараться подготовиться к разным вариантам развития событий.

В программе перинатальной паллиативной помощи детского хосписа «Дом с маяком» было 4 малыша с диагнозом врожденная диафрагмальная грыжа, осложненная гипоплазией легких. Все детки родились живыми, но погибли в первые сутки после рождения. Все малыши до родов были проконсультированы опытными специалистами, врачи дали заключение, что оперативное лечение будет неэффективно, прогноз для жизни неблагоприятный. Ниже приведены истории этих детей. Все семьи похоронили своих детей.

### **История 1. Девочка С.**

У малышки была правосторонняя врожденная диафрагмальная грыжа с проникновением печени, желудка и петель кишечника в грудную клетку. Легкие не смогли развиваться. Девочка родилась в положенное время, ее сразу перевели в отделение реанимации и подключили к аппарату искусственной вентиляции легких. Аппарат работал, малышка получала все необходимые лекарства, но кислород не поступал в кровь из-за очень тяжелой гипоплазии легких. С. прожила 2 часа. Все время рядом с дочкой в реанимации был папа. Маме тоже разрешили там находиться, но она не смогла встать после родов.

### **История 2. Мальчик М.**

У малыша была такая же врожденная диафрагмальная грыжа с тяжелой гипоплазией легких, после рождения события развивались аналогично истории 1. М. прожил 3 часа. В реанимацию удалось привезти маму на кресле, чтобы она побыла рядом с сыном.

### **История 3. Мальчик С.**

Врачи решили провести операцию по удалению врожденной диафрагмальной грыжи сразу после рождения, несмотря на крайне низкую вероятность благополучного исхода. Прогноз и исход операции заблаговременно обсудили с семьей. Родители понимали, что операция скорее всего не поможет, но хотели попробовать все возможное. Малыш родился путем кесарева сечения. Прямо во время операции кесарева сечения мальчика подключили к аппарату искусственной вентиляции легких и перевели в операционную, для того чтобы подключить к аппарату экстракорпоральной мембранной оксигенации. Операция была крайне сложная. Мальчик смог прожить всего несколько часов.

### **История 4. Девочка В.**

После рождения смогла прожить только несколько минут. Папа и мама были все время рядом и смогли попрощаться с ней после смерти в специально выделенной для этого комнате.

Эти истории еще раз подтверждают, что в тяжелых случаях никогда нельзя сказать наверняка, сколько ребенок проживет, какие функции будут сохранены, а какие нарушены. Тем не менее, даже когда у малыша еще внутриутробно выявлены врожденные пороки развития и установлен неблагоприятный прогноз, для многих родителей ребенок все равно остается ребенком. Они любят его, хотят заботиться о нем и оставаться рядом с ним всегда, независимо от того, болен он или здоров. Одна мама в перинатальной программе сказала: «Мой ребенок просто слишком рано заболел».

Для многих родителей ребенка с тяжелым диагнозом, установленным внутриутробно, важно найти примеры, как протекала беременность у других мам, ожидавших малышей с таким же диагнозом, как себя чувствовали дети после рождения, сколько и как прожили, как, где и когда умерли. Бывает важно увидеть других родителей и детей своими глазами. Все, что рисует наше воображение, всегда страшнее, чем то, что мы встречаем в жизни. Часто специалисты перинатальной паллиативной помощи предлагают семьям, ожидающим рождения ребенка с тяжелым диагнозом, пообщаться с другими семьями, где сейчас растет или где был ребенок со схожим заболеванием. Для многих будущих мам и пап важно увидеть родителей, прошедших через многие испытания, осознать, что они продолжают улыбаться, дышать, есть, ходить, с радостью и любовью говоря о своем ребенке. От этого ожидание родов и встречи с ребенком пугают меньше, появляются

ся силы, надежда, что и они справятся со всеми предстоящими испытаниями.

Для многих родителей важно, чтобы ребенок не только побыл пациентом с историей болезни, но и успел побыть просто их любимым малышом. Для них важно, чтобы семья познакомилась и была рядом с ребенком, пока он жив: папа, мама, бабушки и дедушки, братья и сестры. Они держат его на руках, поют ему колыбельную, дарят свою любовь и внимание, дают возможность ребенку прожить обычную детскую жизнь столько, сколько отведено болезнью. И даже если ребенок находится в больнице, необходимо создать максимально возможные условия для совместного пребывания неизлечимо больного ребенка с членами его семьи.

## Что почитать про врожденную диафрагмальную грыжу

- Сайт ФГБУ НМИЦ АГП им. В.И. Кулакова  
[https://ncagr.ru/index.php?\\_t8=478](https://ncagr.ru/index.php?_t8=478)
- Международная ассоциация по диафрагмальной грыже  
<https://cdhi.org>
- Портал Орфанет  
Orphanet, <https://www.orpha.net/>



## Что такое перинатальная паллиативная помощь

Программа перинатальной паллиативной помощи включает сопровождение семьи/ребенка с момента установления ребенку тяжелого, ограничивающего жизнь диагноза до рождения и вплоть до 28-го дня жизни ребенка.

Цель паллиативной помощи — облегчить страдания, повысить комфорт и качество жизни. Паллиативную помощь можно получать вместе с помощью врачей поликлиники, скорой и специализированных отделений больниц (кардиохирургия, нейрохирургия, оперативное лечение) при необходимости. Паллиативная помощь в случае совсем короткой жизни ребенка заключается в том, чтобы у родителей была возможность встретиться с ребенком и достойно проститься с ним, сохранить драгоценную память о малыше.

По закону при выявлении у плода пороков развития или заболевания с неблагоприятным для жизни и здоровья прогнозом врач обязан предоставить информацию о заболевании, о прогнозе, о методах и способах лечения ребенка после рождения.

Однако чаще всего врачи предоставляют очень мало достоверной информации по диагнозу и прогнозу, и это связано с тем, что заболевание ребенка довольно редкое, даже у врачей информации бывает мало, а о том, что происходит с детьми после рождения, врачи женских консультаций обычно не знают.

У родителей вполне обоснованно может возникнуть страх перед болезнью ребенка, инвалидностью, сложностями в организации жизни семьи и сохранением семьи в целом после рождения неизлечимо больного малыша. Именно поэтому в разговоре со специалистами родители часто слышат рекомендации прервать беременность.

Частота разводов в семьях, где болеет ребенок — подопечный детского хосписа, такая же, как в стране в целом (данные БМЧУ «Детский хоспис “Дом с маяком”»). Так же часто, как другие семьи, родители-подопечные программы перинатальной паллиативной помощи говорят о том, что могут назвать свою семью счастливой. Братья и сестры учатся милосердию и состраданию, заботятся о своем брате или сестре. Жизнь семьи кардинально меняется, но не останавливается. Благодаря помощи паллиативных служб и благотворительных организаций получается нормализовать жизнь семьи и минимизировать денежные затраты.

Желание семьи сохранить беременность является естественным и совершенно нормальным. Это защищенное законом право родителей. Даже с точки зрения физического здоровья естественнее и физиологичнее для женщины выносить и родить ребенка. По мнению многих психологов, выносить, родить малыша, увидеть его, подарить свою заботу невероятно важно для стабильного психологического состояния и психического здоровья женщины.

Часто беременные женщины встречаются с осуждением: по мнению окружающих, они поступают эгоистично, сохраняя беременность, обрекают ребенка на мучения из-за своего желания побыть родителями. Работая с семьями, наблюдая за тем, как рождаются, болеют, умирают дети, мы можем сказать, что рождение ребенка с тяжелым диагнозом — это не эгоизм родителей, не жизнь ради мучений, а реализация права ребенка родиться и быть любимым. Жизнь каждого ребенка в программе — это огромная любовь и принятие, большая жертва со стороны родителей ради того, чтобы ребенок жил и умер в любящих руках, ощущая любовь и защиту своих родителей, — умер тогда, когда ему суждено, когда задумано природой, а не тогда, когда родители решат, что пора. Родители делают для ребенка все возможное, защищают его и дарят ему жизнь. Короткая она будет или длинная, решать не нам — вот как они думают.

Дети, нуждающиеся в паллиативной помощи, могут жить годы, а могут умереть сразу после родов. Поэтому наша задача — сделать их жизнь счастливой, дать возможность находиться в кругу родных и близких, и желательно — дома, а не в больнице. Чтобы все это реализовать, работает целая команда специалистов: врачи, медсестры, психологи, социальные работники, няни, игровые терапевты и др. Предоставляется специальное оборудование и расходные материалы, лечебное питание. Вся помощь Детского хосписа «Дом с маяком» предоставляется совершенно бесплатно.

Детский хоспис «Дом с маяком» — это медицинская благотворительная организация, которая помогает детям с неизлечимыми заболеваниями и их семьям в Москве и Московской области. Более подробную информацию можно почитать здесь: <https://mayak.help>.

С 2018 года в Детском хосписе начала работать программа перинатальной паллиативной помощи (<https://mayak.help/perinatal/>). Первым ребенком в программе была девочка Маруся с синдромом Эдвардса, которая была выписана домой на 9-й день жизни, несмотря на сложный диагноз и специальную трубочку для питания. Когда ей исполнился один месяц жизни, она перешла в «детскую» программу хосписа.

В рамках программы перинатальной паллиативной помощи семья может получить комплексную помощь: организационную, информационную, психологическую, духовную, а ребенок после рождения еще и медицинскую.

У родителей есть возможность обсудить с врачом, имеющим опыт ведения детей с подобными заболеваниями, течение болезни после родов, необходимость в специальном оборудовании и др. Семье предлагается возможность встретиться и поговорить с родителями детей с таким же диагнозом.

Семья может узнать об этом после первого скрининга, на сроке 11–13 недель беременности, или позже. В случае подозрения на хромосомно-генетическую патологию может быть назначен неинвазивный пренатальный тест или амниоцентез/кордоцентез,

для уточнения порока развития — экспертное ультразвуковое исследование, консультация в специализированном центре.

После обследования, подтверждения диагноза и невозможности вылечить ребенка на пренатальном консилиуме перед семьей встает выбор: прервать или сохранить беременность.

В случае, если семья решает сохранить беременность или сомневается, родители могут обратиться за помощью в Детский хоспис «Дом с маяком». Для получения помощи необходимо связаться с руководителем программы, который в свою очередь связывается с семьей в течение нескольких дней по телефону, чтобы ответить на все вопросы. Если семья решает принять помощь команды «Дома с маяком», проводится встреча с врачами и администрацией для подписания договора и обсуждения объема помощи, которая может быть предоставлена.

Семье очень сложно заранее принять диагноз и поверить в то, что ребенка нельзя вылечить. Однако если заранее подготовиться к рождению особенного малыша, то после родов будет меньше ужаса, меньше паники, больше информированности, больше сил радоваться ребенку, больше времени на любовь. Любовь — это самое главное и самое важное, что можно дать неизлечимо больному ребенку.

## **Услуги программы перинатальной паллиативной помощи (предоставляются по желанию семьи)**

1. Предоставление информации о заболевании, ответы на вопросы по состоянию здоровья ребенка.

Врачи хосписа наблюдают детей с самыми тяжелыми и редкими диагнозами, имеют большой опыт ведения в домашних условиях пациентов, нуждающихся в кислородной поддержке, в специальном питании. Врачи хосписа могут предоставить информацию о том, в каком оборудовании может нуждаться ребенок после рождения, как будет организована жизнь ребенка вне стационара, какие могут быть трудности и как их можно решать.

2. Решение конфликтных или трудных ситуаций с медицинскими учреждениями (женская консультация, родильный дом и др.).
3. Ответы на вопросы по беременности, по результатам анализов, обследований во время беременности.
4. Организационная помощь.

Координатор перинатальной программы помогает в решении организационных вопросов. Для ребенка с тяжелым заболеванием роды являются особенно тяжелым испытанием. Очень важно спланировать роды заранее, выбрать роддом, ре-

шить, как вовремя приехать в роддом, получить направление в выбранный роддом, пройти консультацию. При желании — подготовить согласие на присутствие мужа на родах (супругу необходимо будет пройти дополнительные обследования). Так как ребенок после рождения скорее всего попадет в реанимационное отделение, Детский хоспис старается заранее организовать совместное пребывание ребенка с мамой или хотя бы круглосуточное посещение. Иногда есть возможность не выписывать маму после родов для того, чтобы она находилась рядом с ребенком. Важно продумать и обсудить с персоналом роддома все значимые для семьи моменты, которые будут происходить во время и после родов (раннее прикладывание к груди, дать возможность отпупсировать пуповине, разрешить крещение в условиях реанимации и т. д.).

5. **Общение с родителями детей со схожим диагнозом или состоянием. Предоставление информации о родительских группах в Интернете и в социальных сетях.**
6. **Рассылка информации о диагнозе (видео, статьи и проч.).**
7. **Обсуждение выбора пути для ребенка.**

Возможности лечения, прогноз, необходимость в реанимации. Обсуждение выписки домой после родов, план ведения после родов: необходимость в обследованиях, в оперативных вмешательствах. Преимущества нахождения дома. Обсуждение того,

что для семьи важно успеть сделать, пока ребенок рядом.

#### **8. Сопровождение в родах.**

Специалист программы перинатальной паллиативной помощи оказывает помощь в родах — поддерживает как морально, так и в простых бытовых, организационных вопросах; находится рядом, когда это нужно, приносит воду, пеленки, встречает, помогает сориентироваться в стационаре, собрать нужные документы при поступлении. Помогает пройти роды — дыхание, самообезболивание и др. Помогает после рождения, если ребенок находится в реанимации (например, получить информацию о его состоянии и т. д.).

#### **9. Помощь при выписке домой.**

Помощь Детского хосписа дает возможность выписаться ребенку домой из реанимации в любом состоянии. Хоспис предоставляет все специальное и сложное оборудование для ребенка, организует наблюдение врачей и медсестер на дому. Специалисты хосписа обладают высокой квалификацией и опытом ведения реанимационных пациентов в домашних условиях, обучают необходимым навыкам родителей. Хоспис помогает в приобретении расходных материалов, организует в домашних условиях необходимые обследования, анализы и консультации.

#### **10. Психологическая помощь.**

Поддержка может быть необходима как родителям, так и другим членам семьи. Часто родителям



бывает трудно сообщать родственникам о диагнозе ребенка, трудно обсуждать болезнь с другими детьми (сиблингами). Психологи хосписа имеют большой опыт работы с семьями, в которых тяжело болеет ребенок. Психологи могут помочь не только папе и маме, но и бабушке с дедушкой. Помочь найти нужные слова, чтобы рассказать сиблингам, что у них появится особенный братик или сестричка.

### **11. Духовная помощь.**

Это может быть беседа со священнослужителем или просто разговоры о жизни с сотрудниками хосписа, с другими родителями. Такая помощь помогает найти точки опоры, чтобы собраться с силами и пережить трудные времена, научиться получать радость в предлагаемых жизнью обстоятельствах.

### **Что почитать про перинатальную паллиативную помощь?**

На сайте БФ «Детский паллиатив» в разделе «Библиотека» размещено много полезной информации по перинатальной паллиативной помощи и по паллиативной помощи детям в целом. Все материалы можно скачать бесплатно.



<https://www.rcpcf.ru/biblioteka/>



## Приложение





ДЕТСКИЙ  
ПАЛЛИАТИВ  
Фонд  
развития паллиативной помощи

# ПЕРИНАТАЛЬНАЯ ПАЛЛИАТИВНАЯ ПОМОЩЬ

ИНФОРМАЦИЯ ДЛЯ СЕМЕЙ



**Здравствуйте!**

*Ребенок, которого вы ждете, признан неизлечимо больным? Поддержать вас в этот сложный период жизни могут специалисты перинатальной паллиативной помощи, краткую информацию о которой мы предлагаем вашему вниманию.*

**Перинатальная паллиативная помощь (ППП)** предназначена для семей, ожидающих рождения ребенка с тяжелым неизлечимым заболеванием, ограничивающим жизнь.

Паллиативная помощь фокусируется на заботливом сопровождении всех членов семьи и на устранении физического и эмоционального дискомфорта у малыша, что позволяет повысить качество его жизни.

**Когда предоставляется помощь:** до рождения ребенка, в период родов и новорожденности. После первого месяца жизни наблюдать за ребенком будут специалисты, оказывающие паллиативную медицинскую помощь детям в амбулаторных или в стационарных условиях.

**Критерии для оказания ППП:**

- наличие тяжелых неизлечимых заболеваний у ребенка, диагностированных внутриутробно;
- отказ беременной мамы прерывать беременность;
- желание семьи получать паллиативную помощь.

**Виды заболеваний и состояний:** тяжелые хромосомные и генетические заболевания (например, синдром Эдвардса,

синдром Патау и др.), тяжелые неоперяемые врожденные пороки развития (например, грубые аномалии центральной нервной системы, сердца, почек) и др.

### Как семьи принимают решение

О тяжелом заболевании ребенка может стать известно на разных сроках беременности. Впервые вы можете узнать о диагнозе во время УЗИ (11–14-я неделя беременности, 1-й скрининг) или позже (2-й и 3-й скрининг). Для подтверждения диагноза проводятся инвазивная пренатальная диагностика, консультация генетика, другие обследования. Результаты обсуждает перинатальный консилиум, где врачи разных специальностей дают медицинский прогноз в отношении жизни и здоровья ребенка. Ваша семья делает выбор — рожать или прерывать беременность. Затем либо выдается разрешение на прерывание беременности по медицинским показаниям, либо определяется место и метод родоразрешения. Если вы принимаете решение рожать, то можете обратиться за получением перинатальной паллиативной помощи.

**Услуги ППП членам семьи** (родители, бабушки/дедушки, братья/сестры): организационная, информационная, психологическая, духовная помощь. Новорожденному ребенку — паллиативная медицин-

ская помощь. Помощь оказывается при тесном взаимодействии со специализированными службами (акушерство-гинекология, неонатология и др.). Более подробная информация представлена на рисунке.

### КОНТАКТЫ

Для получения ППП на территории г. Москвы и Московской области:  
Детский хоспис «Дом с маяком»  
<https://mayak.help/perinatal/>,  
[info@childrenshospice.ru](mailto:info@childrenshospice.ru)  
Тел.: 8 (800) 600-49-29  
(круглосуточно, звонок бесплатный)

Оказание психологической и справочно-информационной помощи для всех регионов РФ: Благотворительный фонд «Свет в руках»  
<https://lightinhands.ru/>,  
[help@lightinhands.ru](mailto:help@lightinhands.ru)  
Тел.: 8 (800) 511-04-80  
(звонок бесплатный по всей России)

Для получения дополнительной информации: благотворительный фонд «Детский паллиатив»  
<https://www.rcpcf.ru/>  
Тел.: 7 (499) 704-37-35

**Авторы:** канд. мед. наук, доц. Савва Н.Н., Попова О.П., д-р мед. наук, проф. Полевиченко Е.В.

© Благотворительный фонд развития паллиативной помощи «Детский паллиатив», 2020



Услуги перинатальной паллиативной помощи  
(на примере Перинатальной паллиативной помощи родителей)

недели	Беременность																													
	9	10	11	12	13	14	15	16	17	18	19	20	21	22	23	24	25	26	27	28										
<b>Выявление тяжелого неизлечимого заболевания у ребенка внутриутробно</b> Пренатальный скрининг: 1-го триместра 2-го триместра 3-го триместра Перинатальный консилиум																														
<b>Перинатальная паллиативная помощь</b>	<b>ГОРОДСКОЙ перинатальный</b>																													
	<p><b>ИНФОРМАЦИОННАЯ помощь</b>                      предоставление необходимой информации о диагнозе ребенка, о прогнозе, о возможностях паллиативной помощи детям.</p> <p><b>ОРГАНИЗАЦИОННАЯ помощь</b>                      составление индивидуального плана беременности, составление индивидуального плана помощи в стационаре, на дому; организация прощания и похорон.</p> <p><b>ПСИХОЛОГИЧЕСКАЯ помощь</b>                      индивидуальная поддержка всех членов семьи на родовом этапе, в процессе и после родов, индивидуальная помощь при уважительном отношении к смерти ребенка.</p> <p><b>ДУХОВНАЯ помощь</b>                      индивидуальная поддержка всех членов семьи на родовом этапе, в процессе и после родов, индивидуальная помощь при уважительном отношении к смерти ребенка.</p> <p><b>ПСИХОЛОГИЧЕСКАЯ помощь</b>                      индивидуальная поддержка всех членов семьи на родовом этапе, в процессе и после родов, индивидуальная помощь при уважительном отношении к смерти ребенка.</p> <p><b>Помощь семье в воспоминаниях и организации фотосессий беременной женщины, создание «шкатулки памяти» (3D УЗИ, памятные фото)</b></p>																													
<b>Паллиативная медицинская помощь детям</b>																														

(на примере перинатальной программы благотворительного фонда «Дом с маяком», г. Москва)  
 (на примере перинатальной программы благотворительного фонда «Дом с маяком», г. Москва)

												Роды	Период новорожденности				Детская жизнь с 28 дня жизни ребенка и далее						
29	30	31	32	33	34	35	36	37	38	39	40		1	2	3	4							
												консилиум											
												информации о диагнозе ребенка, прогнозе, возможностях											
												и родов, сопровождение на консилиуме, в родах, похорон											
												родовом этапе, в процессе и после родов, помощь в переживании утраты –											
												к религиозным, духовным и личным убеждениям											
												памятных вещей новорожденного ребенка (в том числе на родах), фотографии, отпечатки ладоней и ступней, локонов волос и пр.)											
												в амбулаторных и стационарных условиях, в том числе: - на дому - в отделении паллиативной медицинской помощи - в детском хосписе											

## Для заметок

---

---

---

---

---

---

---

---

---

---

---

---

---

---

---

---

---

---

---

---

---

---

---

---

---

---

---

---

---

---

---

---

---

---

---

---

---

---

---

---

---

---

---

---

---

---

---

---

---

---

---

---

---

---



**ВРОЖДЕННАЯ ДИАФРАГМАЛЬНАЯ ГРЫЖА**  
**Перинатальная паллиативная помощь**

*Информация для семьи*

*Публикация напечатана в рамках реализации проекта  
с использованием гранта  
Президента Российской Федерации,  
предоставленного Фондом президентских грантов*

Подписано в печать 25.10.2021.  
Печать офсетная. Бумага офсетная 80 г/м<sup>2</sup>.  
Гарнитура CentroSansPro.  
Формат 70×90 <sup>1</sup>/<sub>32</sub>. Объем 1,17 усл. п. л.  
Тираж 1000 экз. Заказ № 376  
Отпечатано в ООО «Издательство «Прспект»



## ДЕТСКИЙ ПАЛЛИАТИВ

благотворительный фонд  
развития паллиативной помощи

127422, г. Москва,  
ул. Тимирязевская,  
дом 2/3, офис 420  
тел.: +7 (499) 704-37-35  
info@rcpcf.ru  
www.rcpcf.ru

Читайте и скачивайте  
бесплатно другие  
публикации БФ «Детский  
паллиатив» на сайте  
в разделе «Библиотека»  
<http://rcpcf.ru/biblioteka/>

