

Этическая сторона принятия решений при оказании паллиативной помощи ребёнку с врождённым пороком сердца, ассоциированным с синдромом фронтоназальной дисплазии

Таратухин Е. О.¹, Полевиченко Е. В.¹, Замятин К. А.¹, Кожевникова О. В.², Сапего Е. Ю.²

В практике детской кардиологии возможны ситуации, когда ребёнок с врождённым пороком сердца не может быть подвергнут радикальному или даже гемодинамическому оперативному вмешательству. Как правило, настолько тяжёлые пороки сердца сочетаются с другими аномалиями развития, нередко генетически обусловленными, что в итоге приводит к паллиативному статусу новорождённого. Такая ситуация является серьёзным этическим и психологическим вызовом для медицинских работников и в антенатальном, и в постнатальном периодах. В предлагаемой статье мы приводим клиническое наблюдение за ребёнком с врождённым пороком сердца, входившим в комплекс синдрома фронтоназальной дисплазии ввиду спонтанной мутации в гене *ZSWIM6*. Данное наблюдение иллюстрирует ряд этических и психологических проблем, сложных решений и трудностей коммуникации, которые типичны для такой непростой жизненной ситуации, как рождение неизлечимо больного ребёнка. Пример иллюстративен в целом для этических проблем тяжёлой врождённой патологии, которая может встретиться в практике врача-детского кардиолога. В более широкой перспективе пример иллюстрирует неопределённость как неизбежный компонент принятия решений в медицине и информирования пациента (его законных представителей).

Ключевые слова: врожденные пороки развития, врожденные пороки сердца, фронтоназальная дисплазия, врачебная этика, совместное принятие решений в медицине, пациент-ориентированная медицинская помощь.

Отношения и деятельность. Статья является частью проекта, финансируемого грантом РНФ № 20-78-10117 "Модели взаимодействия врачей и пациентов в институтах паллиативной помощи детям". Полевиченко Е. В. и Замятин К. А. входят в исследовательскую группу по указанному гранту.

¹ФГАУ ВО РНИМУ им. Н. И. Пирогова Минздрава России, Москва; ²Областной центр паллиативной медицинской помощи детям "Детский хоспис", ГАУЗ СО Областная детская клиническая больница, Екатеринбург, Россия.

Таратухин Е. О. — к.м.н., доцент, магистр культурологии, магистр психологии, зав. кафедрой биоэтики и международного медицинского права ЮНЕСКО МФ, ORCID: 0000-0003-2925-0102, Полевиченко Е. В. — д.м.н., профессор кафедры онкологии, гематологии и лучевой терапии ПФ, ORCID: 0000-0003-4534-6526, Замятин К. А.* — преподаватель кафедры биоэтики и международного медицинского права ЮНЕСКО МФ, врач-терапевт, ORCID: 0000-0001-6271-228X, Кожевникова О. В. — врач-педиатр, зам. главного врача по лечебной работе, ORCID: 0000-0002-1210-9703, Сапего Е. Ю. — врач-невролог, ORCID: 0000-0002-2831-8243.

*Автор, ответственный за переписку (Corresponding author): kazamiatin@gmail.com

ИВЛ — искусственная вентиляция легких, ФНД — фронтоназальная дисплазия.

Рукопись получена 28.04.2023

Рецензия получена 19.05.2023

Принята к публикации 19.05.2023



Для цитирования: Таратухин Е. О., Полевиченко Е. В., Замятин К. А., Кожевникова О. В., Сапего Е. Ю. Этическая сторона принятия решений при оказании паллиативной помощи ребёнку с врождённым пороком сердца, ассоциированным с синдромом фронтоназальной дисплазии. *Российский кардиологический журнал*. 2023;28(5):5449. doi:10.15829/1560-4071-2023-5449. EDN WMUCMG

Ethical side of decision-making on palliative care to a child with congenital heart disease associated with frontonasal dysplasia

Taratukhin E. O.¹, Polevichenko E. V.¹, Zamyatin K. A.¹, Kozhevnikova O. V.², Saepo E. Yu.²

In the practice of pediatric cardiology, situations are possible when a child with congenital heart disease cannot be subjected to radical or even hemodynamic surgery. As a rule, such severe heart defects are combined with other genetic anomalies, which ultimately lead to the palliative status of the newborn. This situation is a serious ethical and psychological challenge for medical workers in both the antenatal and postnatal periods. In the proposed article, we present a case of a child with congenital heart disease, which was part of frontonasal dysplasia due to *ZSWIM6* gene mutation. This observation illustrates a number of ethical and psychological problems, difficult decisions and communication questions that are typical for such a difficult life situation as the birth of a terminally ill child. The example is illustrative in general for the ethical problems of a disabling congenital disease, which can be encountered in the practice of a pediatric cardiologist. From a broader perspective, the example illustrates uncertainty as an inevitable component of medical decision making and informing the patient (his legal representatives).

Keywords: congenital malformations, congenital heart defects, frontonasal dysplasia, medical ethics, collaborative decision making in medicine, patient-centered care.

¹Pirogov Russian National Research Medical University, Moscow; ²Regional Center for Palliative Care for Children, Regional Children's Clinical Hospital, Yekaterinburg, Russia.

Relationships and Activities. The article was written within the framework of the RSC grant № 20-78-10117 "Models of interaction between doctors and patients in institutions of palliative care for children". Polevichenko E. V. and Zamyatin K. A. are team members of the grant project.

Taratukhin E. O. ORCID: 0000-0003-2925-0102, Polevichenko E. V. ORCID: 0000-0003-4534-6526, Zamyatin K. A.* ORCID: 0000-0001-6271-228X, Kozhevnikova O. V. ORCID: 0000-0002-1210-9703, Saepo E. Yu. ORCID: 0000-0002-2831-8243.

*Corresponding author: kazamiatin@gmail.com

Received: 28.04.2023 Revision Received: 19.05.2023 Accepted: 19.05.2023

For citation: Taratukhin E. O., Polevichenko E. V., Zamyatin K. A., Kozhevnikova O. V., Saepo E. Yu. Ethical side of decision-making on palliative care to a child with congenital heart disease associated with frontonasal dysplasia. *Russian Journal of Cardiology*. 2023;28(5):5449. doi:10.15829/1560-4071-2023-5449. EDN WMUCMG

Ключевые моменты

- Нередкое сочетание тяжелых пороков сердца с другими аномалиями развития требует при ведении пациента высокой степени междисциплинарности, в том числе, участия врача, оказывающего паллиативную специализированную медицинскую помощь.
- При работе с ребёнком, имеющим тяжёлые врождённые пороки, требуется учёт психосоциальной составляющей ситуации, то есть мировоззрения и ценностей родителей, поскольку тактика ведения в значительной мере зависит от их совладания с ситуацией.

Key messages

- In practice, severe heart defects are combined with other developmental anomalies.
- Modern methods of antenatal diagnosis do not always allow determining the severity of congenital heart disease, especially in the early stages of pregnancy.
- When working with disabling heart defects, there are often communication problems between patients and medical staff.

В клинической практике нередко приходится принимать решения, основанные на дефиците информации. Можно даже утверждать, что любое решение относительно тактики дальнейших действий в медицине основано на неполной информации, поскольку учесть абсолютно все факторы нельзя. Тем не менее вероятность как важнейший инструмент прогнозирования позволяет "делать отсечку", обозначать порог неопределённости, имеющий этическое, юридическое и психологическое значение [1]. Во многих ситуациях решение пациента (его законных представителей) — юридически самостоятельное, но фактически опирающееся на мнение специалистов — зависит от того, какая именно информация, каким образом, с какой интенцией транслирована. Эта диспозиция составляет ключевую этическую проблему взаимоотношений "врач-пациент"; именно этическую — когда есть дилемма и приходится делать выбор, а не деонтологическую, когда категория должного предписана.

Мы бы хотели проиллюстрировать подобную диспозицию клиническим примером, красноречивым относительно как пациентки — беременной женщины и затем матери ребёнка с врождённым пороком сердца в структуре множественных пороков развития, — так и её семьи, служб, оказывающих медицинскую помощь на разных этапах вплоть до смерти ребёнка. Течение данного эпизода, в период с марта 2021г по август 2022г, сопровождалось множеством этических выборов.

Мальчик N. находился под длительным наблюдением Центра паллиативной медицинской помощи детям с возраста 14 дней до момента смерти в возрасте 11 месяцев и 6 дней. Его основной диагноз был сформулирован следующим образом: *"Множественные пороки развития. Фронтоназальная дисплазия. Частичная аплазия костей свода черепа, расщелина носа, срединная расщелина альвеолярного отростка, передняя черепно-мозговая грыжа. Бронхолегочная дисплазия. Врожденный*

порок сердца: дефект межжелудочковой перегородки (1,2×0,7 см); гипертрофия правого желудочка (0,4 см). Функционирующее овальное окно" с соответствующим осложнением в виде сердечной недостаточности (2А стадия по Стражеско-Василенко; II функциональный класс по Ross). Сопутствующими заболеваниями были центральный тетрапарез, псевдобульбарный синдром; вальгусная деформация обеих стоп, преаксиальная полисиндактилия обеих стоп, костная форма, стеноз позвоночного канала, расширение наружных ликворных пространств, врожденный первичный гипотиреоз, врожденная дисфункция коры надпочечников, ущемленная паховая грыжа справа, дивертикул Меккеля (оперированный).

Данный ребёнок — от второй беременности (первая, за два года до настоящих родов, на сроке 6 нед. диагностирована как неразвивающаяся, в связи с чем выполнен медицинский аборт). По результатам первой сонографической антенатальной оценки развития плода на сроке 13 нед.: "Врожденный порок развития лица у плода: лобно-носовая дисплазия". В ходе перинатального консилиума беременная была информирована о наличии врожденного порока развития лица у плода, а также о прогнозе для жизни и здоровья ребенка. Семья приняла решение о пролонгировании беременности. Это был важный с этической точки зрения момент, когда врачи делают выводы соответственно имеющимся диагностическим данным, транслируют своё заключение беременной женщине, а она на основании полученной информации принимает экзистенциально-важное решение.

Аntenатальная сонографическая оценка развития плода на сроке 19-20 нед. повторно подтвердила наличие фронтоназальной дисплазии (ФНД), а также установила новые данные. Были обнаружены дефект межжелудочковой перегородки, краниосиностоз, полидактилия стоп, двусторонняя косолапость. На перинатальном консилиуме семья информирована о характере выявленной патологии плода. Была проведена консультация челюстно-лицевым хирургом, врачом травматологом-ортопедом, врачом физической и реабилитационной медицины. Обсуждались методы и сроки лечения, возможные варианты меди-

цинского вмешательства, их последствия и предполагаемые результаты лечения — как того требует действующее законодательство. Семья приняла решение о пролонгировании беременности. Антенатальная сонографическая оценка развития плода на сроке 32–33 нед. подтвердила множественные врожденные пороки развития: дисплазия коры головного мозга, дисплазия лица, полидактилия, двусторонняя косолапость. Было также установлено многоводие.

ФНД (номер #136760 по OMIM, Online Mendelian Inheritance in Man) — порок развития средней части лица, впервые описанный в 1967г В. Де Майером [2] как "синдром срединной расщелины лица". В 1970г Sedano HO, et al. предложили переименовать этот синдром в синдром ФНД [3]. Он формируется с 19-го по 21-й день эмбрионального развития из-за нарушения миграции мезодермы. Синдром ФНД характеризуется аутосомно-доминантным типом наследования. При этом чаще встречаются спорадические случаи, мутации *de novo* [4]. У детей с ФНД описаны врожденные пороки сердца (в т.ч. дефект межжелудочковой перегородки и тетрада Фалло) [5]. В клинической практике прогноз детей с ФНД в отношении жизни и здоровья определяется именно коморбидностью, которая может отсутствовать, а может быть представлена множественными врожденными пороками развития и их осложнениями.

Мальчик родился в условиях Областного перинатального центра на сроке 38 нед. в результате физиологических родов с массой тела 3240 граммов, ростом 49 см, оценкой по Апгар 3/6/7 баллов. При осмотре ребёнка после рождения установленные в антенатальном периоде пороки были подтверждены. Переведен на искусственную вентиляцию легких (ИВЛ) в родильном зале в связи с развитием респираторного дистресс-синдрома. Из родильного зала переведен в отделение анестезиологии, реанимации и интенсивной терапии для новорожденных. При поступлении состояние тяжелое, тяжесть состояния обусловлена дыхательной недостаточностью 2 степени.

На первые сутки жизни была проведена компьютерная томография костей черепа и головного мозга, подтвердившая врожденные пороки развития мозгового и лицевого черепа по типу ФНД, сглаженность рисунка борозд и извилин больших полушарий мозга. Полученная картина соответствовала наиболее тяжелому варианту ФНД. При эхокардиографическом исследовании выявлен врожденный порок сердца: дефект межжелудочковой перегородки 1,2×0,7 см; функционирующее овальное окно. Также выявлен врожденный гипотиреоз, назначена заместительная терапия.

В возрасте 14 сут. по совокупности выявленных пороков, тяжести состояния ребёнок признан¹ вра-

чебной комиссией пациентом, нуждающимся в оказании медицинской паллиативной помощи. На 17-е сут. жизни в связи с невозможностью экстубации и прогнозируемой длительной потребностью ребенка в ИВЛ произведена трахеостомия, а также гастростомия вследствие трудностей кормления и введения пищи. Ребёнок с рождения находился на искусственном вскармливании, мать лактацию не поддерживала.

С целью уточнения диагноза ребёнку и родителям произведено кариотипирование, полное экзомное секвенирование, валидация по Сенгеру. У ребёнка выявлена мутация *de novo* в генах *ZSWIM*, *TDGF1*. Она не обнаружена ни у одного из родителей (следует отметить, что об отсутствии мутации у родителей стало известно уже после смерти ребёнка).

В возрасте 2 мес. у ребёнка появились резкое вздутие живота, повторные срыгивания, он перестал усваивать энтеральное питание, в связи с чем был переведен на полное парентеральное питание. На следующий день экстренно прооперирован, после операции выставлен диагноз: дивертикул Меккеля, ущемленная паховая грыжа, лимфостаз в стенке кишки и брыжейки. Послеоперационный период прошёл без осложнений.

До 2 мес. 25 дней жизни ребёнок выхаживался в отделении анестезиологии, реанимации и интенсивной терапии для новорожденных детей. После стабилизации состояния, перевода ребенка на портативный аппарат ИВЛ, адаптации и синхронизации ребенка с аппаратом, используемым для проведения ИВЛ в домашних условиях, в возрасте 2 мес. 26 дней, в условиях транспортного инкубатора и на портативном аппарате ИВЛ ребенок был переведён в Центр паллиативной медицинской помощи детям, где находился вместе с матерью до достижения им возраста 10 мес. В условиях данного Центра продолжено комплексное сопровождение пациента и его родителей мультидисциплинарной командой специалистов: педиатр, невролог, врач по паллиативной медицинской помощи, гастроэнтеролог, анестезиолог-реаниматолог, психолог (для родителей), эндокринолог, диетолог, социальный работник.

За время нахождения ребенка в Центре паллиативной медицинской помощи детям тяжесть состояния определялась клиническими проявлениями бронхолегочной дисплазии: дыхательной недостаточностью, кислородзависимостью, зависимостью от респиратора (код МКБ-X — Z 99.1). Состояние ребенка расценивалось как стабильно тяжелое. Он находился на инвазивной ИВЛ через трахеостому, с медленной положительной динамикой. Постепенно удалось уменьшить параметры ИВЛ, отключить подачу кислорода. Ребенок стал обходиться в дневное время без применения ИВЛ, однако в ночные часы для него продолжала использоваться инвазивная ИВЛ через трахеостому. Впоследствии,

¹ В соответствии с приказом Минздрава России и Минтруда России № 345н/372н от 31.05.2019.

по результатам аутопсии в августе 2022г, патолого-анатомическое заключение свидетельствовало о хронической интерстициальной болезни легких, периваскулярном, перибронхиальном и интерстициальном пневмосклерозе, ремоделировании сосудистого русла легких и легочной гипертензии 1-2 степени (по Хит-Эдвардсу), что подтверждало характер и тяжесть поражения легких и требовало оказания паллиативной медицинской помощи ребенку с врожденным пороком сердца и ФНД. За период нахождения в Центре паллиативной медицинской помощи ребенок дважды был переведен в инфекционное отделение в связи с двусторонней полисегментарной пневмонией; при этом однократно была подтверждена новая коронавирусная инфекция (COVID-19).

После стабилизации состояния ребенка и режимов респираторной поддержки была начата комплексная подготовка к его переводу в домашние условия. Проводилось обучение родителей навыкам паллиативного ухода. Жилищные условия семьи были подготовлены родителями для перевода ребенка на дом. В это же время по договору с медицинской организацией, оказывающей паллиативную медицинскую помощь, родителям были переданы необходимые медицинские изделия для поддержания жизненно важных функций ребенка в домашних условиях (согласно Приказам Минздрава России № 348н от 31.05.2021 и № 505н от 10.07.2019). Ребенок был выписан на дом из Центра паллиативной медицинской помощи детям в возрасте 10 мес. В домашних условиях ребенок находился на некруглосуточной инвазивной ИВЛ через трахеостому. После выписки из стационарных условий на дому осуществлялись патронажи бригады выездной патронажной паллиативной медицинской помощи детям. Состояние ребенка оставалось стабильным в течение 3 нед. Однако в августе 2022г в возрасте 11 мес. состояние ухудшилось — с повышением температуры до 38,2 градусов, появлением одышки, малопродуктивного кашля, нарастанием признаков дыхательной недостаточности и снижением уровня сатурации до SpO₂ 92%. Бригадой скорой медицинской помощи ребенок был госпитализирован в отделение реанимации и интенсивной терапии городской больницы, где находился с диагнозом внебольничной двусторонней полисегментарной пневмонии с бронхообструктивным синдромом, двусторонним плевритом, дыхательной недостаточностью 2 степени. В возрасте 11 мес. и 6 дней ребенок умер. Патологоанатомическое исследование подтвердило клинический диагноз.

Этическое содержание клинической ситуации

При оказании медицинской помощи данному ребенку последовательно обозначались несколько ключевых аспектов, создающих повышенную биоэтическую напряженность. Хотя современные про-

блемы практической медицины могут быть решены, и их принято решать в рамках принципов биоэтики, нередко в клинических наблюдениях требуется индивидуальный подход и человекоцентрированность (person-centered care). Траектория совместного принятия врачебных решений уникальна для каждого пациента (его законных представителей); в то же время требуется анализ и обобщение этически-нагруженных ситуаций. Результаты такого анализа могут быть экстраполированы на иные нозологические единицы, поскольку их суть не в конкретной соматической патологии, но в экзистенциальном напряжении, создаваемом ситуацией заболевания. В описанном клиническом наблюдении ключевой аспект — совместное принятие решений родителями ребёнка и врачами.

Пренатальный этап. Этический вопрос данного этапа связан с так называемой репродуктивной автономией: родители, ожидающие рождения ребенка, должны иметь право решать, хотят ли они воспитывать ребенка с тяжелой инвалидизирующей патологией. Пренатальный ультразвуковой скрининг, проводимый в сроки, определенные российскими нормативно-правовыми актами в сфере здравоохранения, помогает реализовать репродуктивные права родителей. Поскольку правоспособность человека возникает с момента рождения (ч. 2 ст. 17 ГК РФ), эмбрион и плод не являются субъектами реализации права непосредственно. В представленном наблюдении информирование беременной женщины по итогам двух перинатальных консилиумов на сроках гестации 13 нед. и 19 нед. (с учетом результатов антенатальной оценки развития плода) было проведено в полном соответствии с установленными требованиями. Беременная была информирована о наличии врожденного порока развития лица у плода, а также о прогнозе для жизни и здоровья ребенка. В то же время информирована она была в том объеме, в котором позволяли примененные методы инструментальной диагностики.

Дефицит информации — ключевая проблема при принятии решений. Объективные ограничения ультразвукового метода исследования могут создавать неполную определенность прогноза. В частности, опубликованы данные скринингового ультразвукового исследования 101 беременной женщины с пороками развития сердца у плода: совпадение установленных внутриутробно и постнатально эхокардиографических диагнозов происходило в 87,5% случаев [6].

На пренатальном этапе диагностики врожденных пороков развития плода медицинскому персоналу важно корректировать оптимизм и надежду родителей, чтобы благоприятные шансы и перспективы не переоценивались, а возможный вред не оставался недооцененным. При своевременной антенатальной диагностике врожденных пороков сердца у родите-

лей есть время для принятия решения о пролонгировании беременности, однако такое решение не бывает простым. Особое значение в данной ситуации имеет полнота и объективность информирования семьи о наличии врожденных пороков развития у плода, а также этичность, т.е. интенция, посыл, закладываемый в процессе информирования. Согласно Рекомендациям Минздрава России², при сообщении беременной женщине информации о подозрении или обнаружении у плода инвалидизирующей патологии или риска её развития запрещается рекомендовать прервать беременность, отказаться от ребенка, излагать субъективное видение перспектив жизни ребенка и семьи. Уверенное владение врачом методами и алгоритмами сообщения так называемых "плохих новостей" является обязательным этическим требованием информирования беременной женщины при наличии у плода хромосомных нарушений и врожденных пороков развития с неблагоприятным прогнозом [7]. Однако данный психологический инструментарий — только часть общего процесса взаимодействия, поскольку в любой ситуации у родителей (шире — у пациента) существуют собственные представления экзистенциального плана, определяющие способы совладания и принятия решений.

При соблюдении указанных принципов совместного принятия решений удается достичь более высокого уровня объективности, но неполная диагностическая и прогностическая определенность в отношении будущего ребенка остаётся до момента его рождения ведущим фактором родительского дистресса. В представленном клиническом наблюдении семья дважды приняла решение о пролонгировании беременности после информирования о возможностях постнатальной коррекции врожденной патологии, диагностированной пренатально. Исключительно важным ресурсом для семьи на данном этапе могло бы стать использование возможностей перинатальной паллиативной помощи [8]. Однако данный вид медицинской помощи стал доступным в последние годы лишь в медицинских организациях города Москвы³.

Стадия принятия диагноза. На данном этапе, после рождения ребёнка, ведущими биоэтическими принципами были рациональное соотнесение поль-

зы и вреда, соблюдение интересов ребенка при выборе лечебной тактики. Использовался открытый доступ матери в отделение анестезиологии, реанимации и интенсивной терапии для новорожденных. Основной психоэмоциональной проблемой родителей на данном этапе было принятие габитуса ребенка с множественными врожденными пороками развития, в т.ч. лица и головы. Семья неоднократно возвращалась к ретроспективному анализу и переосмыслению ранее принятых ими решений. Одной из важных в психосоциальном отношении задач было соблюдение врачами биоэтических принципов при формировании у супругов роли "родителей особенного ребенка" [9]. В Центре паллиативной медицинской помощи детям с родителями работал медицинский психолог. По желанию родителей для ребенка в условиях детского хосписа было совершено таинство Крещения. При оказании паллиативной медицинской помощи использовался пациент-ориентированный подход, принципы которого включают уважение ценностей и предпочтений родителей, эмоциональную поддержку ребенка и семьи, комфортные условия пребывания, условия для общения ребенка с близкими, информированность родителей о прогнозе и возможностях терапии, а также целый комплекс индивидуальных обучающих мероприятий для родителей по уходу за ребенком, находящимся на ИВЛ в домашних условиях. Во время наблюдения ребенка в детском хосписе родителям дважды предоставлялась так называемая социальная передышка (respite care), во время которой родители смогли организовать совместную оздоровительную поездку для отдыха и восстановления своей работоспособности. В итоге данного этапа оказания паллиативной медицинской помощи родители пришли к информированному согласию о принятии своей ответственности за использование ИВЛ для ребенка на дому. После 7 мес. оказания паллиативной медицинской помощи ребенку в детском хосписе родительский комплаенс оценивался врачами как исключительно высокий.

Помощь после утраты. Смерть ребенка стала для родителей неожиданным, хотя и давно прогнозируемым событием. Обвинительные либо агрессивные установки в отношении медицинских работников у родителей отмечены не были ни в острой фазе горя, ни позже. Мама ребенка трудоустроена, до настоящего времени поддерживает контакт с коллективом детского хосписа, продолжает участвовать в родительском чате хосписа, принимала участие в организованном Дне памяти для родителей ушедших детей. После смерти ребенка прошло 7 мес. Продолжается дальнейшее взаимодействие коллектива детского хосписа с родителями и их психосоциальное сопровождение; это позволит более объективно оценить в будущем отдаленные результаты

² Информационно-методическое письмо Минздрава России от 10 ноября 2021 года № 15-1/И/1-18597 "Рекомендации по сообщению диагноза при подозрении или обнаружении у плода/ребенка инвалидизирующей патологии или риска её развития".

³ Приказ Департамента здравоохранения города Москвы № 1338 от 30 декабря 2021г "Об организации оказания паллиативной медицинской помощи детям в городе Москве", раздел 7 "Особенности оказания медицинской помощи беременным женщинам, у которых установлены хромосомные нарушения и аномалии (пороки развития) у плода с неблагоприятным прогнозом для жизни и здоровья ребенка после рождения, и неонатальной паллиативной помощи детям с хромосомными нарушениями и пороками развития с неблагоприятным прогнозом для жизни и здоровья".

оказания паллиативной медицинской помощи ребёнку и его семье.

Обсуждение

Ключевая эτικο-психологическая проблема описанной ситуации — неизбежный объективно обусловленный дефицит той информации, которая могла бы повлиять на принятие решений, и, соответственно, возникшие трудности информирования врачами пациентки. Подобный дефицит имеется в любой ситуации, будь то информирование взрослого пациента о сердечно-сосудистом риске или подписание согласия на инвазивное вмешательство. В принципе, любые медицинские решения принимаются в условиях дефицита информации, и прагматика лишь заставляет определить порог, выше которого такой дефицит считается несущественным. Статистика — наиболее понятный способ ввести определённую подобную в уравнение с несколькими неизвестными. Вероятностное суждение, основанное на больших выборках, — наиболее комфортный способ взаимодействия с неизвестностью.

Однако важно понимать, что пути принятия решений человеком сугубо индивидуальны и зависят как от его мировоззрения, опыта, личности, так и от коммуникации, которая имеет герменевтический характер. Герменевтика — понятие, обозначающее взаимное изменение участников диалога по ходу этого диалога. Хотя воспринимаемая пациентом информация интерпретируется в соответствии с "системой координат" пациента, и реакция ей соответствует, врач реагирует на реакцию пациента соответственно *своей* системе координат, т.е. в диалоге, сопровождающем информирование, взаимодействуют как минимум два целостных *Я*. Своё *незнание* пациент (законный представитель пациента) заполняет тем материалом, который ему удастся получить от специалиста. Не только конкретика в виде цифр и вариантов, но и общие интенции, ощущения, оттенки отношения, которые придают эмоциональную окраску, создают иллюзию знания там, где его нет. Потому так важно, чтобы в информировании, в коллегиальном принятии решений врачом была от-refлексирована собственная позиция: чтобы врач осознавал своё отношение к ситуации. Это позволит врачу этично контролировать транслируемые послы, оставаясь насколько возможно нейтральным и принимающим выбор полноценно проинформированного пациента (его законных представителей).

Совладание с неизвестностью является частью этических дилемм, поскольку любое деление на "хорошо-плохо" можно довести до уровня непознаваемости и неизвестности. Не бывает абсолютно хорошего и абсолютно плохого, и, следуя знаменитому "эффекту бабочки", любое ничтожное событие может вызвать лавинообразный эффект в совершенно дру-

гом месте⁴. Соответственно, прагматика разрешения этической дилеммы — это всегда попытка охватить максимально доступный объём потенциальных возможностей. Границы известного раздвигаются благодаря научному познанию. Ещё 50 лет назад рождение ребёнка сопровождалось абсолютным незнанием даже в отношении его пола, сегодня методы диагностики дают большие возможности, но по-прежнему остаётся неизвестность, а значит, остаётся необходимость совладания с ней, — и разница только количественная. То же относится и к прогнозу жизни, здоровья взрослого человека во множестве клинических ситуаций.

В описанной ситуации непростое решение не прерывать беременность вылилось в особый период жизни матери, её переживание, осмысление и множество процессов, вовлекших членов семьи и близких, а также медицинских работников. Будь данная беременность прервана, это привело бы к другой экзистенциально-сложной ситуации. Какой из двух вариантов был бы "лучше", определить невозможно, поскольку вначале нужно определить само это "лучше".

При попытке дать исчерпывающую оценку любой этически-нагруженной ситуации в силу вступают взаимоисключающие концепты предопределённости и свободы воли. Аборт для предотвращения рождения неизлечимо больного ребёнка можно считать благом для этого ребёнка, а можно аборт в принципе считать злом (в зависимости от установок культуры и мировоззрения). Рождение такого ребёнка становится важным экзистенциальным событием для окружающих, факт его существования как бы становится поводом для проживания непростой жизненной ситуации. Потому вопросы из абстрактной "непознаваемости" должны быть перемещены в более конкретную, практическую плоскость. Этические рамки устанавливаются, как минимум, действующим законодательством, которое позволяет не тратить психологический ресурс на поиск ответов хотя бы в части ситуаций, сосредотачиваясь на путях совладания с событиями уже случившимися.

Таким образом, этические проблемы можно разделить на две большие группы: этические вопросы и этические дилеммы. Этические *вопросы* включают в себя не требующие принятия решений проблемы, ответ на которые всё же важен для конструктивного совладания с ситуацией. Важно отметить, что совладание необходимо не только родителям, но и медицинским работникам, ежедневно находящимся в контексте тяжёлых экзистенциальных событий. Вопросы возникают, когда человек оказывается вовлечён непосредственно или оказывается свидетелем серьёзного неблагоприятного хода вещей, на который невозможно повлиять. Отметим в скобках, что

⁴ URL: <https://www.wolframscience.com/reference/notes/971c/>.

сама по себе категория *неблагоприятного* относительно и имеет этическую природу (противопоставление "хорошо-плохо"), но в рамках данного текста мы примем, что рождение ребёнка с заболеванием, существенно сокращающим продолжительность и качество жизни, — это непротиворечиво негативный сценарий. Вариант, когда подобное событие считается положительным, выходит за рамки здравого смысла, хотя может рассматриваться в мысленных экспериментах — в философской этике.

Этическое содержание в такой ситуации несут вопросы "почему?", "за что?" и т.п., не требующие принятия решений непосредственно в рамках ситуации. Они относятся к конкретной ситуации, но не позволяют напрямую делать выбор. Тем не менее ответ на такие вопросы может служить ключом к личностным изменениям. Не только к негативным, но и к конструктивному совладанию как врача, так и родителей ребёнка, а шире — вообще всех вовлечённых в ситуацию лиц. Ответ на такие вопросы может изменить ценности, изменить отношения, и в целом конструктивное совладание предполагает, что в дальнейшей жизни происходит развитие и сохраняется социальная адаптация, человек реализуется как личность. К медицинским работникам, которые являются свидетелями сотен случаев тяжёлой болезни и смерти, это относится не меньше, чем к пациентам и их близким.

Этический *выбор* (дилемма) предполагает принятие решений о действиях, предпринимаемых в связи с ситуацией. Выбор ограничен правовыми рамками (например, запрет на эвтаназию, необходимость информированного добровольного согласия, сохранение врачебной тайны и т.д.) и как категория действия имеет отношение как к медицинским работникам, так и к родителям ребёнка. Наиболее важно здесь то, что выбор медицинского работника (лечащего врача или иного наделённого авторитетом специалиста) транслируется родителям вербально и невербально [10]. Выбор слов как таковых при информировании играет важную роль, однако невербальная коммуникация — поза, мимика, интонация, жесты — вносит дополнения (если не "помехи") и может дать посыл прямо противоположный проговариваемому вербально. С одной стороны, невербальное поведение нужно контролировать, с другой, врачу важно быть конгруэнтным.

Конгруэнтность для этики есть психологическая, феноменологическая категория, синоним которой — искренность с самим собой. Если врач определился со своим собственным отношением к ситуации, он будет неосознанно транслировать его в коммуникации с пациентом. Поскольку совладание родителей с ситуацией и принятие ими оптимального решения — ключевая задача, врачу желательно сформировать не любое, но наиболее полезное собственное к ней отношение (во всяком случае, с позиции этики

утилитаризма). Ситуация наполняется этическими выборами и для врача, т.к. может противоречить его мировоззрению и даже общепринятым культурным нормам. Стоит оговориться о правовых нормах — их соблюдение может в отдельных аспектах вызывать внутреннее сопротивление вплоть до развития *морального дистресса* [11].

Отдельно выделяется категория *совладания* с ситуацией (*coping*). Парадоксальным образом тяжесть события с общепринятой точки зрения может отличаться от тяжести события переживаемой. И если родители не выражают той степени переживания, которая обычно ожидается и считается нормальной (например, горевание), это может удивить и обескуражить медицинских работников, повлечь оценочные суждения. Совладание — процесс психологический и даже психофизиологический, но основанный на структуре личности человека, т.е. мировоззрении, убеждениях, прежнем опыте.

Решение, которое принимают родители, — так называемый репродуктивный выбор между прерыванием и пролонгацией беременности — зависит от соединения их жизненных установок с той информацией, которую они получают. В том числе играет роль эмоциональная окрашенность получаемой информации. Поскольку большинство суждений в отношении прогноза — вероятностные, оптимистичная или пессимистичная окрашенность таких суждений принципиально отличают принятое решение. Когнитивный компонент, т.е. соотношения рисков, данные о частоте различных клинических исходов, долгосрочной выживаемости, дополняется эмоциональной составляющей.

Этические выборы имеют несколько уровней. Первый уровень: родители и их решение, либо дееспособный взрослый пациент и его решение. Это ключевой, непосредственно реализуемый выбор. Следующий уровень — выбор, совершаемый врачами и медицинской организацией. Он влияет на (и иногда определяет) выбор родителей или дееспособного пациента. Выбор врача зависит от опыта и внутренних этических установок; имеет значение и финансовая составляющая. Более высокий уровень — система здравоохранения как таковая, т.е. вопрос ресурсов и возможностей на уровне региона или целого государства. Финансовое обеспечение медицинской помощи напрямую связано с государственной политикой в сфере здравоохранения и ценностями государства и общества. Наконец, четвёртым, наиболее внешним, неосозаемым, но имеющим значение уровнем является общечеловеческий, т.е. ценности человечества в целом (представленного международными объединениями) в данную культурно-историческую эпоху.

Тем не менее в повседневной жизни, при наличии чёткого юридически оформленного ценностного

контекста, фокус остаётся на конкретной ситуации с ценностями, возможностями и ресурсами, доступными именно в ней. Выбор ограничивается первым и отчасти вторым уровнями. Хотя глобально биоэтические вопросы постоянно обсуждаются, конкретная ситуация устанавливает свои непреодолимые рамки. Поэтому даже при наличии глубоко разработанной этической базы в реальной практике ведущую роль играет моральная психология, т.е. коммуникация, ценности, совладание. Другими словами, при всей сложности ситуации реальное действие происходит в момент взаимодействия основных субъектов — медицинского работника и родителей либо дееспособного пациента, а значит, зависит от характера и наполнения этого взаимодействия.

Заключение

Рассмотренный клинический пример красноречив двумя обстоятельствами. Первое — ретроспективная переоценка принятых решений на основании доступной информации. Имевшаяся по данным инструментальных методов исследования информация трактовалась с позитивным к ней отношением. Ценностный аспект (в частности, ценность жизни как таковой) является наиболее общей категорией для интерпретации этической составляющей данной ситуации. Осевыми при совершении тяжёлого выбора являются ценности пациента (родителей — до момента рождения ребёнка). Однако второе важное

обстоятельство — характер соприкосновения той ограниченной возможностями диагностических методов информации, которая транслируется врачами, с ценностями пациента.

Давая этическую оценку подобным непростым ситуациям, важно понимать, что психологическая работа важна на всех этапах взаимодействия, а не только в рамках консультаций психолога. Кроме того, психологические инструменты эффективны по отношению к уже сформированной личности, позволяя разобраться в индивидуальном рисунке её мировоззрения, ценностей и иных качеств. Однако культура содержит в себе все возможные способы осмысления происходящих с людьми событий. Потому, если от пациента или законных представителей пациента требовать широкой культурной компетентности нельзя, обладать ей — существенное деонтологическое преимущество для врача, наделённого авторитетом в любой клинической ситуации. В условиях столь сложных экзистенциальных ситуаций фигура врача может приобретать ещё более значительное наполнение.

Отношения и деятельность. Статья является частью проекта, финансируемого грантом РНФ № 20-78-10117 "Модели взаимодействия врачей и пациентов в учреждениях паллиативной помощи детям". Полевиченко Е. В. и Замятин К. А. входят в исследовательскую группу по указанному гранту.

Литература/References

1. Taratukhin EO. Risk communication: ethics, psychology, law. Russian Journal of Cardiology. 2021;26(9):4678. (In Russ.) Таратухин Е.О. Коммуникация риска: этика, психология, право. Российский кардиологический журнал. 2021;26(9):4678. doi:10.15829/1560-4071-2021-4678.
2. DeMyer W. The median cleft face syndrome. Differential diagnosis of cranium bifidum occultum, hypertelorism, and median cleft nose, lip, and palate. Neurology. 1967;17(10):961-71. doi:10.1212/wnl.1710.961.
3. Sedano HO, Cohen MM Jr, Jirasek J, et al. Frontonasal dysplasia. J Pediatr. 1970;76(6):906-13. doi:10.1016/s0022-3476(70)80374-2.
4. Cohen MM Jr, Sedano HO, Gorlin RJ, et al. Frontonasal dysplasia (median cleft face syndrome): comments on etiology and pathogenesis. Birth Defects Orig Artic Ser. 1971;7(7):117-9.
5. De Moor MM, Baruch R, Human DG. Frontonasal dysplasia associated with tetralogy of Fallot. J Med Genet. 1987;24(2):107-9. doi:10.1136/jmg.24.2.107.
6. Lim VA. Ultrasound examination of pregnant women in diagnosing fetal cardiac pathology. Journal of Obstetrics and Women's Diseases. 2020;69(2):43-50. (In Russ.) Лим В.А. Результаты ультразвукового исследования беременных с целью выявления кардиальной патологии у плода. Журнал акушерства и женских болезней. 2020;69(2):43-50. doi:10.17816/JOWD69243-50.
7. Savva NN, Popova OP, Nikiforova AA, Golyaeva MN. Perinatal palliative care: the basics of successful communication with the family. M: Prospekt Publ., 2020 p. 36. (In Russ.) Савва Н.Н., Попова О.П., Никифорова А.А., Голяева М.Н. Перинатальная паллиативная помощь: основы успешного общения с семьей. М.: Проспект, 2020. 36 с. ISBN: 978-5-98597-451-5.
8. Polevichenko EV, Bokeriya EL, Suhanova EI. Palliative care in the perinatal and neonatal periods: resources and principles of organization. M: Prospekt Publ., 2022. p. 56. (In Russ.) Полевиченко Е.В., Бокерия Е.Л., Суханова Е.И.; под общ. ред. Полевиченко Е.В. Паллиативная медицинская помощь в перинатальном и неонатальном периодах: ресурсы и принципы организации. М.: Проспект, 2022. 56 с. ISBN: 978-5-98597-508-6.
9. Polevichenko EV. Help parents stay parents. Pallium: palliative and hospice care. 2020;4(9):18-20. (In Russ.) Полевиченко Е.В. Помочь родителям оставаться родителями. Паллиум: паллиативная и хосписная помощь. 2020;4(9):18-20.
10. Taratukhin EO. Humanitarian competencies of a doctor (cardiologist). Russian Journal of Cardiology. 2019;9(9):28-32. (In Russ.) Таратухин Е.О. Гуманитарные компетенции врача (кардиолога). Российский кардиологический журнал. 2019;9(9):28-32. doi:10.15829/1560-4071-2019-9-28-32.
11. Nozdachev DI, Zamyatin KA, Miroshnichenko MD. Moral Distress in Pediatric Palliative Care: Classic Problems and Challenges of the COVID-19 Pandemic. Chelovek. 2022;33(3):139-59. (In Russ.) Ноздрачев Д.И., Замятин К.А., Мирошниченко М.Д. Моральный дистресс в паллиативной помощи детям: классические проблемы и вызовы пандемии COVID-19. Человек. 2022;33(3):139-59. doi:10.31857/S023620070020518-6.