



Б Л А Г О Т В О Р И Т Е Л Ы Й

Ф О Н Д

И Л Ь И Н С К О Й Б О Л Ь Н И Ц Ы

Утверждено Президиумом  
Благотворительного фонда Ильинской больницы  
Протокол заседания №2 от «15» апреля 2022 г.



Генеральный директор фонда

/Гапеев А.Б./

ПРОГРАММА  
БЛАГОТВОРИТЕЛЬНОГО ФОНДА  
ИЛЬИНСКОЙ БОЛЬНИЦЫ НА 2022-2027 ГОДЫ  
С ПРИЛОЖЕНИЕМ 1  
(редакция 2)

## 1. Общие положения

1.1. Программа Благотворительного Фонда Ильинской больницы (далее по тексту – Программа) разработана в соответствии с требованиями и положениями Конституции Российской Федерации, Гражданского кодекса Российской Федерации, Федеральных законов: «О некоммерческих организациях» №7-ФЗ от 12.01.1996г., «О благотворительной деятельности и благотворительных организациях» №135-ФЗ от 11.08.1995г., иных нормативных правовых актов Российской Федерации и Уставом Благотворительного Фонда Ильинской больницы (далее по тексту – Фонд);

1.2. Программа определяет:

- Цель и предмет деятельности Фонда в рамках реализации Программы;
- Цели и задачи самой Программы;
- Участников Программы;
- Структуру Программы;
- Сроки реализации Программы;
- Бюджетные и иные финансово-экономические параметры Программы;
- Мероприятия, проекты, акции и иные действия Фонда в рамках Программы;
- Финансовое обеспечение Программы;
- Порядок изменений Программы;
- Управление, документы и иные регуляторные аспекты реализации Программы.

## 2. Цель и предмет деятельности Фонда в рамках реализации Программы

- 2.1. Целью деятельности Фонда, в рамках реализации настоящей Программы, является повышение доступности сложной, современной, доказательной, высокотехнологической медицинской помощи пациентам, страдающим:
- различными формами онкологических заболеваний гепато-панкреато-билиарной зоны;
  - наследуемыми опухолевыми синдромами, в частности VHL-синдромом или болезнью фон Хиппеля-Линдау;
  - пороками развития и заболеваниями органов брюшной полости, мочевыделительной системы, аноректальной патологией;
  - патологиями основания черепа.
- 2.2. Предметом деятельности Фонда, в рамках реализации настоящей Программы, является привлечение добровольных денежных пожертвований от юридических и физических лиц, их администрирование и направление указанных средств на оплату медицинской помощи (по выше указанным клиническим направлениям) пациентам, проходящим лечение в АО Ильинская больница, а также иных медицинских учреждениях, направления в которые выполнено лечением врачами АО Ильинская больница;
- 2.3. Также, предметом деятельности Фонда, в рамках реализации Программы, является просветительская работа, проведение активной информационной работы и распространение информации как среди специалистов, так и среди широкой аудитории (в средствах массовой информации, социальных сетях и на иных коммуникационных площадках), относительно медицинских, социальных, экономических, этических аспектах лечения злокачественных новообразований, наследственных болезней, неврологических патологий детей, в том числе: издание книг, создание ауди-визуального контента, чтение лекций, проведение круглых столов, участие в профессиональных форумах, исследовательская работа по вышеуказанным приоритетным направлениям, иное;

## 3. Цели и задачи Программы

- 3.1. Принимая во внимание сложность, высокие риски осложнений и рецидивов заболеваний, продолжительность оказания медицинской помощи при заболеваниях, заявленных при формулировании целей деятельности Фонда, целью Программы является обеспечение полного и непрерывного финансового обеспечения оказания медицинской помощи пациентам, проходящим лечение в АО «Ильинская больница», а также иных медицинских учреждениях, направления в которые выполнено лечением врачами АО Ильинская больница, в случае и по причине недостатка такого обеспечения у иных источников, как: система государственных гарантий, добровольное медицинское страхование, средства пациента;
- 3.2. Практической задачей Программы является аккумулирование и администрирование средств благотворителей, с целью направления их на оказание медицинской помощи конкретному пациенту в АО Ильинская больница, а также иных медицинских учреждениях, направления в которые выполнено лечением врачами АО Ильинская больница, учитывая этапность лечения, виды

медицинского пособия, стадию и характер болезни, соматический статус пациента, риски, а также иные клинические, социальные и экономические особенности;

#### 4. Участники Программы

Участниками Программы являются:

- 4.1. Благотворительный Фонд Ильинской больницы;
- 4.2. АО Ильинская больница;
- 4.3. Лечебные учреждения, направления в которые выполнено лечением врачами АО Ильинская больница;
- 4.4. Благотворители: юридические и физические лица;
- 4.5. Пациент и/или его уполномоченные представители;

#### 5. Структура Программы

В соответствии с заявленными целями и предметом деятельности Фонда, целями и задачами Программы, структура Программы включает в себя финансовое обеспечение медицинской помощи пациентам, проходящим лечение в АО Ильинская больница, а также иных медицинских учреждениях, направления в которые выполнено лечением врачами АО Ильинская больница, в следующих клинических областях:

- 5.1. Злокачественные новообразования, осложнение течения онкологического заболевания органов и/или систем гепато-панкреато-билиарной зоны: поджелудочная железа, печень, желчный пузырь, желчные протоки, а также опухоли других сложных локализаций;
- 5.2. Болезнь фон Хиппеля-Линдау или Von Hippel-Lindau (VHL) - наследственное (генетическое) заболевание, одним из проявлений которого является образование множественных доброкачественных и злокачественных опухолей в различных органах и системах;
- 5.3. Заболевания детей и взрослых с пороками и патологиями развития органов брюшной полости, мочевыделительной системы и аноректальной патологией;
- 5.4. Патологии основания черепа.

Программа обеспечивает (может обеспечивать) финансирование оказания медицинской помощи пациентам на всех этапах лечения: диагностика, хирургическое лечение, терапевтическое лечение, восстановительная и паллиативная помощь.

#### 6. Срок реализации Программы

Цели, задачи и планы реализации Программы рассчитаны на 5 лет (период 2022-2027 годы), с ежегодным пересмотром параметров Программы, корректировкой и дополнением ее направлений.

#### 7. Бюджетные и иные финансово-экономические параметры Программы

- 7.1. Предполагаемый ежегодный бюджет на реализацию раздела Программы 5.1. составляет – 200 млн. рублей в год или 1,0 млрд. рублей на весь период

- реализации Программы. В рамках установленного бюджета затраты на финансирование оказания медицинской помощи одному пациенту составляют сумму, не превышающую 2 млн. рублей;
- 7.2. Предполагаемый ежегодный бюджет на реализацию раздела Программы 5.2. составляет – 100 млн. рублей в год или 500 млн. рублей на весь период реализации Программы. В рамках установленного бюджета затраты на финансирование оказания медицинской помощи одному пациенту составляют сумму, не превышающую 1 млн. рублей;
  - 7.3. Предполагаемый ежегодный бюджет на реализацию раздела Программы 5.3. составляет – 200 млн. рублей в год или 1,0 млрд. рублей на весь период реализации Программы. В рамках установленного бюджета затраты на финансирование оказания медицинской помощи одному пациенту составляют сумму, не превышающую 1 млн. рублей;
  - 7.4. Предполагаемый ежегодный бюджет на реализацию раздела Программы 5.4. составляет – 100 млн. рублей в год или 500 млн. рублей на весь период реализации Программы. В рамках установленного бюджета затраты на финансирование оказания медицинской помощи одному пациенту составляют сумму, не превышающую 1,5 млн. рублей;
  - 7.5. Предполагаемый ежегодный бюджет на покрытие административно-хозяйственных расходов Фонда, расходов на развитие материально-технической базы Фонда, включая расходы на оплату труда сотрудников Фонда, составляет 5 млн. рублей в год или 25 млн. рублей на весь период реализации Программы. Сумма средств для оплаты таких расходов не превышает лимит, установленный законом Российской Федерации. Данное ограничение не распространяется на оплату труда лиц, участвующих в реализации Программы;
  - 7.6. Предполагаемый суммарный бюджет Программы по всем направлениям составляет 605 млн. рублей в год или 3,025 млрд. рублей на весь период реализации программы;
  - 7.7. В процессе реализации Программы с учетом объема поступающих пожертвований бюджет может быть скорректирован в сторону увеличения либо сокращения планового объема расходов. Изменения и/или дополнения могут быть внесены в любое время в течение финансового года.
- 

## 8. Мероприятия, проекты, акции и иные действия Фонда в рамках Программы

В рамках реализации Программы Фонд обеспечивает:

- 8.1. Работу корпоративного сайта Фонда;
- 8.2. Работу аккаунтов в социальных сетях;
- 8.3. Проведение рекламных акций в сети интернет и вне ее;
- 8.4. Издание научно-популярной литературы;
- 8.5. Проведение научных и научно-популярных конференций и конференций для пациентов их представителей;
- 8.6. Проведение обучающих семинаров и вебинаров;
- 8.7. Иные мероприятия, способствующие реализации задач Программы и не противоречащие действующему законодательству и Уставу Фонда.

## 9. Финансовое обеспечение Программы

Финансирование программы осуществляется за счет источников, предусмотренных Уставом Фонда, а также за счет иных источников, не запрещенных законодательством РФ.

Для реализации Программы Фондом используется банковский счет, реквизиты которого указаны на сайте Фонда. Использование других банковских счетов для реализации Программы не допускается.

Срок использования денежных средств, поступивших в качестве пожертвований на реализацию Программы в период ее действия не ограничен.

Расходы, связанные с управлением Программой, включающие в себя административно-хозяйственные расходы, расходы на развитие материально-технической базы Фонда, расходы на оплату труда административно-управленческого персонала, оплачиваются за счет средств благотворительных пожертвований при условии, что сумма средств для оплаты таких расходов не превышает лимит, установленный законом Российской Федерации.

Генеральный директор Фонда в целях реализации Программы использует полученные Фондом на реализацию Программы ресурсы в соответствии с нижеприведенной сметой:

Наименование доходов	Наименование расходов	Объем средств
Доходы от разрешенной предпринимательской деятельности	Реализация Программы (благотворительная помощь)	не менее 80%
	Административно-хозяйственные расходы, расходы на развитие материально-технической базы Фонда, расходы на оплату труда	не более 20%
Пожертвования в виде имущества без указания их конкретного целевого назначения	Реализация Программы (благотворительная помощь)	100%
Пожертвование в виде имущества с указанием их конкретного целевого назначения (целевого пожертвования)	Цели, указанные Благотворителем	В соответствии с пожеланиями Благотворителя и требованиями законодательства
Пожертвование в виде денежных средств с указанием их конкретного целевого назначения (целевые пожертвования)	Цели, указанные Благотворителем	В соответствии с пожеланиями Благотворителя и требованиями законодательства
	Административно-хозяйственные расходы, расходы на развитие материально-технической базы Фонда, расходы на оплату труда	
Пожертвование в виде денежных средств без	Реализация благотворительной Программы (благотворительная помощь)	не менее 80%

указания их конкретного целевого назначения	Административно-хозяйственные расходы на развитие материально-технической базы Фонда, расходы на оплату труда	не более 20%
---	---	--------------

Учитывая долгосрочность Программы, может быть принято решение об использовании на финансирование Программы в текущем финансовом году менее 80% от поступивших за финансовый год доходов и переносе части полученных в текущем году доходов на финансирование Программы в следующем году, при условии, что текущий год не является последним годом реализации Программы.

## 10. Порядок изменений Программы

Регулярные изменения Программы осуществляются ежегодно после подведения итогов реализации Программы за истекший год, либо по мере необходимости развития деятельности Фонда. Любые изменения, дополнения и корректировки Программы являются исключительной компетенцией Президиума Фонда и оформляются протоколами заседания Президиума Фонда.

## 11. Управления, документы и иные регуляторные аспекты реализации Программы

- 11.1. Текущая реализация положений настоящей Программы возлагается на Генерального директора Фонда, являющегося единоличным исполнительным органом;
- 11.2. В рамках реализации положений настоящей Программы, Генеральный директор Фонда вправе принимать решение о финансировании средствами Фонда медицинской помощи пациентам, проходящим лечение в АО Ильинская больница, а также иных медицинских учреждениях, направления в которые выполнено лечением врачами АО Ильинская больница;
- 11.3. Финансирование средствами Фонда медицинской помощи пациентам в лечебных учреждениях, не отраженным в п. 9 настоящей Программы, не допускается;
- 11.4. Генеральный директор Фонда вправе самостоятельно принимать решения о 100%-ном финансировании средствами Фонда медицинской помощи пациентам, проходящим лечение в АО Ильинская больница, а также иных медицинских учреждениях, направления в которые выполнено лечением врачами АО Ильинская больница, если общая сумма такого финансирования не превышает лимитов финансирования в расчете на одного пациента, установленных в пп. 7.1.-7.4. настоящей Программы;
- 11.5. В случае превышения сметы лечения лимитов финансирования в расчете на одного пациента, установленных в пп. 7.1.-7.4. настоящей Программы, решение о дополнительном финансировании сверх лимита, принимается Президиумом Фонда и оформляется соответствующим протоколом;
- 11.6. Генеральный директор Фонда отвечает за ведение учета и отчетности Фонда и своевременно отчитывается перед Президиумом Фонда, а также перед уполномоченными государственными инстанциями о деятельности Фонда в рамках реализации настоящей Программы.

от «28» Февраля 2022 года

ОРГАНОСБЕРЕГАЮЩИЕ И СВЕРХРАДИКАЛЬНЫЕ ОПЕРАЦИИ НА ПОДЖЕЛУДОЧНОЙ  
ЖЕЛЕЗЕ И 12-ПЕРСТНОЙ КИШКЕ - I, II

ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ ПАЦИЕНТОВ С БОЛЕЗНЬЮ ФОН ХИППЕЛЯ-ЛИНДАУ  
(VHL-СИНДРОМ) – III

ЛЕЧЕНИЕ ДЕТЕЙ И ВЗРОСЛЫХ С ПОРОКАМИ РАЗВИТИЯ И ПАТОЛОГИЯМИ  
ОРГАНОВ БОЮШНОЙ ПОЛОСТИ, МОЧЕВЫДЕЛИТЕЛЬНОЙ СИСТЕМЫ И  
АНОРЕКТАЛЬНОЙ ПАТОЛОГИЕЙ - IV

ПАТОЛОГИИ ОСНОВАНИЯ ЧЕРЕПА - V

- I

ОРГАНОСБЕРЕГАЮЩИЕ ОПЕРАЦИИ НА ПОДЖЕЛУДОЧНОЙ ЖЕЛЕЗЕ И 12-  
ПЕРСТНОЙ КИШКЕ

---

Хирургия поджелудочной железы является сложным специализированным направлением хирургии, связанным с высокими рисками послеоперационных осложнений и смерти.

Хирургическое лечение опухолевых и доброкачественных заболеваний поджелудочной железы требует строгого методологического подхода к

- a) принятию решения о клинической обоснованности и возможности выполнения этих сложных операций;
- b) предоперационному лечению и подготовке к операции;
- c) послеоперационному лечению и ведению пациентов в разные сроки после операции.

Ключевое значение для успеха этих вмешательств имеет опыт их выполнения.

В настоящее время Ильинская больница имеет значительный опыт при выполнении:

- 1) Органосохраняющих операций при заболеваниях поджелудочной железы и 12-перстной кишки;

- 2) Сверхрадикальных операций с резекцией вен, артерий и/или соседних органов при местнораспространенном раке поджелудочной железы;
- 3) Хирургического лечения пациентов с синдромом фон Хиппеля-Линдау (von Hippel-Lindau, VHL);
- 4) Операций полного удаления поджелудочной железы.

Ниже представлен список органосохраняющих (паренхимосберегающих) операций на поджелудочной железе (ПЖ) и 12-перстной кишке,  $\frac{3}{4}$  из которых на регулярной основе выполняются в Ильинской больнице:

- 1) Удаление головки поджелудочной железы с сохранением 12-перстной кишки;
- 2) Центральная резекция ПЖ (удаление центральной части железы с сохранением ее головки и хвоста);
- 3) Центрсохраняющая резекция ПЖ (панкреатодуоденальная резекция (ПДР) + дистальная резекция ПЖ с сохранением центральной части железы);
- 4) Центрсохраняющая резекция ПЖ с сохранением селезенки;
- 5) Тотальная дуоденопанкреатэктомия (полное удаление ПЖ) с сохранением 12-перстной кишки;
- 6) Тотальная дуоденопанкреатэктомия с сохранением селезенки;
- 7) Тотальная дуоденопанкреатэктомия с сохранением 12-перстной кишки и селезенки;
- 8) Панкреассохраняющие циркулярные резекции 12-перстной кишки при доброкачественных заболеваниях, опухолях с низким потенциалом злокачественности и облигатных предраках (диффузный семейный полипоз (FAP), ворсинчатая аденома, нейроэндокринные опухоли, гастроинтестинальные стромальные опухоли (GIST)):
  - Супрапапиллярная резекция 12-перстной кишки с сохранением ПЖ.
  - Инфрапапиллярная резекция 12-перстной кишки с сохранением ПЖ.
  - Удаление вертикальной ветви 12-перстной кишки или дуоденэктомия с реплантацией панкреатического и желчного протоков.
- 9) Резекция головки поджелудочной железы с сохранением 12-перстной кишки (операции Бегера, Фрэя, Бернский вариант);
- 10) Соединений протоковой системы ПЖ с кишечником = панкреатико- и цистоэнтеростомия;
- 11) Эмболизация перипанкреатических артерий (артерий вокруг поджелудочной железы) при кровотечениях из них;
- 12) Дистальная резекция (удаление левой части) ПЖ с сохранением селезенки и резекцией селезеночных сосудов;
- 13) Дистальная резекция ПЖ с сохранением селезенки и селезеночных сосудов.

**СВЕРХРАДИКАЛЬНЫЕ ОПЕРАЦИИ С РЕЗЕКЦИЕЙ ВЕН, АРТЕРИЙ И СОСЕДНИХ ОРГАНОВ  
ПРИ МЕСТНОРАСПРОСТРАНЕННОМ РАКЕ ПОДЖЕЛУДОЧНОЙ ЖЕЛЕЗЫ. ОПЕРАЦИИ  
ПОЛНОГО УДАЛЕНИЯ ПОДЖЕЛУДОЧНОЙ ЖЕЛЕЗЫ И ПОСЛЕОПЕРАЦИОННОЕ ВЕДЕНИЕ  
ТАКИХ ПАЦИЕНТОВ**

Протоковая аденокарцинома (рак) поджелудочной железы остается исключительно опасным для жизни заболеванием и четвертой по частоте причиной смерти от рака в США. В России заболеваемость и смертность от рака ПЖ продолжает расти, приближаясь к такому же значению, и остается важной медицинской проблемой.

При обращении к врачу у 45% пациентов уже есть отдаленные метастазы, у 20% - возможно выполнение радикальной операции, а у 35% - опухоль вовлекает крупные сосуды, в том числе артерии, но еще не дала отдаленных метастазов. До недавнего времени считалось, что пациентов из этой последней группы оперировать нельзя, а такие опухоли назывались «нерезектабельными», т.е. такими, которые нельзя удалить радикально (в пределах здоровых тканей) в связи с вовлечением крупных артерий.

Однако, недавно ситуация изменилась благодаря значительно более эффективной химиотерапии, которая значимо улучшила выживаемость этих пациентов (Cloyd, 2017, Truty, 2019, Javed, 2019) и исследованиям умерших от рака ПЖ, обсервационным исследованиям и результатам операций, которые выявили «неметастатический фенотип» у 10-30% этих «нерезектабельных» опухолей и отличную выживаемость (продолжительность жизни) у этих пациентов (Kamisawa, 1995, Mao, 1995, Iacobuzio-Donahue, 2009, Peixoto, 2015, Bachellier, 2018, Tee, 2018, Truty, 2020). Т.е. оказалось, что в группе «нерезектабельных» пациентов есть значительная часть людей, опухоли которых длительное время не дают отдаленных метастазов («неметастатический фенотип») и сверхрадикальная хирургия (удаляющая не только опухоль, но и окружающие ткани с крупными артериями и венами) значимо продлевает им жизнь и улучшает ее качество. Эти данные привели не только к изменению рекомендаций по лечению рака ПЖ в США, но и изменили терминологию: с 2019 года из этих рекомендаций исключен термин «нерезектабельный рак ПЖ», который был заменен на «местнораспространенный рак ПЖ». Это изменило и область применения хирургии при этом заболевании, которая стала более сложной и сопряженной с сосудистыми резекциями и реконструкциями (удалением частей сосудов и восстановлением целостности этих сосудов).

В силу ряда причин, Ильинская больница имеет значительный в России опыт сверхрадикальных операций для лечения пациентов с местнораспространенным раком поджелудочной железы.

Вероятно, в связи с высокой сложностью, риском и высокой стоимостью подобных вмешательств, других лечебных учреждений, которые делали бы эти операции на регулярной основе, в РФ нет. Результаты же применения таких вмешательств оказались лучше результатов лечения первично-резектабельных опухолей, благодаря отбору и лечению пациентов с помощью интенсивной и продолжительной предоперационной химиотерапией. Эти данные многократно были доложены на отечественных,

Европейских и мировых специализированных конгрессах, последний раз на очередном съезде Немецкого Панкреатического Клуба (DPC) в феврале 2022 года.

Важнейшими требованиями для выполнения таких вмешательств являются:

- 1) Отсутствие отдаленных метастазов (согласно данным КТ, МРТ, ПЭТ/КТ, клиническим данным и содержанию онкомаркера СА 19-9 в крови);
- 2) Анатомические условия для реконструкции резецированных сосудов;
- 3) Не меньше 10- 12 курсов предоперационной химиотерапии. Качество химиотерапии имеет значение, равно как и возможность справиться с ее побочными эффектами;
- 4) Индивидуальные планы операции А, В и С для конкретного пациента;
- 5) Хороший физический статус (ECOG 0) и преабилитация (предоперационная подготовка);
- 6) Хороший умственный статус;
- 7) Большой опыт резекций поджелудочной железы/ интенсивная хирургия ПЖ в течение года/большой опыт сосудистых резекций при резекциях поджелудочной железы;
- 8) Интра- и послеоперационный контроль качества резекций с помощью патогистологических исследований;
- 9) Наличие реабилитационной команды для коррекции ранних и поздних нарушений функций и решения других проблем, связанных с операцией и восстановлением;
- 10) Наличие близких, способных поддерживать пациента после операции.

Большой объем поражения поджелудочной железы опухолью и вовлечение жизненно важных сосудов в опухоль нередко требует полного удаления поджелудочной железы. Ильинская больница имеет значительный опыт таких операций и реабилитации этих пациентов в РФ. Ильинская больница – единственное лечебное учреждение России, при котором создан и существует А-панкреатический клуб – сообщество пациентов, живущих без поджелудочной железы. Здесь они могут получить медицинские советы от врачей и сестер, а также советы по улучшению качества их жизни от «товарищей по болезни» в зависимости от конкретных местных и жизненных условий и ситуаций.

О том, как живут люди без поджелудочной железы доступны на сайте Ильинской больницы. Здесь вы узнаете о том, как живут и как долго живут люди без поджелудочной железы, почему их невозможно отличить от обычных людей через год и через 10 лет после операции, и можно ли родить здорового человека после полного удаления поджелудочной железы по поводу рака.

## ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ ПАЦИЕНТОВ С БОЛЕЗНЬЮ ФОН ХИППЕЛЯ-ЛИНДАУ (VHL-СИНДРОМ)

Рак – генетическое заболевание, связанное с накоплением мутаций. Наследственный рак – или наследственный опухолевый синдром - это заболевание, возникающее в более раннем возрасте за счет того, что человек рождается уже с некоторым количеством предопухолевых мутаций. Один из сложнейших наследственных опухолевых синдромов - болезнь, или синдром фон Хиппеля – Линдау (VHL-СИНДРОМ).

Это заболевание связано с мутацией всего одного гена, в результате которой возникают множественные опухоли, поражающие до 10 органов, но на продолжительность и качество жизни влияют рак почки, феохромоцитомы (гормональные опухоли) надпочечников, гемангиобластомы головного и спинного мозга и нейроэндокринный рак поджелудочной железы. Проблема обусловлена в том числе и тем, что пациенты- это молодые работоспособные люди, которые далеко не всегда находятся под наблюдением специалистов, что объясняет позднее выявление.

Современное состояние медицины позволяет сохранить качество жизни и продлить саму жизнь до среднестатистического возраста при соблюдении определенных принципов, а именно: участие мультидисциплинарной команды, состоящей из 10-13 специалистов от генетического консультанта до онкохирурга, постоянного контроля изменений международных рекомендаций лечения этой группы больных, и персонализации лечения, предусматривающей орган- и тканесберегающую хирургию. Во развитых странах действуют специальные программы по выявлению, диагностике и комплексному лечению этих сложных больных.

---

В настоящее время в России не существует ни регистра пациентов с VHL, ни организованной помощи для них. Мы наблюдаем 52 семьи с VHL в России, в каждой семье есть оперированные (нередко не по одному разу) пациенты, и в Ильинской больнице накопился большой в России опыт панкреатической хирургии у пациентов с VHL. Во всех случаях это были вмешательства максимально комбинированными, всегда повышенной сложности и максимально органосохраняющими.

Вместе с коллегами мы делаем доступными для пациентов современные рекомендации: поскольку в РФ они отсутствуют, перевод последних рекомендаций, выполненный специалистами Ильинской больницы, доступен любому бесплатно на сайте Ильинской больницы. С нашей помощью создан и функционирует VHL Alliance Russia, который представлен во Всероссийском обществе орфанных заболеваний. Совместно с коллегами из Эндокринологического научного центра и мировыми экспертами по VHL наш опыт наблюдения и хирургического лечения опухолей поджелудочной железы у пациентов с синдромом фон Хиппеля - Линдау был представлен в мультицентровом международном исследовании "Preventive medicine for von Hippel-Lindau disease-associated pancreatic neuroendocrine tumors", опубликованном в авторитетном журнале Endocrine-related cancer.

Несмотря на отсутствие отечественных рекомендаций по лечению VHL и множество сохраняющихся проблем и ошибок при лечении этого заболевания, наш опыт показал возможность эффективного лечения VHL в условиях многопрофильного стационара, в котором может работать:

- Специализированная мультидисциплинарная система наблюдения и принятия решений;
- Онкологическая помощь по современным рекомендациям;
- Сложная органосберегающая (в т.ч. малоинвазивная) хирургия поджелудочной железы, почек и надпочечников;
- Система возвращения пациентов к полноценной трудовой деятельности.

Сегодня, хирургия – это основной метод лечения наследственных опухолевых синдромов и синдрома фон Хиппеля-Линдау. При правильном подходе к диагностике и лечению пациенты с VHL живут столько же, сколько обычные люди. VHL – отличная мишень для ген-ориентированных лекарств. Они появляются, будут совершенствоваться и могут значимо изменить подходы к лечению.

Исключительно важным мы считаем, то, что и пациенты, и коллеги знают, где пациентам с заболеваниями поджелудочной железы, с местнораспространенным раком поджелудочной железы и с синдромом с VHL может быть оказана квалифицированная помощь. Но качественной и современной эта помощь может быть только при условии необходимого финансирования.

- IV

#### ЛЕЧЕНИЕ ДЕТЕЙ И ВЗРОСЛЫХ С ПОРОКАМИ РАЗВИТИЯ И ПАТОЛОГИЯМИ ОРГАНОВ БРЮШНОЙ ПОЛОСТИ, МОЧЕВЫДЕЛИТЕЛЬНОЙ СИСТЕМЫ И АНОРЕКТАЛЬНОЙ ПАТОЛОГИЕЙ

Центр помощи детям с пороками развития органов брюшной полости, мочевыделительной системы и аноректальной патологии детской абдоминальной хирургии и колопроктологии (далее Центр) и Отделение Урологии, существующие в Ильинской больнице – это структуры, призванные обеспечить полный цикл хирургического лечения детей и взрослых с пороками развития и патологиями (заболеваниями) органов брюшной полости, промежности и мочевыделительной системы от первичной диагностики до реабилитации.

#### АКТУАЛЬНОСТЬ

Проблема лечения детей и взрослых с пороками развития и патологиями (заболеваниями) органов брюшной полости, пороками толстой кишки и аноректальными мальформациями, пороками развития и патологиями верхних мочевых путей в современной хирургии является одной из самых обсуждаемых тем, в связи с объемной областью интереса и разнообразием патологии. Уровень диагностики, первичного хирургического вмешательства, ведения пациента в послеоперационном периоде во многом определяют качество жизни в дальнейшем, а дополнительно, говоря о детях, мы не можем опираться на общепринятые во взрослой практике бессобытийные периоды, мы должны обеспечить ребенку возможность

прожить полноценное детство и иметь возможность, став взрослым, занять достойное место в обществе. Поэтому мы считаем крайне важным не считаться с обстоятельствами, в которые попал ребенок или взрослый, а делать максимально возможное, в первую очередь, для восстановления функции, а в случае непреодолимых обстоятельств в детских случаях, для абилитации ребенка, чтобы он мог без проблем влиться в социум. Мы можем рассмотреть спектр, по сути социальных проблем, на примере аноректальных пороков (АРП). Большинство публикаций и научных исследований по праву посвящено в настоящее время высоким формам, большая вариация пороков, варианты оперативных подходов, сложность реабилитации. Но даже низкие формы АРП, которые по мнению А. Реña, А. Holschneider и ряда других авторов, считаются наиболее перспективными, с точки зрения оперативного лечения и функционального результата, в связи с высокой частотой встречаемости порока, редко осложненными сопутствующими аномалиями, в итоге не создает настороженности хирурга к этой группе пациентов. Для лечения низких форм атрезии ануса разработано большое количество разнообразных видов оперативных вмешательств, применение которых определяется опытом хирурга, поэтому отдаленные результаты во всей совокупности больных предсказать нельзя. По данным А.Л. Ионова наибольшее количество рубцовых стенозов ануса составляют ятрогенные поражения после коррекции именно низких форм АРП. Также существует большая группа пациентов с ошибочной трактовкой формы порока, и как следствие к необоснованной тактике оперативной коррекции.

В связи с высоким уровнем развития медицины, снижении количества инфекционных осложнений, в связи с применением последних генераций антибактериальных препаратов, на первый план выходит проблема восстановления функции. Для детей дошкольного возраста и старше разрабатываются реабилитационные программы, основанные на методе обратной связи. Показанием к назначению реабилитации является наличие жалоб пациента на нарушение дефекации. Отсутствие алгоритма оценки функционального состояния низведенной кишки и мышц тазового дна у детей раннего возраста приводит к тому, что реабилитация либо отсутствует, либо проводится без дифференцированного подхода.

Таким образом, формируется большая когорта пациентов с осложнениями после проведенных оперативных вмешательств, с функциональными нарушениями, которые при отсутствии необходимой помощи к 10 годам жизни приводят к игнорированию личной гигиены, а к 17 годам жизни могут завершаться суицидом.

Говоря об органах мочевыделительной системы, нельзя не отметить важность ранней диагностики и коррекции порока развития и патологии до того, как будет безвозвратно утрачена функция заинтересованной почки. Конечно, эта патология не ассоциируется с группой летальных пороков и многие клиники не стремятся к ранней коррекции, расширяя спектр патологии к органоуносящим процедурам. Позиция Ильинской больницы при этих пороках – в нашей компетенции проведение оперативного вмешательства по потребности пациента, а не при условии мнимого комфорта хирурга. Не бывает «неудобных» операций, бывает потеря органа при неоправданной выжидательной тактике.

В рамках наших компетенций мы берем на себя ответственность за этих детей и ставим основной целью Центра и Отделения Урологии разработать и внедрить в практическую деятельность мероприятия, направленные на улучшение результатов лечения детей и взрослых с пороками развития и патологиями (заболеваниями) органов брюшной полости, аноректальными мальформациями и пороками развития мочевого выделительной системы.

## ЗАДАЧИ ЦЕНТРА И ОТДЕЛЕНИЯ УРОЛОГИИ

### 1. Диагностика патологий (заболеваний) и пороков развития

- Амбулаторная консультация хирурга;
- Амбулаторное проведение инструментальной диагностики: УЗИ органов брюшной полости, рентгенография органов брюшной полости, по возможности рентген-контрастные методы исследования, МСКТ, ЯМРТ, лабораторная диагностика;
- Стационарное обследование по сформированному хирургом плану, с привлечением профильных специалистов Ильинской больницы (педиатра, эндокринолога, гинеколога, невролога, нефролога, хирурга, психолога);
- Инструментальная диагностика в стационарных условиях: УЗИ органов брюшной полости, рентгенография органов брюшной полости рентген-контрастные методы исследования с водорастворимым контрастным веществом и бариевой взвесью, МСКТ с внутривенным контрастным усилением и без, ЯМРТ, эндоскопические исследования с общей анестезией и без, ангиография, лабораторная диагностика;

### 2. Хирургическое лечение выявленных заболеваний

- 
- Пороки развития и заболевания желудка;
  - Пороки развития и заболевания двенадцатиперстной кишки;
  - Пороки развития и заболевания кишечника;
  - Кишечная непроходимость;
  - Удвоения желудочно-кишечного тракта;
  - Аномалии ротации и фиксации кишечника;
  - Кишечные стомы;
  - Инвагинация кишечника;
  - Гастро-эзофагеальный рефлюкс;
  - Аноректальные пороки:
    - Атрезия ануса и прямой кишки (первичные операции, повторные реконструкции, осложненные формы);
    - Персистирующая клоака (комплексная коррекция всех компонентов, реконструкция уrogenитального синуса);
  - Болезнь Гиршпрунга
  - Функциональные нарушения толстой кишки (адаптирующие операции для обеспечения качества жизни пациента)

- Выпадение прямой кишки
- Пороки верхних мочевых путей:
  - Гидронефроз;
  - Кистозная дисплазия;
  - Мультикистоз;
  - Мегауретер;
  - Удвоение почек с пороком развития одной половины;
  - Эктопия мочеточников;
  - Клапан задней уретры;
- Функциональные нарушения мочевого пузыря (адаптирующие операции для обеспечения качества жизни пациента)

### 3. Послеоперационная выхаживание

- Поддержка витальных функций в условиях реанимационного отделения;
- Интенсивная терапия в условиях детского или взрослого отделения;
- Обеспечения оптимальных условий заживления послеоперационных швов (адекватная антибактериальная терапия, создания комфортных условий для обеспечения щадящего режима и покоя области операции, по возможности раннее начало энтеральной нагрузки, активизации пациента, применение физиотерапевтических методов);
- Разработка индивидуального реабилитационного плана для домашнего применения;

### 4. Реабилитация и контроль

- Амбулаторное наблюдение хирурга и профильных специалистов;
- Амбулаторная инструментальная диагностика: УЗИ брюшной полости, органов малого таза, промежности, рентгенография, рентген-контрастные исследования, ЯМРТ, миография, сфинктерометрия);
- Амбулаторное лечение: медикаментозное и инструментальное;
- Повторные операции и адаптирующие операции.

---

Ильинская больница обеспечивает не только высокопрофессиональное лечение с применением современных высокотехнологических методик, распространенных в детском возрасте хирургических заболеваний, но предоставляет высочайшие стандарты и компетенций взрослой хирургии, в коллаборации с опытом и навыками детских и взрослых хирургов, для лечения редких и непростых заболеваний. По сути, комфорт для пациента в этой системе на последнем месте. На первом — качество, технологии и синергия взрослых и детских специалистов.

Деятельность благотворительного фонда Ильинской больницы обеспечивает:

- 1) Оперативность оказания помощи;
- 2) Предоставление помощи большому количеству детей и взрослых;
- 3) Предоставление уникальной помощи, которую, пожалуй, не оказывают существующие благотворительные фонды;

- 4) Помощь государству в развитии медицинской инфраструктуры;
- 5) Обучение специалистов новым методикам лечения пациентов;
- 6) Создание научной, медицинской и юридической базы для сотрудничества с государством в целях дальнейшего практического применения и создания Федеральных проектов;

Также, в рамках системной работы фонда, будут развиты не менее важные направления как:

- программа обучения: школа для родителей и родственников (членов семьи), обучение специалистов;
- обеспечение научных исследований;
- развитие информационных технологий;
- сопровождение международных исследовательских групп.

Таким образом, программа оказания помощи детям и взрослым с пороками развития и патологиями органов брюшной полости и аноректальной патологии в рамках работы Благотворительного фонда Ильинской больницы позволит не только предоставить полноценную высококвалифицированную помощь детям и взрослым с крайне тяжелыми и социально значимыми заболеваниями, но и реализовать обучение специалистов, развитие медицинских технологий, предоставить научный анализ проводимой деятельности.

- V

## Патологии основания черепа

### Эндоскопическая хирургия основания черепа

Эндоскопическая эндоназальная хирургия патологии основания черепа является сложным направлением эндоскопической ринохирургии, которое во всем мире считается высокотехнологичным, минимально травматичным, приоритетным для пациентов направлением, позволяющим без наружных разрезов на лице оперировать опухолевую, травматическую и врожденную патологию основания черепа через нос, сохраняя функцию черепных нервов. Вместе с тем, хирургия основания черепа сопряжена с высоким риском жизнеугрожающих операционных осложнений, которые могут приводить к тяжелой инвалидизации пациентов и даже летальному исходу.

Центр Хирургии головы и шеи Ильинской больницы (Центр ХГШ), является уникальной клиникой, созданной в соответствии с мировыми стандартами клиник подобного направления, и не имеет аналогов в России.

Центр Хирургии головы и шеи оснащен самым современным оборудованием, в соответствии со стандартами лучших подобных центров США, Европы и Израиля.

Центр ХГШ, где работают опытные хирурги всех специальностей, занимающиеся различной патологией головы и шеи: оториноларингологи, нейрохирурги, эндоскопические хирурги основания черепа, челюстно-лицевые хирурги, онкологи, эндоваскулярные нейрохирурги, эндокринные хирурги, пластические хирурги, офтальмологи, анестезиологи.

## Актуальность

Приоритетом работы Центра ХГШ, во-первых, является радикальность эндоскопических операций, во-вторых, выбор минимально-травматичного для пациента доступа, органосохраняющая хирургия (сохранение функции зрительного нерва, глазодвигательных, тройничного и других черепных нервов). В-третьих, проведение одномоментной пластики сложных дефектов основания черепа, одномоментной или поэтапной реконструкции дефектов лицевого скелета у пациентов с врожденной, травматической и опухолевой патологией околоносовых пазух и основания черепа.

Все вышесказанное приводит к большей эффективности хирургического лечения, быстрой реабилитации пациентов после операции, что особенно важно, к сохранению качества жизни пациентов после операции, даже при объемных краниофациальных образованиях основания черепа, распространяющихся в орбиту и интракраниально (сохранение зрения, глазодвигательной функции, чувствительности и иннервации лица, отсутствие шрамов и видимых дефектов лицевого скелета, орбиты).

Ключевые направления работы:

1. Опухоли околоносовых пазух и основания черепа у детей и взрослых

Созданное направление эндоскопического эндоназального и комбинированного лечения с эндоскопической ассистенцией лечения злокачественных, доброкачественных, (сосудистых, нейроэндокринных и костных и т.д.) опухолей околоносовых пазух и основания черепа, в том числе с интракраниальным и интраорбитальным распространением.

Эндоскопическое удаление опухолей основания черепа с интракраниальным распространением возможно благодаря тому, что специалисты проводят одномоментную эндоскопическую пластику сложных дефектов основания черепа.

- 
2. Травматическая и врожденная патология основания черепа.

3. Эндоскопическая пластика сложных дефектов основания черепа, осложненных назальной ликвореей

Назальная ликворея возникает, когда есть прямое сообщение между субарахноидальным пространством в полости черепа, содержащим ликвор и полостью носа через дефект основания черепа.

Назальная ликворея опасна такими жизнеугрожающими осложнениями, как: менингит, абсцесс головного мозга, пневмоцефалия, пневмония и другие. Нередко пациенты переносят по несколько тяжелых бактериальных менингитов, прежде чем им установят диагноз.

По механизму возникновения назальная ликворея бывает травматической и нетравматической (или спонтанной). Травматическая возникает в результате черепно-мозговых травм (ЧМТ) и как осложнение после операций (нейрохирургических, после удаления краниофациальных опухолей, в результате трансфеноидальной хирургии, фронтальной краниотомии, а также после ЛОР-операций на носу и околоносовых пазухах

(таких как септопластика, операции на околоносовых пазухах (ОНП), ревизионные ринологические операции). Травматическая назальная ликворея связана с переломом костей основания черепа, может быть немедленной (непосредственно сразу после травм) и отсроченной (спустя несколько месяцев и даже лет после травмы).

Нетравматическая назальная ликворея может быть при повышенном внутричерепном давлении (при интракраниальных опухолях, при гидроцефалии (некоммуникативной и обструктивной), а также при доброкачественной внутричерепной гипертензии) и при нормальном внутричерепном давлении (в результате врожденных аномалий развития (сложные дефекты основания черепа ассоциированные с менингоцеле и/или менингоэнцефалоцеле), при опухолях основания черепа (злокачественных и доброкачественных опухолях ОНП), эрозийных процессах основания черепа (мукоцеле, остеомиелит), и идиопатическая).

Традиционно пластику дефектов основания черепа проводят при помощи нейрохирургической трепанации (бифронтальной краниотомии).

При множественных и глубоко расположенных дефектах, в частности, в области клиновидной пазухи, особенно ее латеральных отделов часто случаются рецидивы. Поэтому таким пациентам нередко приходится проводить дополнительные операции.

Такие операции очень травматичны, после них у пациентов пропадает обоняние в результате разрыва нитей обонятельных нервов во время тракции лобных долей головного мозга.

С появлением эндоскопии, накоплением опыта в эндоскопических операциях на полости носа и ОНП стало возможным выполнять пластику сложных дефектов основания черепа, осложненных назальной ликвореей, трансназально, то есть через нос.

Эндоскопический доступ позволяет закрывать сложные дефекты основания черепа, осложненные назальной ликвореей через полость носа, под непосредственным визуальным контролем, они минимально травматичны для пациентов и легче ими переносятся, после них сохраняется обоняние на дооперационном уровне.

---

Кроме того, в Ильинской больнице проводятся уникальные операции при дефекте основания черепа, располагающемся в латеральных отделах клиновидной пазухи (так называемом канале Стернберга).

Специалисты Центра ХГШ проходили обучение в выполнении подобных операций в клинике Ohio State University, в г. Колумбус, штат Огайо, США.

В Центре ХГШ Ильинской больнице накоплен уникальный опыт успешного проведения таких операций, с использованием трансптеригоидального доступа, с эндоскопической пластикой дефекта основания черепа аутокляпями (широкой фасцией бедра, мукопериостальным лоскутом перегородки носа), которая проводится под контролем электромагнитной интраоперационной навигации.

Еще одним направлением пластики сложных дефектов основания черепа Ильинской больницы является пластика в том числе, при дефектах основания черепа, осложненных менинго- и менингоэнцефалоцеле. Это сложная патология, когда через дефект основания черепа в полость носа или околоносовые пазухи пролабирует твердая мозговая оболочка и/или участок головного мозга. Хирургия менинго-менингоэнцефалоцеле сопряжена с риском интракраниальных кровоизлияний (инсультов), развитие неврологического дефицита и инвалидизация пациента.

В Центре ХГШ Ильинской больницы проводятся реконструктивные операции при дефектах лицевого скелета, возникающих в результате травм, после краниофациальных резекций опухолей переднего основания черепа, а также в результате врожденной патологии.

#### Резюме

Все вышесказанное позволяет проводить в Центре ХГШ уникальные эндоскопические операции на основании черепа у пациентов с врожденной, травматической и опухолевой патологией различного генеза, с одномоментной или поэтапной пластикой сложных дефектов основания черепа, сопряженных с назальной ликвореей и одномоментной/ поэтапной реконструктивной хирургией лицевого скелета.

---