
КЛИНИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ ПО ПАЛЛИАТИВНОЙ ПОМОЩИ ДЕТЯМ

Практическое пособие

Под редакцией Н. Н. Савва

Москва
2013

УДК 614.2:364.65-056.266

ББК 51.1

С78

Пособие издано при поддержке Благотворительного фонда развития паллиативной помощи детям (Москва, Россия).

Клинические рекомендации по паллиативной помощи
С78 детям: Практическое пособие / Под ред. Н. Н. Савва.—
М.: «Литасс», 2013.— 56 с.— ISBN 978-5-89833-013-2.

В настоящем пособии представлена систематизированная информация по особенностям паллиативного ухода и лечения у детей и подростков для купирования негативных симптомов тяжелого хронического (неизлечимого) заболевания (онкологического или неонкологического) и повышения качества жизни детей, находящихся под паллиативным наблюдением и лечением и имеющих ограниченный срок жизни. Представляемая информация сгруппирована по органам и системам и включает алгоритмы действий и лекарственные средства, используемые при клинических состояниях, возникающих со стороны той или иной системы.

Пособие предназначено для врачей общей практики, педиатров, онкологов, неврологов, медицинских сестер, фельдшеров, студентов медицинских вузов и колледжей.

ББК 51.1

УДК 614.2:364.65-056.266

ISBN 978-5-89833-013-2

© Белорусский детский хоспис, 2013

© Благотворительный фонд развития паллиативной помощи детям, 2013

Все права авторов защищены. Ни одна часть этого издания не может быть занесена в память компьютера либо воспроизведена любым способом без предварительного письменного разрешения издателя.

АВТОРЫ

САВВА Наталья Николаевна — к. м. н., доцент, заместитель директора по медико-социальной работе Белорусского детского хосписа, главный внештатный специалист Министерства здравоохранения Республики Беларусь

ПРОЛЕСКОВСКАЯ Инна Витальевна — к. м. н., заведующий отделением, Республиканский научно-практический центр детской онкологии, гематологии и иммунологии (Минск, Республика Беларусь)

РЕШКО Тамара Ивановна — специалист по связям с общественностью, Белорусский детский хоспис (Минск, Республика Беларусь)

ГОРЧАКОВА Анна Георгиевна — директор Белорусского детского хосписа (Минск, Республика Беларусь)

ПАНОМАРЕНКО Наталья Владимировна — к. м. н., врач-радиолог, Республиканский научно-практический центр детской онкологии, гематологии и иммунологии (Минск, Республика Беларусь)

ОГЛАВЛЕНИЕ

Введение	5
Глава 1. Особенности паллиативной помощи детям.— <i>Н. Н. Савва, А. Г. Горчакова, Т. И. Решко</i>	7
Глава 2. Особенности лечения детей, нуждающихся в паллиативной помощи, и ухода за ними (на основе рекомендаций Ассоциации детской паллиативной медицины 2012 г.— <i>Н. Н. Савва, И. В. Пролесковская, Н. В. Пономаренко</i>	12
2.1. Паллиативная помощь при нарушениях со стороны желудочно-кишечного тракта	12
2.2. Энтеральное питание у «паллиативных» больных	22
2.3. Паллиативная помощь при нарушениях со стороны дыхательной системы	25
2.4. Паллиативная помощь при пролежнях, распадающихся наружных опухолях и кожном зуде	29
2.5. Паллиативная помощь при болевом синдроме	31
2.6. Кризисные ситуации в детской паллиативной помощи	40
2.7. Паллиативная помощь детям, находящимся на искусственной вентиляции легких на дому	45
2.8. Паллиативная химиотерапия и лучевая терапия в детской онкологии и онкогематологии	47
Заключение	51
Литература	52

ВВЕДЕНИЕ

Паллиативная помощь (ПП) детям представляет собой комплексный подход к больному ребенку, имеющему ограниченный срок жизни вследствие неизлечимого заболевания (неонкологического или онкологического). Она направлена на улучшение качества жизни ребенка с тяжелыми хроническими заболеваниями, при которых снижен или отсутствует реабилитационный потенциал. Кроме того, ПП направлена на поддержку его семьи.

В настоящее время перечень болезней по Международной классификации болезней 10-го пересмотра (МКБ-10) насчитывает 574 диагноза, которые в детской ПП определены как ограничивающие жизнь заболевания. Среди них злокачественные новообразования составляют лишь 10—20%. Неонкологическая патология представлена болезнями нервной системы, метаболическими и нейродегенеративными заболеваниями, хромосомными и генетическими синдромами, ВИЧ/СПИДом и др.

ПП детям может оказываться на дому или в палате паллиативной помощи в хосписе/стационаре/доме ребенка/интернате.

Программы ПП детям включают «контроль симптомов», «социальную передышку», «ведение в терминальной стадии заболевания», «ПП в кризисных состояниях», «24-часовую поддержку по телефону 7 дней в неделю», «психосоциальную помощь», «консультирование», «информационную поддержку», «bereavement» (горевание).

В ПП детям с неонкологической патологией особое значение придается социальной передышке. Ее главная цель — облегчить физическую и психоэмоциональную нагрузку, выпадающую на членов семьи, которые длительно ухаживают за неизлечимо больным ребенком. Хронический стресс у лиц, ухаживающих за таким ребенком, снижает эффективность ухода за ним, а также ухудшает или разрушает отношения в семье. Это в целом негативно сказывается на качестве жизни больного ребенка. Социальная передышка может проводиться на дому, в хосписах или других социальноориентированных учреждениях. Она направлена на членов семьи (дает им возможность быть вместе и отдохнуть), а также на

больного ребенка (комплексный уход во время социальной передышки).

В настоящем учебном пособии представлена систематизированная информация по особенностям паллиативного ухода и лечения у детей и подростков для купирования негативных симптомов тяжелого хронического (неизлечимого) заболевания (онкологического или неонкологического) и повышения качества жизни детей, находящихся под паллиативным наблюдением и лечением и имеющих ограниченный срок жизни. Представляемая информация сгруппирована по органам и системам и включает алгоритмы действий и лекарственные средства, используемые при клинических состояниях, возникающих со стороны той или иной системы.

Пособие предназначено для врачей общей практики, педиатров, онкологов, неврологов, медицинских сестер, фельдшеров, студентов медицинских вузов и колледжей.

Первый современный хоспис в мире был открыт в Лондоне в **1967** г. как результат хосписного движения, родоначальником которого была Сесиль Сандерс. Первый детский хоспис открылся в **1982** г. в Оксфорде (Англия) при активном участии сестры Франсис Доминики и назван Helen House в память о двухлетней девочке Хелен с опухолью головного мозга.

В **1983** г. заработал детский хоспис Childrens Hospice International' (СНІ) в США. В рамках финансирования данного хосписа был проведен первый конгресс по детской ПП, который проводится сейчас ежегодно (СНІ world congress). В **1985** г. открылся первый сервис по оказанию ПП детям на базе больницы St. Mary's Hospital в Нью-Йорке. В **1986** г. подобная служба появилась в Лондоне в больнице Great Ormond Street Hospital. В **1988** г. сестра Франсис Доминика и профессор Давид Баум образовали общественную инициативу АСТ (Ассоциация ПП детям в Великобритании) как национальный ресурс и информационный центр по ПП детям в Великобритании.

Далее ПП детям получила широкое международное распространение. В Восточной Европе первый детский хоспис заработал в Варшаве (Польша) в **1994** г. Днями позже в **1994** г. А. Г. Горчаковой был открыт первый на постсоветском пространстве детский хоспис в Минске (Беларусь).

По данным МЗ РФ, на сегодняшний день в различных регионах России открыто 390 коек для оказания ПП детям, в том числе и в хосписах.

В Москве с декабря 2011 г. Благотворительный фонд развития паллиативной помощи детям реализует Проект «Мобильная служба паллиативной помощи детям и молодым взрослым», в рамках которого организована выездная служба. За время реализации проекта сотрудниками службы оказана профессиональная ПП на дому более чем 60 детям и молодым взрослым в возрасте до 25 лет, проживающим в Москве и Московской области, страдающим неизлечимыми, сокращающими срок жизни заболеваниями, а также их семьям. Специализи-

сты службы оказывают детям и их семьям следующий комплекс профессиональных паллиативных услуг: медицинская помощь, социально-психологическая помощь, юридическая помощь, материальная помощь. Проект уникален в своем роде и может быть тиражирован как одна из наиболее востребованных и экономически выгодных моделей оказания ПП детям. Кроме этого, Фондом осуществляется ряд других программ, направленных на создание и развитие системы ПП детям в РФ, такие как «Законодательные инициативы», «Создание ресурсного центра», «Профессионалы вместе для детей», в рамках которых осуществляется ряд проектов: «Содействие принятию Порядка оказания паллиативной помощи детям», «Доступность обезболивания», «ИВЛ на дому», информационно-издательский проект и др.

В 1998 г. Всемирная организация здравоохранения определила оказание ПП детям как важное направление медико-социальной помощи в мире. В 2003 г. на международном семинаре в Гааге, организованном Help the Hospices и собравшем представителей детских хосписов и паллиативных ассоциаций более чем из 50 стран, была озвучена идея о создании международной организации по детской ПП. Через два года (в 2005 г.) под супервайзерством АСТ начала работу Международная сеть детской паллиативной помощи (ICPCN, International Children's Palliative Care Network, www.icpcn.org.uk), объединившая медицинских и немедицинских специалистов в области оказания детской ПП со всего мира. В 2011 г. АСТ совместно с Ассоциацией детских хосписов Великобритании объединились в новую организацию «Together for short life». В 2012 г. ВОЗ издала новые рекомендации по ведению персистирующей боли у детей.

Потребность в детской паллиативной помощи (ICPCN, 2012)

Нет точных данных по количеству детей в мире, которые нуждаются в ПП. По данным разных авторов, примерное число составляет от 7 до 20 млн: т. е. на каждые 10 тыс. детей 10—20 и более будут иметь ограничивающее жизнь заболевание. Количественная оценка потребности осложняется как расплывчатыми популяционными данными, так и непредсказуемостью траектории заболевания. Факт, с которым соглашаются все, — количество сервисов, необходимых для оказания ПП детям, недостаточно во всех странах мира.

Различия между паллиативной помощью взрослым и детям (EAPC, 2009)

Дети уникальны, и они не являются «маленькими взрослыми». Несмотря на то что ПП взрослым и детям имеет опреде-

ленные сходства, между ними существуют значительные различия, например:

- Количество детей, нуждающихся в ПП, значительно меньше, чем взрослых, детские случаи забросаны.
- Дети страдают самыми разнообразными неонкологическими заболеваниями, доля случаев злокачественных опухолей значительно меньше, чем у взрослых (лишь 10—20%).
- Ребенок находится в постоянном развитии (физическом и психическом), что требует непрерывной модификации и приспособления подходов в ПП к потребностям ребенка и семьи.
- Лекарственные препараты часто разрабатываются для взрослых и у детей используются off-label.
- Существует нехватка подходящих форм и доз лекарств для использования у детей, особенно маленьких и новорожденных.
- Фармакокинетика и фармакодинамика лекарственных средств у детей отличаются от таковых у взрослых.
- Роль семьи для ребенка гораздо важнее, чем для взрослого.
- Общение с детьми может быть сложнее, чем со взрослыми, и требует других подходов.
- Понимание детьми смерти и процесса умирания отличается от такового у взрослых и может меняться с возрастом.

Различия между ПП взрослым и детям можно разделить на **4 группы**: а) связанные с детьми; б) связанные с семьей; в) связанные с программами; г) связанные с оказанием ПП.

Модели паллиативной помощи детям (ICPCN, 2012)

Ни одна модель не может быть универсальной для всех стран, так как существуют культурные, социальные, экономические и политические различия. Модель английских детских хосписов чаще используется в развитых странах, поскольку она дорога в организации и обслуживании. В развивающихся странах чаще используются более дешевые (но достаточно эффективные) модели (например, помощь на дому), которые предполагают использование ресурсов, имеющих на данный момент в больнице, поликлинике и др. ПП детям может быть эффективной даже в стране с ограниченными ресурсами.

В настоящее время в 35 странах ПП детям находится на достаточно высоком уровне и является интегрированной в систему здравоохранения; в 80 странах паллиативная помощь носит большее локальный характер; в 41 стране идет укрепление потенциала и осуществляются реальные шаги по органи-

зации ПП детям (например, в России); а в 78 странах ПП детям не оказывается.

Программы паллиативной помощи детям

Эффективность оказания ПП напрямую связана с обеспечением всех ее аспектов (медицинских, психосоциальных, духовных), которые берут свое начало от потребностей ребенка и семьи, а также наличия хорошо скоординированной системы специалистов и более широкого окружения, участвующего в оказании помощи и поддержки семье и пациенту. В соответствии с рекомендациями ВОЗ все многообразие оказания ПП делится на две группы: ПП на дому и ПП в стационаре. У детей предпочтительным считается оказание ПП на дому.

Основные программы ПП детям включают следующее:

- Медицинская программа контроля симптомов и ПП в кризисных состояниях.
- Медицинская программа ПП в терминальной стадии и при умирании.
- Психологические программы поддержки семьи (больного ребенка, его родителей, других членов семьи на протяжении его болезни).
- Программа поддержки сиблингов (от англ. *siblings* — сестры и братья больного ребенка).
- Программа «Горевание» для поддержки семьи в конце жизни ребенка и после его смерти.
- Социальные программы помощи (юридическая поддержка, вопросы образования ребенка, обеспечения лекарствами и необходимым оснащением, оборудованием).
- Короткий отдых для членов семьи больного ребенка («Социальная передышка»).
- Информационные и консультационные программы.
- Программы обучения родителей и лиц, ухаживающих за ребенком.
- Программы обучения персонала.
- Волонтерская программа.
- Программа искусственной вентиляции легких (ИВЛ) на дому (дискутируется экспертами — терапия поддержания жизни).

Искусственная вентиляция легких в паллиативной помощи

Программы ИВЛ на дому существуют во многих странах мира, в том числе в странах Евросоюза, в США, Канаде, Австралии и Японии. В некоторых из них, например США и Великобритании, — на протяжении более чем 25 лет. Последние были пионерами в составлении национальных рекомендаций по организации и проведению ИВЛ на дому детям: 1990 г. —

Американское торакальное общество, 1998 г. — Великобритания (www.longtermventilation.nhs.uk).

В настоящее время в странах Евросоюза насчитывается более 400 центров ИВЛ на дому и более 2700 пациентов, получающих инвазивную или неинвазивную вентиляцию легких на дому. В среднем распространенность этой услуги составляет 6,6 вентилируемых на 100 тыс. населения.

ИВЛ рассматривается в настоящее время многими профессионалами и экспертами ПП как «терапия поддержания жизни». Отнесение программ ИВЛ к ПП широко дискутируется, и до сих пор нет единого мнения по поводу того, является ли ИВЛ паллиативной услугой.

2.1. Паллиативная помощь при заболеваниях желудочно-кишечного тракта

Анорексия/кахексия

Причины: онкологическое заболевание; боль; терминальная стадия заболевания (онкологического и неонкологического); тревога; тошнота или рвота; дисфагия; мукозит инфекционный или после химио-/лучевой терапии; кандидоз полости рта или пищевода; побочные действие лекарств; депрессия; диспепсия; запор; лучевая терапия; извращенное восприятие запаха или вкуса; синдром анорексии/кахексии; катаболизм (гипертиреозидизм, диабет, пр.), неврологические нарушения; когнитивные нарушения.

Особенности паллиативного ухода

Комплексный подход (психотерапия, питание, противовоспалительное лечение); высококалорийная пища маленькими порциями часто; частое питье маленькими глотками; при сухости слизистой оболочки рта — регулярное смачивание полости рта водой, сосание кусочков фруктов (цитрусовые противопоказаны при наличии язв во рту); стимулирование аппетита (любимая еда, высококалорийные богатые белком напитки); свободный режим приема пищи; усиленная физическая активность/нагрузка; психологическая поддержка пациента и его семьи; при нарушении глотания — высококалорийные смеси для зондового питания через назогастральный зонд или гастростому.

Особенности паллиативного лечения

При гастростазе и раннем насыщении — прокинетики: метоклопрамид перорально, внутримышечно или внутривенно (дозировка детям в возрасте от рождения до 12 лет по 0,1 мг/г

2—3 раза в день; детям в возрасте старше 12 лет при массе тела до 60 кг — по 5 мг 3 раза в день; детям в возрасте старше 12 лет при массе тела свыше 60 кг — по 10 мг 3 раза в день.

При анорексии с прекахексией или кахексией — метилпреднизолон 5—15 мг в сутки или дексаметазон 2—4 мг в сутки курсами по 5—7 дней перорально.

Патология слизистой оболочки полости рта

Причины: кандидоз полости рта; сухость полости рта: дыхание через рот; кислородная поддержка; травматические или инфекционные афты; кровоточивость десен; кариес зубов; гиперплазия десен; прием лекарственных средств (морфин, антигистаминные, антихолинергические), лучевая терапия.

Особенности паллиативного ухода

Санация и увлажнение полости рта; использование мягкой зубной щетки для удаления налета с зубов, десен, языка и неба; регулярное полоскание полости рта слабо концентрированным раствором поваренной соли или пищевой соды (3—4 раза в день); сосание кусочков льда или питье негазированной воды маленькими глотками; удаление остатков пищи марлевым тампоном, смоченным в подсоленной воде; протертая мягкая теплая неострая пища.

Особенности паллиативного лечения

При болевом синдроме:

- местные анестетики (лидокаин) или нестероидные противовоспалительные средства (далее — НПВС) местно (растворить 2 таблетки аспирина в стакане воды, полоскать рот 2—4 раза в день);
- системные анальгетики (ацетаминофен или НПВС при слабой боли, наркотические анальгетики — при сильной боли (см. главу 6).

При кандидозном стоматите, проявляющемся в виде классического белесого налета либо атрофического кандидиоза с малиновым языком, часто ассоциированного с эзофагитом:

- флюконазол 8—10 мг/кг в сутки внутрь 7—14 дней или до исчезновения симптомов;
- противогрибковые мази/гели/суспензии местно.

При афтозном стоматите:

- ацикловир 10 мг/кг 4 раза в сутки 5—10 дней;
- глюкокортикоиды местно (преднизолон — растолочь таблетку и присыпать одиночную язву несколькими крупинками, раствор дексаметазона — использовать для полоскания рта).

При неприятном запахе изо рта, обусловленном распадом опухоли в полости рта или гингивитом, метронидазол местно (гель с метронидазолом, полоскание рта раствором метронидазола для внутривенного введения или развести две таблетки по 250 мг в стакане воды).

Гастроэзофагеальный рефлюкс

Причины симптомов и состояний, опосредованных гастроэзофагеальным рефлюксом (ГЭР):

- желудочно-кишечные: отказ от пищи; срыгивание пищи (особенно во время/после приема пищи, а также когда ребенок находится в положении лежа на спине); дисфагия/затрудненное глотание; потеря массы тела/плохое прибавление в массе тела; кровавая рвота/мелена;
- дыхательные: абсцесс легкого, аспирационная пневмония, рецидивирующая респираторная инфекция/бронхит, кашель, одышка (стридорозное дыхание), удушье/рвотные движения;
- другие, связанные с приемом пищи (возбуждение — особенно когда ребенок лежит на спине); боль; выгибание туловища; синдром Сандифера (отведение головы и шеи в сторону во время/после приема пищи у новорожденных/детей младшего возраста).

Особенности паллиативного ухода

Выравнивание положения тела, приподнятая верхняя половина туловища; дробное кормление; при кормлении через гастростому/назогастральный зонд — не перекармливать, непрерывное кормление; загустители пищи.

Особенности паллиативного лечения.

Антациды (альмагель, альмагель А).

H₂-блокаторы:

Шаг 1. Омепразол 0,7—1,4 мг/кг в сутки (максимум 2,8 мг/кг в сутки или 40 мг в сутки) перед завтраком (8—12 нед.); для профилактики рецидива эрозийного эзофагита — курс 12 месяцев.

Шаг 2. Ранитидин детям в возрасте до 12 лет 1—3 мг/кг в сутки в 2—3 приема; детям в возрасте старше 12 лет по 150 мг 2 раза в сутки или 300 мг однократно на ночь, при тяжелом ГЭР увеличить дозу до достижения эффекта или максимальной суточной дозы 600 мг в 2—4 приема на 12 нед. При отмене обязательно постепенное снижение дозировки.

Прокинетики (при ГЭР и гастроинтестинальном стазе):

Шаг 1. Домперидон внутрь детям в возрасте до 1 мес. 0,1—

0,3 мг/кг 4—6 раз в день до еды; детям в возрасте 1 мес — 12 лет 0,2—0,4 мг/кг (максимально однократно 10—20 мг) 3—4 раза в день до еды; детям в возрасте старше 12 лет по 10 мг 3—4 раза в день до еды, максимальная доза по 20 мг 3—4 раза в день.

Шаг 2. Метоклопрамид внутрь детям в возрасте 0—12 лет по 0,1 мг/кг 2—3 раза в день; детям в возрасте старше 12 лет при массе тела до 60 кг — по 5 мг 3 раза в сутки; детям в возрасте старше 12 лет при массе тела свыше 60 кг — по 10 мг 3 раза в сутки.

При отсутствии эффекта медикаментозного лечения фундопликация с пилоропластикой или без нее.

Диарея

Причины: особенности питания (избыток грубой пищи, клетчатки; избыточное кормление через назогастральный зонд; пищевые добавки); лекарственные средства (слабительные, антациды, содержащие магний, мизопростол; антибиотики, цитостатики); хирургические состояния (резекция желудка; тонкотолстокишечный анастомоз; желудочно-толстокишечный свищ; тонкотолстокишечный свищ; резекция подвздошной кишки или наложение обходного анастомоза); другие патологические состояния: кровотечение; рак; инфекция; псевдомембранозный колит; сопутствующее воспаление; лучевая терапия; стеаторея (жировая мальабсорбция); недостаточность поджелудочной железы; закупорка желчных путей, хирургическое выключение желчного пузыря; чрезмерное развитие микрофлоры; мальабсорбция желчных кислот.

Особенности паллиативного ухода

Восстановление водно-электролитного баланса (обильное питье); оральные регидратирующие растворы (регидрон); защитные кремы/мази с цинком для профилактики/лечения мацерации при использовании памперсов; диета (исключить молочные продукты, жирную пищу, свежие фрукты и овощи, экстрактивные вещества — перец, соусы, приправы).

При наличии состояния после резекции желудка, ваготомии — частое дробное питание; при лучевой терапии/лучевом энтерите — прием легко усваиваемой пищи, сульфата натрия.

Особенности паллиативного лечения

При псевдомембранозном колите на фоне приема антибиотиков:

- ванкомицин по 40 мг/кг/сут в 3—4 приема 7—10 дней

внутри (максимальная суточная доза 2 г); возможно разведение в 30 мл воды и для улучшения вкуса добавка сиропа/варенья; разведенный раствор можно вводить через зонд/гастростому;

- или метронидазол детям в возрасте старше 12 лет — первая разовая доза составляет 1 г, затем по 250 мг 3 раза в сутки во время или после еды; детям в возрасте 5—12 лет по 125 мг каждые 8 ч (2 сут); детям в возрасте 0—5 лет по 5 мг/кг каждые 8 ч (2 сут).

При инфекциях:

- сорбенты, кишечные антисептики; этиотропная антибактериальная терапия; нифуроксазид внутрь курсом на 6 дней детям возрасте старше 6 лет по 200 мг 4 раза в сутки каждые 6 ч; детям в возрасте 2—6 мес — по 2,5—5 мл суспензии — 2 раза в сутки, детям в возрасте 6 мес—6 лет — по 5 мл 3 раза в день каждые 8 ч.

При лучевой терапии/лучевом энтерите:

- НПВС (ингибиторы простагландина для уменьшения желудочно-кишечной секреции): детям в возрасте от 2 до 3 лет — 100 мг/сут, детям в возрасте 4—6 лет — 200 мг/сут, детям в возрасте 7—9 лет — 300 мг/сут; другие НПВС за исключением мефенаминовой кислоты и индометасина.

Стеаторея:

- при механической желтухе (состояния после хирургического лечения, резекции подвздошной кишки, наложения обходного анастомоза) — холистирамин по 20—40 мг/кг в сутки, диета с низким содержанием жира;
- при недостаточности поджелудочной железы — добавление ферментов (панкреатин или креон от нескольких дней при нарушении пищеварения или погрешности в диете до нескольких месяцев/лет при необходимости постоянной заместительной терапии), блокаторы гистаминовых H₂-рецепторов или ингибиторов протонной помпы (омепразол), диета;
- панкреатин внутрь, во время или после еды, проглатывая целиком, запивая большим количеством жидкости (вода, фруктовые соки) детям в возрасте до 1,5 года — 50 тыс. ЕД в сутки, старше 1,5 года — 100 тыс. ЕД в сутки или креон внутрь, принимать $\frac{1}{3}$ — $\frac{1}{2}$ разовой дозы до еды, остальную часть — во время еды; у детей в возрасте младше 4 лет — 1000 липазных ЕД/кг на каждый прием пищи, у детей в возрасте старше 4 лет — 500 липазных ЕД/кг во время приема пищи (максимально 10 000 ЕД/кг/сут).

«Гормональная» диарея:

- при синдроме Эллисона—Золлингера — омепразол;
- при карциноиде — ципрогептадин (детям в возрасте 6 мес — 2 года — 0,4 мг/кг/сут; детям в возрасте 2 года —

6 лет по 6 мг/сут; детям в возрасте 6—14 лет по 12 мг/сут) или октреатид подкожная продолженная инфузия 25 мкг/кг в сутки (отменять медленно).

Алгоритм использования опиоидов в паллиативном лечении диареи любой этиологии (для угнетения перистальтики):

Шаг 1. Лоперамид внутрь детям в возрасте 1 мес — 1 год по 0,1 мг/кг 2 раза в день за 30 мин до еды, при необходимости — увеличить дозу (максимальная доза 2 мг/кг в сутки); детям в возрасте 1 год — 12 лет по 0,1 мг/кг 3—4 раза в день (максимальная однократная доза 2 мг), при необходимости увеличить дозу до 1,25 мг/кг (или 16 мг) в сутки; детям в возрасте 12—18 лет по 2 мг 2—4 раза в день, максимальная суточная доза 16 мг.

Шаг 2. Кодеин детям в возрасте до 1 мес по 0,5—1 мг/кг каждые 4—6 ч; детям в возрасте 1 мес — 12 лет по 0,5—1 мг/кг каждые 4—6 ч (максимальная суточная доза 240 мг); детям в возрасте старше 12 лет по 30—60 мг каждые 4—6 ч (максимальная суточная доза 240 мг).

Абсорбирующие вещества (препараты каолина, полифепан, активированный уголь) и гидрофильные средства (метилцеллюлоза).

Биопрепараты для восстановления нормальной микрофлоры кишечника (биофлор, диалакт, линекс, бактисубтил).

Запор

Причины: прием лекарственных средств (наркотические анальгетики, антихолинергические средства, противосудорожные препараты, антидепрессанты, производные фенотиазина, галоперидол, антациды, противорвотные средства, противоопухолевые средства, диуретики, железо, барий и др.); неподвижность/малоподвижность при нейродегенеративных и генетических заболеваниях, тяжелых травмах с повреждением позвоночника и т. д.; неврологические нарушения в случае прогрессии нейродегенеративных заболеваний, опухолей мозга, заболеваний спинного мозга, инфильтрации корешков крестцового нервного сплетения; метаболических нарушений вследствие дегидратации; муковисцидоз; гиперкальциемия и гипокальциемия, уремия; снижение объема и кратности приема пищи; страх болезненного опорожнения кишечника; боль во время дефекации; колоректальные нарушения, ректальные трещины, анальный спазм, непроходимость, опухоль в полости таза, лучевой фиброз, стриктуры; социальные причины.

Особенности паллиативного ухода

Диета и режим питания; при нарушении жевания и глотания — протертая еда, зондовое питание или постановка гастростомы.

Особенности паллиативного лечения

Алгоритм лечения запора.

Шаг 1. Сбор анамнеза, осмотр ребенка, пальпаторное абдоминальное исследование, при необходимости — ректальное исследование.

Шаг 2. Лактулоза, увеличивать дозу при необходимости.

Шаг 3. Если отсутствует улучшение — комбинация лактулозы с малыми дозами сенны.

Шаг 4. Если ребенок принимает наркотические анальгетики, вместо шагов 2 и 3 — макрогол (полиэтиленгликоль) или натрия пикосульфат.

Шаг 5. Если на фоне запора отмечаются беспокойство и нарушение сна — ректальное исследование и назначение лечения для быстрого опорожнения кишечника: разовое использование глицериновых суппозиторий (если стул твердый); суппозитории с бисакодилем (если стул мягкий или отсутствует) или высокая фосфатная клизма.

Шаг 6. Тяжелый запор, нет ответа на шаги 1—5 — макрогол (полиэтиленгликоль) (для детей старше 2 лет).

Шаг 7. Ручное удаление каловых масс (использовать гель с местным анестетиком или с проведением общей анестезии в стационаре).

Лекарственные средства

Лактулоза (эффект развивается через 24—48 ч) детям в возрасте до 1 мес по 2,5 мл 2 раза в день; детям в возрасте 1 год — 5 лет по 5 мл 1—3 раза в день; детям в возрасте 5—10 лет по 10 мл 1—3 раза в день; детям в возрасте 10—18 лет по 15 мл 1—3 раза в день (перед едой).

Препараты сенны детям внутрь в возрасте 1 мес — 2 года по 0,75 мг/кг один раз в день; детям в возрасте 2 года—6 лет по 3,75—7,5 мг один раз в день; детям в возрасте 6—12 лет по 7,5—15 мг на ночь; детям в возрасте 12—18 лет по 15—30 мг на ночь.

Бисакодил внутрь детям в возрасте 4—10 лет по 5 мг на ночь, детям в возрасте 10—18 лет по 5—10 мг на ночь (при необходимости можно увеличить до 20 мг максимально); ректально детям в возрасте 2—10 лет — по 5—10 мг утром, детям в возрасте 10—18 лет по 10 мг утром.

Макрогол (полиэтиленгликоль): при запоре или для профилактики закупорки каловыми камнями: детям в возрасте до 1 года — по $\frac{1}{2}$ — 1 саше для детей один раз в день, детям в возрасте 1 год—5 лет — по 1 саше для детей один раз в день (при необходимости — увеличить дозу до 4 саше максимум), детям в возрасте 6—12 лет — по 2 саше для детей в день (при необходимости — увеличить дозу до 4 саше максимум); детям

в возрасте 12—18 лет — по 1—3 саше для взрослых один раз в день.

При закупорке каловыми камнями: детям в возрасте до 1 года — по $\frac{1}{2}$ — 1 саше для детей один раз в день, детям в возрасте 1 год—5 лет — 2 саше для детей один раз в день в 1-й день, далее — увеличение дозы на 2 саше каждые 2 дня (8 саше в сутки максимум), детям в возрасте 6—12 лет — 4 саше для детей в 1-й день, далее — увеличивать на 2 саше каждые 2 дня (12 саше в сутки максимум); детям в возрасте 12—18 лет — 8 саше для взрослых один раз в день максимум 3 дня.

Натрия пикосульфат.

Икота

Причины: растяжение желудка, ГЭР, биохимические нарушения (гипонатриемия, гипокальциемия, лечение бисфосфонатами, почечная недостаточность и пр.); инфекция ЦНС или вовлечение ствола головного мозга/интракраниальное повреждение.

Особенности паллиативного ухода

Раздражение ротоглотки (глотание дробленого льда, прикладывание холода на заднюю часть шеи; ингаляция 2 мл изотонического раствора натрия хлорида в течение 5 мин; стимуляция ротоглотки при помощи назогастрального зонда; массаж синуса твердого и мягкого неба ватной палочкой; вытягивание языка); центральное подавление икоты в стволе головного мозга (повышение pCO_2 : дыхание в бумажный пакет; задержка дыхания); уменьшение напряжения нижнего пищеводного сфинктера и отрыжки (настой мяты перечной).

Особенности паллиативного лечения

При растяжении желудка: ветрогонные средства, содержащие симетикон, внутрь — детям в возрасте старше 6 лет — по 40 мг 3—4 раза в сутки, можно с небольшим количеством жидкости, после каждого приема пищи и перед сном; новорожденным и детям в возрасте до 6 лет — по 40 мг 2—3 раза в сутки; при неэффективности симетикона добавить прокинетики (метоклопрамид).

При желудочно-кишечном рефлюксе: прокинетики (домперидон или метоклопрамид), или H_2 -антагонисты.

При раздражении диафрагмального нерва: баклофен — стартовая доза детям в возрасте 1—10 лет — 0,3 мг/кг в сутки в 4 приема (максимальная однократная доза 2,5 мг), увеличивать постепенно до поддерживающей дозы 0,75—2 мг/кг в сутки в 4 приема (в среднем в возрасте 1—2 года — 10—20 мг в

сутки; в возрасте 2—6 лет — 20—30 мг в сутки; в возрасте 6—10 лет — 30—60 мг в сутки; стартовая доза в возрасте 10—18 лет — по 5 мг 3 раза в день, увеличивать постепенно до поддерживающей дозы 60 мг в сутки в 3 приема (максимальная суточная доза 100 мг).

При центральном механизме:

- метоклопрамид;
- или галоперидол внутрь у детей в возрасте старше 12 лет — по 1,5 мг 3 раза в сутки;
- или хлорпромазин внутрь у детей в возрасте 1 год—6 лет 0,5 мг/кг в 4—6 приемов (при неэффективности — увеличивать дозу, максимум 40 мг в сутки), у детей в возрасте 6—12 лет — по 10 мг 3 раза в день (при неэффективности — увеличивать дозу, максимум 75 мг в сутки), у детей в возрасте 12—18 лет по 25 мг 3 раза в день или 75 мг однократно на ночь (при неэффективности — увеличивать дозу до 300 мг в сутки).

Тошнота/рвота

Причины:

- воздействие на периферический афферентный путь (раздражение или непроходимость желудочно-кишечного тракта (ЖКТ; включая глотку и билиарную систему); опухоль; хронический кашель; эзофагит; гастрит; пептическая язва; растяжение желудка; сдавление желудка; задержка опорожнения желудка; кишечная непроходимость; запоры; гепатит; непроходимость желчных путей; химиотерапия; лучевая терапия);
- воздействие на хеморецепторную триггерную зону (биохимические нарушения (гиперкальциемия, гипонатриемия, печеночная недостаточность, почечная недостаточность); сепсис; лекарственные препараты (химиотерапия, наркотические анальгетики, дигоксин, антибиотики и др.);
- воздействие на вестибулярный аппарат (злокачественная инфильтрация, лекарственные средства (аспирин, препараты платины);
- воздействие на кортикальные центры (психологические факторы, запахи, вкусы, условнорефлекторная рвота, повышение внутричерепного давления).

Особенности паллиативного ухода

Устранение посторонних неприятных запахов (убирать остатки еды; не использовать духи с сильным запахом); частое кормление малыми порциями.

При необходимости назначения двух противорвотных препаратов — оценить их сочетаемость.

Для воздействия на симпатическую нервную систему:

Домперидон внутрь детям в возрасте от 1 мес с массой тела до 35 кг по 250 мкг/кг 3—4 раза в день, при неэффективности увеличивать дозу до 500 мкг/кг 3—4 раза в день (максимум 2,4 мг/кг в сутки); детям при массе тела более 35 кг по 10 мг 3—4 раза в день, при неэффективности увеличивать до 20 мг 3—4 раза в день (максимум 80 мг в сутки); ректально детям при массе тела 15—35 кг по 30 мг 2 раза в сутки, детям при весе более 35 кг по 60 мг 2 раза в сутки. Не назначается с циклизинном.

Метоклопромид внутрь, внутримышечно или внутривенно медленно или титровать, максимальная суточная доза 500 мкг/кг; доза детям в возрасте до 1 мес по 100 мкг/кг 3—4 раза в сутки (только внутрь или внутривенно); детям в возрасте 1 мес — 1 год (масса тела до 10 кг) по 100 мкг/кг (максимум 1 мг разовая доза) 2 раза в сутки; детям в возрасте 1—3 года (вес 10—14 кг) по 1 мг 2—3 раза в сутки; детям в возрасте 3—5 лет (масса тела 15—19 кг) по 2 мг 2—3 раза в сутки; детям в возрасте 5—9 лет (масса тела 20—29 кг) по 2,5 мг 3 раза в день; детям в возрасте 9—15 лет (масса тела 30—60 кг) по 5 мг 3 раза в день; детям 15—18 лет (вес больше 60 кг) по 10 мг 3 раза в день.

Для воздействия на продолговатый мозг:

Циклизин внутрь или внутривенно за 3—5 мин, детям в возрасте 1 мес—6 лет по 0,5—1 мг/кг 2—3 раза в сутки (максимальная разовая доза 25 мг); детям в возрасте 6—12 лет по 25 мг 2—3 раза в день; детям в возрасте 12—18 лет по 50 мг 2—3 раза в день; ректально детям в возрасте 2 года—6 лет по 12,5 мг 2—3 раза в день; детям в возрасте 6—12 лет 25 мг 2—3 раза в день; детям в возрасте 12—18 лет по 50 мг 2—3 раза в день; подкожная или внутривенная продолжительная инфузия (титрование) детям в возрасте 1 мес—5 лет 3 мг/кг в сутки (максимум 50 мг в сутки); детям в возрасте 6—12 лет по 75 мг в сутки; детям в возрасте старше 12 лет по 150 мг в сутки. Не назначается с домперидоном.

Для воздействия на хеморецепторную триггерную зону, продолговатый мозг, блуждающий нерв:

Ондансетрон внутрь детям в возрасте 1—12 лет по 4 мг 2—3 раза в день; детям в возрасте 12—18 лет по 8 мг 2—3 раза в день; внутривенное титрование (более 20 мин) или внутривенно струйно (более 5 мин) детям в возрасте 1—12 лет по 5 мг/м² (максимальная разовая доза 8 мг) 2—3 раза в день; детям в возрасте 12—18 лет по 8 мг 2—3 раза в день; рекомендуется назначать вместе со слабительными (способствует возникно-

вению запоров). В среднем при тошноте/рвоте доза детям в возрасте 1—18 лет составляет 0,1—0,15 мг/кг 2—3 раза в сутки.

Дексаметазон внутрь или внутривенно короткими курсами, детям в возрасте менее 1 года по 250 мкг 3 раза в день, при неэффективности — увеличивать до 1 мг 3 раза в день; детям в возрасте 1—5 лет начальная доза по 1 мг 3 раза в день, можно увеличивать до 2 мг 3 раза в день; детям в возрасте 6—12 лет начальная доза по 2 мг 3 раза в день, можно увеличивать до 4 мг 3 раза в день; детям в возрасте старше 12 лет по 4 мг 3 раза в день.

Для воздействия на хеморецепторную триггерную зону:

Галоперидол внутрь детям в возрасте 12—18 лет по 1,5 мг на ночь, увеличивая при необходимости до 1,5 мг 2 раза в сутки (максимально по 5 мг 2 раза в сутки); продолженная подкожная или внутривенная инфузия детям в возрасте 1 мес—12 лет — стартовая доза 25 мкг/кг в сутки (максимальная стартовая доза 1,5 мг в сутки), дозу можно увеличивать до максимальной 85 мкг/кг в сутки; детям в возрасте 12—18 лет — стартовая доза 1,5 мг в сутки, возможно увеличение до 5 мг в сутки.

Для воздействия на всех уровнях:

Левомепромазин внутрь детям в возрасте 2—12 лет — стартовая доза по 0,1 мг/кг 1—2 раза в день, увеличивать при необходимости до 1 мг/кг (максимум 25 мг 1—2 раза в сутки); детям в возрасте 12—18 лет — стартовая доза 6,25 мг 1—2 раза в день, можно увеличивать до максимум 25 мг 1—2 раза в сутки; подкожное или внутривенное титрование детям в возрасте 1 мес—12 лет — стартовая доза 0,1 мг/кг в сутки, увеличивая при необходимости до 0,4 мг/кг в сутки (максимум 25 мг в сутки); детям в возрасте 12—18 лет — стартовая доза 5 мг в сутки, увеличивая при необходимости до 25 мг в сутки.

2.2. Энтеральное питание у «паллиативных» больных

Поступление энергии равняется энергетическим потребностям, если не требуется снижения или увеличения массы тела больного.

Основная энергетическая потребность у детей зависит от возраста: 0—6 мес — 115 ккал/кг/сут, 7—12 мес — 105 ккал/кг/сут; 1—3 года — 100 ккал/кг/сут; 4—10 лет — 85 ккал/кг/сут; 11—14 лет — 60 ккал/кг/сут для мальчиков (м) и 48—50 ккал/кг/сут (д), 15—18 лет — 42 ккал/кг/сут (м) и 38 ккал/кг/сут для девочек (д).

«Нормальная» потребность в белках 0,6—1,5 г/кг/сут; потребность в жирах 2—4 г/кг/сут (35—50% от общего калоража), потребность в углеводах составляют 2—7 г/кг/сут (40—60% от общего калоража).

Расчет диеты детям, переведенным под паллиативное наблюдение, проводит врач. Поправочные коэффициенты для расчета энергетических потребностей во время болезни в зависимости от имеющейся патологии:

- при активном состоянии: затраты на обменные процессы в покое — 0,1; постельный режим или голодание — 0,2; ходячие больные — 0,3; грудного возраста — 0,5; процессы ассимиляции — 0,5; увеличение массы тела — 0,4—0,7; умеренное голодание — 0,05—0,15; ИВЛ (поддержание обмена — 0,2; обеспечение ассимиляции — 0,4); повышение температуры на каждый градус выше 37°C — 0,1;
- при заболевании/травме: стресс средней тяжести — 0,5; тяжелый стресс — 1,0; хирургическое вмешательство (необширное — 0,1; обширное — 0,2); травма опорно-двигательного аппарата — 0,35; инфекции (легкое течение — 0,2; среднее — 0,4; тяжелое — 0,6); переломы тяжелые — 0,2; закрытая черепно-мозговая травма (ЧМТ) — 0,6; перитонит — 0,1; ожоги (40% поверхности тела — 0,5; 100% поверхности — 0,9—1,3).

Факторы риска по развитию нарушения питания:

- неспособность принимать пищу в течение 4—7 дней и более; уменьшение массы тела на 5% за последний месяц или более 10% за последние полгода; анамнестические данные о недостаточном получении белка и калорий в течение длительного времени; тяжелое хроническое заболевание; псевдобульбарные и бульбарные расстройства; уменьшение мышечной массы, отеки, дряблость кожи.

При невозможности обычного приема жидкой и/или твердой пищи использовать питье и/или питание через зонд или гастростому (зондовое питание); у неонкологических «паллиативных» пациентов при необходимости зондового питания более 4—8 нед — постановка гастростомы (чрескожной эндоскопической, баллонной и др.).

Преимущества зондового питания при использовании у «паллиативных» больных: положительные физиологические эффекты, безопасность, удобство, низкая стоимость по сравнению с парентеральным.

Противопоказания к зондовому питанию: непроходимость кишечника; ранний послеоперационный период после оперативных вмешательств на пищевод, желудке, кишечнике (только ниже зоны оперативного вмешательства, при условии отсутствия «застойного» содержимого в желудке); «неработающий» кишечник; желудочно-кишечное кровотечение; «высокие» кишечные свищи; необходимость функциональной разгрузки кишечника (энтериты); шок; неукротимая рвота и срыгивание (опасность аспирации) — введение только в тонкий кишечник.

Положение больного, находящегося на зондовом питании, — приподнятая верхняя половина туловища.

Выбор смеси для зондового питания

При обычных потребностях и нормальной функции ЖКТ — полимерная диета и сбалансированная питательная смесь; при недостаточности переваривающей функции или недостаточности абсорбции — мономерная диета; при обусловленном патологическими состояниями ограничении по объему, жидкости и/или по электролитам — повышение калорической плотности диеты; при нарушении аминокислотной потребности — специальные мономерные смеси или диета с незаменимыми аминокислотами; при невозможности усваивать «нормальный» объем пищи — дополнительное гиперкалорическое питание (1,5 ккал/мл) с более высоким содержанием белка и калорий; при склонности к запорам — смесь с добавлением пищевых волокон; при лактазной недостаточности — с низким содержанием лактозы.

При отсутствии противопоказаний, для повышения калорийности пищи/смеси — жировые эмульсии до 10 мл/кг 20% эмульсии, для понижения калорийности — дистиллированная вода; использование жиров с триглицеридами со средне- и короткоцепочечными жирными кислотами.

Жидкость и электролиты поддержания физиологических потребностей — количество воды и электролитов, необходимое для достижения «нулевого» водного и электролитного баланса. Суточные потребности в жидкости: при массе тела < 2 кг — 150 мл/кг/сут; 2—10 кг — 100 мл/кг/сут; 11—20 кг — 1000 мл + 50 мл на каждый килограмм свыше 10 кг; 20—80 кг — 1500 мл + 50 мл на каждый килограмм свыше 20 кг.

Состояния, уменьшающие минимальную потребность в воде: лихорадка (потребность возрастает на 12% на каждый градус увеличения температуры тела); повышенный метаболизм (увеличение на 25—75%); гипотермия (снижение на 12% на каждый градус уменьшения температуры тела); пониженный метаболизм (снижение на 10—25%); гипервентиляция (перспирационные потери воды увеличиваются до 50—60 мл/100 ккал); усиленное потоотделение (увеличение на 10—25 мл/100 ккал).

2.3. Паллиативная помощь при нарушениях функции дыхательной системы

Диспноэ

Причины: анемия; тревога, страх или клаустрофобия; асцит; опухоль головного мозга; врожденный порок сердца; кистозный фиброз (муковисцидоз); печеночная или почечная недостаточность; инфекция; метаболические нарушения; механическое препятствие; боль; плевральный выпот, левожелудочковая недостаточность или пневмоторакс; повышенное внутричерепное давление; нарушение функции дыхательной мускулатуры, например нейродегенеративные заболевания; другие опухоли, например лимфома.

Особенности паллиативного ухода

Снятие тревоги, работа с семьей, психологическая поддержка и/или консультация психолога; обучение релаксации, контролю над дыханием, трудотерапия, отвлечение, физиотерапия при необходимости; альтернативные методы релаксации (массаж, терапевтические прикосновения, визуализация и музыкальная терапия), акупунктура и акупрессура.

Увеличение потока свежего воздуха, использование концентратора кислорода или вентилятора; снижение содержания в воздухе раздражающих веществ путем охлаждения и увлажнения; кислород интраназально через носовые трубки или маску (скорость подачи кислорода высокая; подбор адекватной скорости кислорода на дому с использованием пульсоксиметра, наблюдение за ребенком); санация верхних дыхательных путей от мокроты (физиотерапия, постуральный дренаж, использование аппарата «кашлятор», аспирация слизи/мокроты, при густой секреции — муколитики).

Особенности паллиативного лечения

Опиаты (для лечения диспноэ любой этиологии в терминальной стадии болезни; дозы индивидуальны, титрование продолжается до ощущения комфорта или клинически выраженного облегчения):

Шаг 1. Кодеин внутрь детям в возрасте 6—12 лет — по 2,5 мг 3—4 раза в день; детям в возрасте 12—18 лет — по 5—10 мг 3—4 раза в день.

Шаг 2. Морфин:

- внутрь или ректально детям в возрасте 1—3 мес — по 20—25 мкг/кг каждые 4 ч, детям в возрасте 3—6 мес — по 30—50 мкг/кг каждые 4 ч, детям в возрасте 6 мес —

- 12 лет — по 60—100 мкг/кг каждые 4 ч, детям в возрасте 12—18 лет — по 2,5—5 мг каждые 4 ч;
- подкожно болюсно или внутривенно струйно (в течение минимум 5 мин) детям в возрасте до 1 мес — по 8—12,5 мкг/кг каждые 6 ч, детям в возрасте 1—6 мес — по 30—50 мкг/кг каждые 6 ч, детям в возрасте 6 мес — 12 лет — по 30—50 мкг/кг каждые 4 ч, детям в возрасте 12—18 лет — по 1—2,5 мг каждые 4 ч;
 - продолжительная подкожная или внутривенная инфузия со скоростью: детям в возрасте до 1 мес — по 1,7—2,5 мкг/кг в час, детям в возрасте 1—6 мес — по 3—5 мкг/кг в час, детям в возрасте 6 мес — 18 лет — по 7—10 мкг/кг в час (максимум 10 мг за 24 ч).

Кортикостероиды (показаны при наличии бронхиальной обструкции, обструкции верхней полой вены, лимфангитическом канцероматозе, фиброзе легких):

Дексаметазон внутрь или внутривенно (минимум за 3—5 мин) детям в возрасте 1 мес — 18 лет — по 100 мкг/кг 2 раза в день (3—5 дней с полной отменой); при необходимости пролонгированного курса (более 2 нед) стартовая доза по 0,1 мг/кг 2 раза в день с редукцией дозы на 25% каждые 4 дня до минимальной концентрации купирующей симптомы.

Бензодиазепины (при сильном возбуждении или панике):

Мидазолам внутривенно или подкожно детям в возрасте 1 мес — 18 лет — 100 мкг/кг, трансбуккально детям в возрасте 1 месяца — 18 лет — 200—500 мкг/кг (максимум 10 мг), горький на вкус, можно смешивать с соком или шоколадной подливкой; интраназально детям в возрасте 1 мес — 18 лет — 200—500 мкг/кг; внутривенное или подкожное титрование детям в возрасте 1 мес — 18 лет — 50—300 мкг/кг в час; инъекционный раствор может использоваться трансбуккально, интраназально, через рот и прямую кишку.

Лоразепам под язык или внутрь детям всех возрастов — по 25—50 мкг/кг до 3 раз в день (самый оптимальный препарат для лечения панической атаки); инъекционный раствор может использоваться сублингвально.

Бронходилататоры:

Ипратропия бромид (более эффективен в возрасте до 1 года): раствор для небулайзера детям в возрасте младше 1 года — по 125 мкг 3—4 раза в сутки, детям в возрасте 1 года—5 лет — по 250 мкг 3—4 раза в сутки, в возрасте 5—12 лет по 500 мкг 3—4 раза в сутки, детям в возрасте старше 12 лет — по 500 мкг 3—4 раза в сутки; аэрозольная ингаляция детям в возрасте 1 мес — 6 лет — по 20 мкг 3 раза в сутки, детям в возрасте 6—12 лет — по 20—40 мкг 3 раза в сутки, детям в возрасте 12—18 лет — по 20—40 мкг 3—4 раза в сутки.

Салбутамол раствор для небулайзера детям в возрасте 0—1 мес — по 1,25—2,5 мг до 4 раз в сутки, детям в возрасте

1 мес — 18 лет — по 2,5—5 мг до 4 раз в сутки; аэрозольная ингаляция детям в возрасте 1 мес — 18 лет — по 100—200 мкг до 4 раз в сутки.

Кашель

Причины: муковисцидоз; сердечная недостаточность; метастазы в легкие; инфекция; нейродегенеративные болезни; гастроэзофагальный рефлюкс; судорожная активность.

Особенности паллиативного ухода

Физиотерапия с аспирацией мокроты или без, увлажненный или обогащенный кислородом воздух, при сочетании кашля с бронхоспазмом — ингаляции солевым раствором; при стрессовом состоянии на фоне лечения у ребенка, не привыкшего к маскам и ингаляторам, — психологическая поддержка, сочетание с базовой терапией (диуретики — при сердечной недостаточности, антибиотики — при инфекции, муколитики — при обильной вязкой мокроте, противосудорожные препараты — при кашле, вызванном субклинической судорожной активностью при эпилепсии, гиосцин — для снижения чрезмерной секреции бронхиального дерева при нейродегенеративных заболеваниях).

Особенности паллиативного лечения

Алгоритм подавления кашля при паллиативном лечении:

Шаг 1. Простая микстура от кашля, бронходилататоры.

Шаг 2. Опиаты для подавления кашля:

Кодеин внутрь детям в возрасте 6—12 лет — по 2—4 мг 3—4 раза в день, детям в возрасте 12—18 лет — по 5—10 мг 3—4 раза в день.

Морфин внутрь детям в возрасте до 1 года — по 12,5 мкг/кг каждые 4 ч, детям в возрасте 1—12 лет — по 30—60 мкг/кг каждые 4 ч, детям в возрасте 12—18 лет — по 5—15 мг каждые 4 ч.

Шаг 3. К шагу 2 добавить местный анестетик бупивакаин через небулайзер по 2,5—5 мл 0,25% раствора каждые 6—8 ч (голод за 1 ч до и после ингаляции, первая ингаляция — только в стационаре).

Шумное дыхание

Причины: чрезмерная секреция бронхиального дерева при неонкологической и онкологической патологии (осложнение основного заболевания, побочный эффект бензодиазепинов, др.); предсмертные хрипы.

Особенности паллиативного ухода

Оптимальная поза и поворот головы для уменьшения шумного дыхания; аспирация слизи из ротовой полости и носа, у толерантных к более глубокой санации пациентов — из рото- и носоглотки; физиотерапия (если возможно); при шумном дыхании, связанном с умиранием пациента, — психологическая поддержка семьи, разъяснение и утешение.

Особенности паллиативного лечения

Гиосцина гидробромид (для седации и уменьшения секреции у детей с неонкологической и онкологической патологией) внутрь через рот или под язык детям в возрасте 2—12 лет — по 10 мкг/кг (разовая доза максимум 300 мкг) 4 раза в сутки, детям в возрасте 12—18 лет — по 300 мкг 4 раза в сутки; подкожно или внутривенно детям в возрасте 1 мес — 18 лет — по 10 мкг/кг (разовая доза максимум 600 м) каждые 4—8 ч; подкожно продленная инфузия детям в возрасте 0—18 лет — 40—60 мкг/кг в сутки (максимум 2400 мкг в сутки); пластырь детям в возрасте 0 мес — 3 года — по $\frac{1}{2}$ пластыря на 72 ч, детям в возрасте 3—10 лет — по $\frac{1}{2}$ пластыря на 72 ч, детям в возрасте 10—18 лет — 1 пластырь на 72 ч.

Атропин (глазные капли или раствор для инъекций): под язык детям в возрасте 0—18 лет — по 500 мкг 4—6 раз в сутки.

Гликопиррониума бромид (для уменьшения гиперсаливации у детей с хроническими неонкологическими заболеваниями):

- внутрь детям в возрасте 1 мес — 18 лет — по 40 мкг/кг 3—4 раза в день (максимальная доза по 100 мкг/кг 3—4 раза в сутки или 2 мг 3 раза в сутки);
- подкожно детям в возрасте 1 мес — 12 лет — по 4 мкг/кг 3—4 раза в день (максимальная доза по 10 мкг/кг 3—4 раза в сутки или по 200 мкг 4 раза в сутки), детям в возрасте 12—18 лет — по 200 мкг 6 раз в сутки; подкожно продолженная инфузия детям в возрасте 1 мес — 12 лет — 10 мкг/кг в сутки (максимальная суточная доза 40 мкг/кг в сутки или 1,2 мг в сутки), детям в возрасте 12—18 лет — 0,6—1,2 мг в сутки (максимальная суточная доза 2,4 мг в сутки).

Мидазолам подкожно или диазепам ректально, диаморфин/морфин — при предсмертном хрипе.

2.4. Паллиативная помощь при пролежнях, распадающихся наружных опухолях и кожном зуде

Пролежни и распадающиеся наружные опухоли

Причины: малоподвижность, катаболическая направленность обмена веществ, уязвимость кожи к мацерации и ранениям.

Особенности паллиативного ухода

Профилактика пролежней: специальные матрасы, оборудование и приспособления (подъемники или специальные ремни) для перемещения лежачего больного; профилактика травмирования кожи (осторожно снимать одежду, пр.); устранение предрасполагающих факторов (уменьшение или отмена стероидов, оптимизация питания); профилактика болевого синдрома при перевязках; косметически приемлемые для ребенка повязки; документирование времени накладывания и снятия повязки.

При распадающихся зловонных злокачественных опухолях — местно для устранения запаха повязка с активированным углем, кало- и мочеприемники, метронидазол местно, мед и сахар местно; для помещения — освежители воздуха для дома, ароматические масла.

Особенности паллиативного лечения

Боль при смене повязки/пластыря — быстродействующие анальгетики (ненаркотические или наркотические), местные анестетики; боль присутствует все время — регулярный прием анальгетиков.

Алгоритм:

Шаг 1. Профилактика пролежней или потертостей.

Шаг 2. При покраснении/мацерации — мази с цинком или пленочные пластыри.

Шаг 3. При изъязвлении кожи — гидроколлоидные пластыри.

Шаг 4. При инфицировании — гидрогели/пасты, убрать пораженные или отмирающие ткани; при целлюлите или гнойной инфекции — пероральные антибиотики.

Шаг 5. При больших изъязвленных полостях — альгинаты или пенные повязки для заполнения.

Шаг 6. При зловонных распадающихся злокачественных опухолях — воздействовать на размер и внешний вид опухоли (иссечение краев, удаление путем хирургического вмешательства; радиотерапия; химиотерапия); альгинаты либо пенные повязки с активированным углем; полностью окклюзионные

повязки или почти полностью окклюзионные повязки, метронидазол местно и внутрь или внутривенно, другие системные антибиотики

Шаг 7. Кровоточащая рана — повязка с альгинатом кальция; раствор эпинефрина 1:1000 местно; радиотерапия; использовать неадгезирующие и смоченные в изотоническом растворе натрия хлорида повязки.

Кожный зуд

Причины: холестаза, уремия, злокачественные новообразования (локализованный зуд — при меланоматозе, грибовидном микозе, карциноме, метастатической инфильтрации кожи и пр.; генерализованный зуд — при хроническом лимфолейкозе, лимфомах, грибовидном микозе, множественной миеломе, паранеопластическом синдроме и др.); сухость кожи и ее атрофия, дефицит железа; ятрогенный зуд (наркотические анальгетики, ацетилсалициловая кислота, амфетамин, эритромицин, гормональные препараты, фенотиазины).

Особенности паллиативного ухода

Устранение провоцирующих факторов (острая пища, жара, обезвоживание, тревога, скука); легкая одежда; вентиляторы для обеспечения пассажа воздуха; теплая ванна или душ с маслосодержащими эмульсиями или увлажняющими кремами вместо мыла; увлажнение кожи смягчающими кремами; коротко остриженные ногти, хлопчатобумажные перчатки, обучение пациента (аккуратно потирать кожу, а не чесать); седативные процедуры и препараты; терапия поведения и гипнотерапия; чрескожная электрическая стимуляция нервов; акупунктура.

Особенности паллиативного лечения

Местные средства:

- оксид цинка, глицерин и салицилаты; крема и мази с кортикостероидами (локально, короткий курс); местные анестетики;
- вещества раздражающего действия (0,25—2% раствор ментола или 1—3% раствор камфоры) с одновременным использованием увлажняющих кремов.

Системная терапия:

- при генерализованном зуде — антагонисты H₁-рецепторов;
- при бессоннице, связанной с зудом, — седативные препараты, бензодиазепины;
- при онкологических заболеваниях — циметидин (антагонист H₂-рецепторов), пароксетин;

- при опиоид-индуцированном зуде: смена наркотического анальгетика; одансетрон;
- при холестазе — облегчение билиарной обструкции (хирургически, химиотерапия, высокие дозы дексаметазона), 5 НТЗ антагонисты в традиционных антиэмических дозах; пароксетин; холестирамин;
- при почечной недостаточности — крем капсаицин, все вышеперечисленное.

2.5. Паллиативная помощь при болевом синдроме

Принципы обезболивания у детей с неонкологической патологией или злокачественными новообразованиями

Принципы обезболивания — лечить причину, лежащую в основе (по возможности); определить тип боли (ноцицептивная, нейропатическая); использовать фармакологические и нефармакологические методы обезболивания; принимать во внимание психосоциальный стресс у ребенка; регулярно оценивать в динамике статус боли и ответ на лечение.

Нефармакологические методы обезболивания:

- отвлекающие методы (тепло, холод, прикосновение/массаж, чрескожная электрическая стимуляция нервов, иглоукалывание, вибрация, ароматерапия);
- психологические методы (отвлечение внимания, психотехника наложения образа, релаксация, когнитивно-поведенческая терапия, музыкальная терапия, гипноз).

Фармакологические методы

Анальгетики ненаркотические и наркотические:

- принципы использования: «через рот» — по возможности перорально; «почасам» — регулярно по графику до того, как заболит (с учетом периода действия препарата); «индивидуальный подход к ребенку» — обезболивание с учетом особенностей конкретного ребенка; «по восходящей» — от ненаркотических до наркотических анальгетиков, далее — повышение дозы опиата до обезболивания.

Анальгетики адьювантные в возрастных дозировках (дополнительно к ненаркотическим и наркотическим анальгетикам):

- кортикостероиды (дексаметазон, преднизолон) при сдавлении нервных корешков и спинного мозга; антидепрессанты (амитриптилин) при боли, связанной с повреждением нервов; антиэпилептические препараты (габапентин, карбамазепин) при различных видах нейропатической боли; спазмолитики (гиосцин) при висцеральной

боли, связанной с растяжением или коликами; мышечные релаксанты (диазепам, клонидин, баклофен) при дистонии/мышечных спазмах.

Другие виды лечения (дополнительно, по показаниям, при отсутствии хорошего ответа на аналгетики) — радиотерапия; химиотерапия; хирургическое лечение; психотерапия; физиотерапия; трудотерапия; блокада нерва; аппликация анестетика местно.

Алгоритм обезболивания в паллиативной помощи у детей с онкологической и неонкологической патологией и дозы

Шаг 1. Ненаркотические аналгетики (парацетамол, или ибупрофен, или кеторолак) +/- Адыювантные аналгетики.

Шаг 2. Слабые наркотические аналгетики (кодеин или трамадол) + Ненаркотические аналгетики (парацетамол, или ибупрофен, или кеторолак) +/- Адыювантные аналгетики.

Шаг 3. Сильные наркотические аналгетики (морфин или гидроморфон или фентанил или метадон) + Ненаркотические аналгетики (парацетамол, или ибупрофен, или кеторолак) +/- Адыювантные аналгетики.

Ненаркотические аналгетики

Парацетамол (ацетаминофен) внутрь, доза насыщения 20 мг/кг однократно, затем поддерживающая доза по 10—15 мг/кг каждые 4—6 ч; ректально доза насыщения 30 мг/кг однократно, затем поддерживающая доза по 20 мг/кг каждые 4—6 ч; при печеночной и почечной недостаточности необходимо снижение дозы и увеличение интервала до 8 ч. У детей в возрасте от 1 до 29 дней — по 5—10 мг/кг каждые 6—8 ч; максимум 4 дозы в сутки; детям в возрасте от 30 дней до 3 мес — по 10 мг/кг каждые 4—6 ч, максимум 4 дозы в сутки; детям в возрасте 3—12 мес и 1—12 лет — по 10—15 мг/кг каждые 4—6 ч, максимум 4 дозы в сутки, не более 1 г за один прием.

Ибупрофен внутрь по 5—10 мг/кг каждые 6—8 ч; максимальная суточная доза 40 мг/кг, при ювенильном ревматоидном артрите суточная доза 60 мг/кг за 4—6 приемов (во время еды).

Слабые наркотические аналгетики

Кодеин внутрь и ректально детям в возрасте до 1 мес — по 0,5—1 мг/кг каждые 4—6 ч, детям в возрасте 1 мес — 12 лет — по 0,5—1 мг каждые 4—6 ч (максимальная суточная доза 240 мг), детям в возрасте 12—18 лет — по 30—60 мг каждые 4—6 ч (максимальная суточная доза 240 мг).

Трамадол внутрь детям в возрасте 5—12 лет — по 1—2 мг/кг

каждые 4—6 ч (максимальная стартовая доза по 50 мг 4 раза в сутки), увеличивать при необходимости до максимальной дозы по 3 мг/кг (или 100 мг) каждые 4 ч; детям в возрасте 12—18 лет — стартовая доза по 50 мг каждые 4—6 ч, увеличивать при необходимости до 400 мг в сутки.

Сильные наркотические анальгетики

Морфин

- Начальные средние терапевтические дозы внутрь составляют детям в возрасте 1—12 мес — 0,08—0,2 мг/кг каждые 4 ч; детям в возрасте старше 12 мес — 0,2—0,4 мг/кг через рот каждые 4 ч (может быть назначен каждые 6—8 ч у новорожденных или при почечной/печеночной недостаточности);
- при переводе с перорального пути на другие — пользоваться правилами эквивалентных доз (доза морфина для подкожного введения в 2 раза меньше дозы, принимаемой через рот; доза морфина для внутривенного введения в 3 раза меньше дозы морфина, принимаемой через рот).

Морфин назначать «по часам», а не «по требованию»: морфин короткого действия — каждые 4—6 ч; морфин пролонгированного действия — каждые 8—12 ч.

Морфин короткого действия.

Стартовые дозы:

- внутрь или ректально детям в возрасте 1—3 мес — по 50 мкг/кг каждые 4 ч, детям в возрасте 3—6 мес — по 100 мкг/кг каждые 4 ч, детям в возрасте 6 месяцев — 12 лет — по 200 мкг/кг каждые 4 ч, детям в возрасте 12—18 лет — по 5—10 мг каждые 4 ч;
- подкожно болюсно или внутривенно струйно (в течение минимум 5 мин) детям в возрасте до 1 мес — по 25 мкг/кг каждые 6 ч, детям в возрасте 1—6 мес — по 100 мкг/кг каждые 6 ч, детям в возрасте 6 мес — 12 лет — по 100 мкг/кг каждые 4 ч (максимальная разовая стартовая доза 2,5 мг), детям в возрасте 12—18 лет — по 2,5—5 мг каждые 4 ч (максимальная суточная доза 20 мг в сутки);
- продолжительная подкожная или внутривенная инфузия со скоростью: детям в возрасте до 1 мес — по 5 мкг/кг в час, детям в возрасте 1—6 мес — по 10 мкг/кг в час, детям в возрасте 6 мес — 18 лет — по 20 мкг/кг в час (максимум 20 мг за 24 ч).

Увеличение разовой и суточной дозы:

- вариант 1 — увеличить разовую дозу морфина для регулярного приема на 30—50% от предыдущей дозы. Например: ребенку, который принимает морфин по 5 мг каж-

дые 4 ч, может быть назначена доза морфина по 6,5 мг (+30%) каждые 4 ч или по 7,5 мг (+50%) каждые 4 ч;

- вариант 2 — суммировать все дозы морфина для купирования прорывной боли, принятые за последние 24 ч, и разделить полученную сумму на 6, увеличить на это число каждую регулярную дозу, принимаемую каждые 4 ч, также необходимо увеличить дозу для купирования прорывной боли, так как увеличились регулярные дозы. Например: ребенок, который принимает морфин по 5 мг каждые 4 ч, на протяжении последних 24 ч получил дополнительно 4 дозы по 2,5 мг для купирования прорывной боли, общий объем морфина для купирования прорывной дозы за 24 ч составляет $4 \times 2,5 \text{ мг} = 10 \text{ мг}$. $10 \text{ мг} : 6 = 1,67 \text{ мг}$. $5 \text{ мг} + 1,67 \text{ мг} = 6,67 \text{ мг}$, что округляется до 7 мг. Регулярный прием — по 7 мг каждые 4 ч. Для купирования прорывной боли будет использоваться 3,5—7 мг.

Морфин пролонгированного (длительного) действия (или медленно высвобождающийся морфин):

- суточная доза равна суточной дозе морфина быстрого действия через рот; разовая доза морфина пролонгированного действия равна половине его суточной дозы; для купирования прорывной боли использовать морфин быстрого действия.

Расчет морфина для купирования прорывной боли:

- если при регулярном приеме боль появляется между дозами морфина, расписанными «по часам», назначить дозу морфина для купирования прорывной боли; доза для купирования прорывной боли составляет 50—100% от той разовой, которая применяется каждые 4 ч, или рассчитывается как $\frac{1}{6}$ от общей суточной дозы морфина, принимаемой в данный момент; доза для купирования прорывной боли должна быть дана не ранее чем через 15—30 мин от предыдущего приема препарата.

Отмена морфина:

- отменять прием препарата постепенно на $\frac{1}{3}$ каждые 3 дня.

Диаморфин

Новорожденные и дети в возрасте до 1 года — 0,15 мг/кг в сутки (доза делится на равные однократные дозы каждые 4 ч); дети в возрасте старше 1 года — 0,3 мг/кг в сутки (доза делится на равные однократные дозы каждые 4 ч).

Гидроморфон

Общие правила назначения:

- гидроморфон пролонгированного действия назначается только после достижения обезболивания гидроморфоном

или морфином короткого действия; перед переводом на гидроморфон через рот пересчитать суточную подкожную/внутривенную дозу на эквивалентную пероральную; при переводе с морфина на гидроморфон суточную дозу морфина через рот разделить на 5 или 7; полученную суточную дозу гидроморфона разделить на нужное количество приемов, как правило, на два.

Стартовые дозы.

Дозу гидроморфона увеличивать до достижения обезболивающего эффекта.

Гидроморфон короткого действия:

- внутрь детям в возрасте 12—18 лет — по 1,3 мг (или по 30—80 мг/кг) каждые 3—4 ч; подкожно или внутривенно по 15 мкг/кг медленно (минимум 5 мин) каждые 3—6 ч.

Гидроморфон пролонгированного действия:

- внутрь детям в возрасте 12—18 лет — в зависимости от суточной дозы гидроморфона или морфина короткого действия.

Фентанил

Дозу фентанила увеличивать до достижения обезболивающего эффекта.

Фентанил короткого (быстрого) действия.

Стартовая разовая доза:

- трансмукозально детям в возрасте 2—18 лет и с массой тела больше 10 кг — по 15 мкг/кг (увеличивать при необходимости до максимальной дозы 400 мкг);
- интраназально детям в возрасте 2—18 лет — по 1—2 мкг/кг (максимальная стартовая разовая доза 50 мкг);
- внутривенно (медленно, за 3—5 мин) детям в возрасте до 1 года — по 1—2 мкг/кг каждые 2—4 ч, детям в возрасте после 1 года — по 1—2 мкг/кг каждые 30—60 мин;
- внутривенная длительная инфузия детям в возрасте до 1 года — начать со стартовой дозы струйно внутривенно 1—2 мкг/кг (за 3—5 минут), затем поставить титровать со скоростью 0,5—1 мкг/кг в час; детям в возрасте после 1 года — начать со стартовой дозы струйно 1—2 мкг/кг (за 3—5 минут), затем титровать со скоростью 1 мкг/кг в час.

Фентанил пролонгированного действия (в пластырях):

- «размер» (или доза) пластыря рассчитывается на основании эквивалентной суточной дозы перорального морфина: чтобы рассчитать дозу пластыря, нужно дозу морфина получаемого через рот, разделить на 3;
- после наклеивания пластыря необходимо около 12—24 ч, чтобы достичь обезболивания;
- после первого наклеивания пластыря в течение 12—24 ч

продолжается введение анальгетиков (например, морфин каждые 4 ч);

- доза фентанила увеличивается до достижения обезболивающего эффекта.

Метадон

Использование у детей, не принимающих наркотические анальгетики: стартовая доза внутрь, подкожно, внутривенно детям в возрасте 1—12 лет — по 100—200 мкг/кг каждые 4 ч первые 3 дозы, затем — каждые 6—12 ч (максимальная стартовая доза 5 мг), увеличивать до достижения обезболивания, через 2—3 дня после того, как достигнуто хорошее обезболивание, — снизить дозу на 50%, далее при необходимости повышение дозы может идти 1 раз в 5—7 дней на 50% (подбор дозы должен проводиться в условиях стационара и мониторинга дыхания и частоты сердечных сокращений (ЧСС) в течение не менее 12 дней). Доза метадона для купирования «прорывной» боли 5—10% от принимаемой суточной дозы метадона (внутривенная доза вводится медленно в течение 3—5 мин). Перевод на метадон с морфина проводится в условиях стационара при обязательном мониторинге и ЧСС не менее 12 дней.

Адьювантные анальгетики

Амитриптилин внутрь детям в возрасте от 2 до 12 лет — 0,2—0,5 мг/кг (максимум 25 мг) на ночь (при необходимости можно увеличить дозу до 1 мг/кг два раза в день); детям в возрасте 12—18 лет — 10—25 мг на ночь через рот (при необходимости можно увеличить до 75 мг максимум).

Карбамазепин внутрь 5—20 мг/кг в сутки в 2—3 приема, увеличивать дозу постепенно, чтобы избежать побочных эффектов.

Габапентин внутрь — детям в возрасте 2—12 лет: *день 1* по 10 мг/кг однократно, *день 2* по 10 мг/кг два раза в день, *день 3* по 10 мг/кг три раза в день, поддерживающая доза по 10—20 мг/кг три раза в день; в возрасте 12—18 лет: *день 1* по 300 мг однократно, *день 2* по 300 мг два раза в день, *день 3* по 300 мг три раза в день, максимальная доза по 800 мг три раза в день. Отменять медленно в течение 7—14 дней, нельзя использовать у детей с психическими заболеваниями в анамнезе.

Диазепам (перорально, трансбуккально, подкожно, ректально) детям в возрасте 1 года—6 лет — 1 мг в сутки за 2—3 приема; детям в возрасте 6—14 лет — по 2—10 мг в сутки за 2—3 приема. Используется при ассоциированной с болью тревоге и страхах.

Гиосцина бутилбромид (бускопан) детям в возрасте от

1 мес до 2 лет — 0,5 мг/кг перорально каждые 8 ч; детям в возрасте 2—5 лет — 5 мг перорально каждые 8 ч; детям в возрасте 6—12 лет — по 10 мг перорально каждые 8 ч.

Преднизолон по 1—2 мг/кг в день при умеренной нейропатической боли, боли в костях и IRIS.

Дексаметазон при сильной нейропатической боли.

Кетамин: перорально или сублингвально детям в возрасте 1 мес — 12 лет — стартовая доза 150 мкг/кг каждые 6—8 ч или «по требованию», при неэффективности постепенно увеличивать разовую дозу (максимум до 400 мкг/кг); детям в возрасте старше 12 лет — по 10 мг каждые 6—8 ч или «по требованию», при неэффективности постепенно увеличивать разовую дозу (максимум до 50 мг); подкожная или внутривенная длительная инфузия детям в возрасте старше 1 мес — стартовая доза 40 мкг/кг в час, постепенно увеличивать до достижения обезболивания (максимально до 100 мкг/кг в час).

Подходы к ведению боли у отдельных категорий пациентов

Нейропатическая боль

Алгоритм ведения:

Шаг 1. Наркотический анальгетик + кортикостероид **или** наркотический анальгетик + НПВС.

Шаг 2. При неэффективности добавить трициклический антидепрессант **или** противосудорожный препарат:

Шаг 3. При неэффективности добавить трициклический антидепрессант **и** противосудорожный препарат.

Шаг 4. При неэффективности добавить кетамин или местный анестетик системно.

Боль, связанная с проведением медицинских манипуляций

Особенности паллиативного ухода

Анамнез предыдущего опыта ребенка, его страхов и ожиданий; принятие во внимание того, когда, где и каким образом ребенок хочет, чтобы данная процедура/манипуляция была выполнена; продумать, когда рассказать ребенку о процедуре; привлечь родителей помочь и оказать поддержку ребенку; выполнять процедуру в дружелюбной для ребенка атмосфере, если возможно, не в кровати; использовать фармакологические и нефармакологические методы ведения боли и беспокойства; после процедуры/манипуляции поздравить пациента.

Особенности паллиативного лечения

Лекарственные средства для профилактики боли, связанной с процедурами/медицинскими манипуляциями: аппликация местных анестетиков (крем/пластырь) за 1 ч до процедуры (при постановке периферического катетера и пр.); местная анестезия (при постановке дренажа грудной клетки, наложении швов и др.), анальгетики перорально (морфин за 1 ч до процедуры или кетамин 10 мг/кг за 30—60 мин до процедуры), бензодиазепины в комбинации с анальгетиками (при выраженном беспокойстве ребенка).

Боль в детской онкологии:

- при болях в костях: НПВС, кортикостероиды, наркотические анальгетики, облучение, адьюванты, бифосфонаты;
- при нейропатической боли: наркотические анальгетики, адьюванты, регионарная анестезия;
- при висцеральной боли: наркотические и ненаркотические анальгетики, адьюванты.

Боли у детей с ВИЧ-инфекцией:

- при периферической нейропатии: причины — постгерпетическая невралгия, антиретровирусная терапия, др.; лечение — устранение причины (по возможности), при постгерпетической невралгии — ацикловир; НПВС и/или наркотические анальгетики в комбинации с адьювантами;
- при мышечном спазме: анальгетики, НПВС, баклофен или адьюванты.

Боль в конце жизни (в терминальной стадии болезни):

- при прогрессировании нарушения сознания, снижении способности принимать лекарства через рот, отказе от пероральных анальгетиков — альтернативные пути обезболивания (транsbuccальный, ректальный, внутривенный, через назогастральный зонд, трансдермальные пластыри и подкожно); портативные шприцевые насосы для введения анальгетиков вместе с седативными и противорвотными подкожно; фентаниловый пластырь.

Мышечный спазм

Особенности паллиативного ухода

Раннее привлечение физиотерапевта (обеспечение движения, перемещения, правильного расположения, усаживания), массаж.

Особенности паллиативного лечения

Баклофен перорально стартовая доза 300 мкг/кг в сутки (разделить на 4 приема), увеличивать постепенно до обычной поддерживающей дозы 0,75—2 мг/кг в сутки (разделить на 4 приема), пересмотр лечения, если нет эффекта в течение 6 нед; максимальная поддерживающая доза детям в возрасте 1—2 года — 10—20 мг в сутки, в 2—6 лет — 20—30 мг в сутки, детям в возрасте 6—8 лет — 30—40 мг в сутки; 8—10 лет — 60 мг в сутки; детям в возрасте 10—18 лет — 100 мг в сутки (избегать быстрой отмены; разрешен для применения перорально у детей старше 1 года, осторожно использовать при наличии эпилепсии, может вводиться интратекально в виде продолжительной инфузии в интратекальное пространство).

Мидазолам перорально, трансбуккально, интраназально, ректально детям в возрасте от 1 мес до 18 лет — 200—500 мкг/кг (максимум 10 мг) разовая доза; для внутривенного и подкожного введения 100 мкг/кг разовая доза (раствор для инъекции может быть разведен при необходимости в изотоническом растворе натрия хлорида или в 5% глюкозе, чтобы применяться не парентерально).

Диазепам перорально, трансбуккально, ректально: стартовая доза детям в возрасте 1—12 мес — по 250 мкг/кг 2 раза в день, детям в возрасте 1 года—5 лет — по 2,5 мг 2 раза в день, детям в возрасте 5—12 лет — по 5 мг 2 раза в день; детям в возрасте 12—18 лет — по 10 мг 2 раза в день.

Ибупрофен перорально детям в возрасте 1 мес — 12 лет — по 5—10 мг/кг 3—4 раза в день (максимум 2,4 г в сутки), детям в возрасте старше 12 лет — по 200—600 мг 3—4 раза в день (максимум 2,4 г в сутки; ибупрофен уменьшает боль, но не убирает спазм).

Дантролен перорально стартовая доза детям в возрасте 1 мес — 12 лет — 500 мкг/кг 1 раз в день; детям в возрасте старше 12 лет — по 25 мг 1 раз в день; титрование — увеличение кратности дозы до 3—4 раз в день; если ответ не достаточный — продолжить увеличение дозы до максимально возможной (максимальные дозы детям в возрасте 1 мес — 12 лет — 2 мг/кг (до 100 мг общая доза) в 4 приема; детям старше 12 лет — 100 мг в 4 приема).

Тизанидин детям в возрасте старше 12 лет доза, как у взрослых, — стартовая 2 мг в сутки 1 раз в день, при неэффективности доза может увеличиваться каждые 3—4 дня, увеличение дозы идет от 2 мг в сутки до 24 мг в сутки в 3—4 приема (максимум 36 мг в сутки).

Хлоралгидрат для приема перорально или ректально детям в возрасте 1 мес — 12 лет — по 30—50 мг/кг (максимум 1 г) на ночь; детям в возрасте 12—18 лет — 0,5—1 г (максимум 2 г) на ночь (не лечит спастические состояния, используется для пре-

рывания приступа спазм—боль—беспокойство; избегать длительного применения и внезапной отмены).

При болях, вызванных старыми контрактурами, — обсудить целесообразность хирургического лечения или инъекций ботулотоксина (с хирургом, ортопедом).

2.6. Кризисные ситуации в детской паллиативной помощи

Составление алгоритма действий в кризисных ситуациях

Шаг 1. Обсудить возможные кризисные ситуации с семьей:

- каким образом можно справиться с данными ситуациями дома, в больнице или хосписе;
- выяснить, где ребенок и семья хотят находиться в экстренной ситуации;
- составить план действий для родителей;
- обеспечить доступность необходимых лекарств;
- обеспечить родителям возможность экстренной связи с медработниками паллиативной и скорой медицинской помощи, участковой службы;
- составить четкий план действий для медработников.

Шаг 2. Определить дополнительные меры по устранению/уменьшению действия этиологического фактора; обсудить целесообразность лечения причины с учетом прогноза и качества жизни ребенка, эффективность и токсичность потенциального лечения; необходимость госпитализации для обследования и/или лечения и согласие на это ребенка и/или его родителей; пожелания ребенка и семьи.

Шаг 3. Разработать комплексный план лечения.

Неконтролируемая или слабо поддающаяся лечению боль

Резкая, стремительно нарастающая боль, чувствительная к наркотическим анальгетикам.

Причины: заболевания сердца, ассоциированные с легочной недостаточностью; злокачественные опухоли, у которых боли часто бывают прорывными, т. е. возникающими на фоне достигнутого обезболивания систематическим приемом обезболивающих.

Алгоритм паллиативного лечения:

Шаг 1. Выбрать быстродействующий путь введения (на дому — морфин интраназально или трансбуккально, использовать раствор для внутривенного введения; в стационаре — внутривенно).

Шаг 2. Стартовая доза морфина 0,05 мг/кг (если ребенок не принимал до этого наркотические анальгетики) или 0,1 мг/кг (если ребенок уже получает наркотики).

Шаг 3. Повторять дозу каждые 10—15 мин до максимальной стартовой дозы, принятой для данного возраста.

Шаг 4. Если ребенку потребовалось 2 или 3 дозы — увеличить стартовую дозу при развитии следующего эпизода боли до общей дозы, которая требовалась в предыдущий раз.

Шаг 5. При неэффективности шагов 1—4 — действовать по алгоритму лечения нейропатической боли.

Нейропатическая боль

Причины: солидные опухоли; буллезный эпидермолиз; быстро прогрессирующее искривление позвоночника; вывих/смещение бедра; энцефалоцеле, гипоксическая ишемическая энцефалопатия; другие — как нейропатический компонент.

Алгоритм паллиативного лечения:

Шаг 1. Наркотические анальгетики — морфин (или метадон в качестве дополнительного обезболивающего либо смена всех опиатов на метадон).

Шаг 2. При солидных опухолях: высокая доза дексаметазона, лучевая терапия.

Шаг 3. Кетамин под язык или постоянная подкожная его инфузия.

Шаг 4. В стационаре — лидокаин (регионарная блокада нерва); при неэффективности — интратекальная и эпидуральная анальгезия.

Дыхательная недостаточность

Причины: уменьшенный объем легких (при опухоли, хроническом заболевании легких и пр.), нарушение проходимости верхних дыхательных путей (опухоль); пневмоторакс (метастазы в легкие); отек легких (порок сердца); инфекции дыхательных путей; синдром верхней полой вены; тяжелая анемия.

Алгоритм паллиативного лечения внезапной тяжелой дыхательной недостаточности:

Шаг 1. Мидазолам 0,5 мг/кг (диазепам при отсутствии мидазолама) и морфин 0,1 мг/кг (предпочтительный путь введения — трансбуккально).

Шаг 2. Повторять каждые 10 мин, пока состояние ребенка не стабилизируется.

Шаг 3. Установить постоянную подкожную или внутривенную инфузию мидазолама 0,3 мг/кг в сутки (диазепам при отсутствии мидазолама) и/или морфина (диаморфина) в дозе, как минимум эквивалентной внутривенной дозе при прорывных болях.

Шаг 4. При отеке легких — добавить фуросемид 0,5 мг/кг

немедленно или в инфузию (NB: при высоких дозах опиатов фуросемид может выпасть в осадок).

Шаг 5. Лечение причины дыхательной недостаточности (стероиды, лучевая терапия или химиотерапия при злокачественных новообразованиях; грудной дренаж при пневмотораксе; диуретики при отеке легких; антибиотики при инфекции дыхательных путей).

Синдром верхней полой вены

Причины: опухоль средостения и др.

Алгоритм паллиативного лечения:

Шаг 1. Дексаметазон (от 1—2 мг/кг в день до 16 мг в день максимально).

Шаг 2. Симптоматическое лечение дыхательной недостаточности.

Шаг 3. Обезболивание (по показаниям).

Шаг 4. Лучевая и/или химиотерапия (по показаниям).

Компрессия спинного мозга

Причины: интрамедуллярные метастазы, интрадуральные метастазы, экстрадуральная компрессия (метастазы в тело позвонка, коллапс позвоночника, нарушение кровоснабжения).

Алгоритм паллиативного лечения:

Шаг 1. Дексаметазон (в возрасте до 12 лет 1—2 мг/кг в сутки с постепенным снижением дозы до поддерживающей; в возрасте 12—18 лет — 16 мг 4 раза в сутки с постепенным снижением дозы до поддерживающей).

Шаг 2. Обезболивание (см. п. 7.2).

Шаг 3. Лучевая и/или химиотерапия (по показаниям)

Шаг 4. Ляминэктомия (по показаниям).

Внезапное гипервозбуждение

Причины: страх, беспокойство, ночные кошмары; боль; лечение; запор; обезвоживание; гипоксия; анемия

Паллиативное лечение: мидазолам 0,2—0,5 мг/кг (диазепам при отсутствии мидазолама) интраназально или трансбуккально (можно использовать внутривенный раствор).

Церебральная возбудимость

Причины: тяжелая родовая асфиксия и пр.

Алгоритм паллиативного лечения:

Шаг 1. Мидазолам трансбуккально (0,5 мг/кг по необходимости) (диазепам при отсутствии мидазолама).

Шаг 2. Фенобарбитал (1—4 мг/кг один-два раза в день).

Шаг 3. Левомепромазин (0,25—1 мг/кг до 4 раз в день).

Кровотечение

Причины: злокачественные новообразования, состояния после трансплантации костного мозга (аспергиллез легких), болезни печени и др.

Особенности паллиативного ухода: разъяснительная и психологическая работа с родителями; темные полотенца и салфетки; при десневых кровотечениях — мягкая щетка для чистки зубов, антибактериальные средства для полоскания рта.

Особенности паллиативного лечения.

Профилактика кровотечений: у менструирующей девушки — оральные контрацептивы, при дисфункции печени с нарушением свертывания — препараты витамина К перорально; при низком уровне тромбоцитов — тромбоцитарные трансфузии.

Местное гемостатическое лечение:

- аппликация эпинефрина 1:1000 (смочить марлю и наложить на рану или кровоточащую слизистую оболочку); гемостатические покрытия (губки, поликапран) использовать непосредственно на место кровотечения; транексамовая кислота местно: для полоскания рта (десневые кровотечения) использовать неразведенный препарат для инъекций или в разведении 1:1 со средством для полоскания рта; перорально в возрасте 1 мес—12 лет по 25 мг/кг (максимум 1,5 г) 3 раза в день, старше 12 лет по 1—2 мг 3 раза в день, осторожно использовать при почечном кровотечении из-за риска образования сгустков.

Системное гемостатическое лечение: Е-аминокапроновая кислота детям стартовая доза 100 мг/кг в 1-й час, затем 33 мг/кг/ч; максимальная суточная доза 18 г/м², в среднем для детей в возрасте до 1 года 3 г/сут; в 2—6 лет 3—6 г/сут; в 7—10 лет 6—9 г; при острых кровопотерях: детям до 1 года 6 г, 2—4 лет — 6—9 г, 5—8 лет — 9—12 г, 9—10 лет — 18 г, длительность лечения 3—14 дней.

Витамин К в возрасте от 1 мес до 12 лет 300 мкг/кг/сут, старше 12 лет 1 мг (внутрь или парентерально).

Мидазолам в возрасте 1 мес — 18 лет по 200—500 мкг/кг (максимум 10 мг).

Диаморфин трансбуккально или перорально в возрасте от 1 мес до 1 года 100 мкг/кг; в 1—12 лет 200—500 мкг/кг; старше 12 лет 10—15 мг.

Фульминантное легочное кровотечение

Причины: аспергиллез легких и пр.

Алгоритм паллиативного лечения:

Шаг 1. Мидазолам трансбуккально или интраназально 0,5 мг/кг и морфин трансбуккально или интраназально 0,1 мг/кг, повторять каждые 10 мин, пока ребенок не стабилизируется; если введение трансбуккальных препаратов затруднено перейти на их подкожное введение.

Шаг 2. Постоянная подкожная или внутривенная инфузия мидазолама 0,3 мг/кг и морфина в дозе, не меньшей эквивалента прорывной дозы внутривенно.

Судороги

Причины: злокачественные новообразования (опухоль головного мозга и пр.), неонкологические заболевания с поражением ЦНС, др. (как правило они получают базисную противосудорожную терапию).

Алгоритм ведения судорог в паллиативе:

Шаг 1. Правильная укладка ребенка, наблюдение за ним в течение 5 мин.

Шаг 2. Если судорожный приступ не прошел в течение 5 мин — введение диазепама ректально (раствор в микроклизме) или трансбуккально в дозе 0,5 мг/кг, мидазолам трансбуккально в дозе 0,5 мг/кг.

Шаг 3. Если в течение 5 мин судорожный приступ не купировался — повторить Шаг 2.

Шаг 4. Если в течение 5 мин судорожный приступ не купировался — вызвать скорую помощь (если ребенок находится дома), или мидазолам/диазепам подкожно в дозе 0,5 мг/кг, или инфузия мидазолама 0,25—3 мг/кг/сут подкожно/внутривенно, начать с малой дозы и увеличивать каждые 4—6 ч по необходимости.

Шаг 5. Если судороги не купируются более 30 мин — лечение эпилептического статуса в стационарных условиях.

Судороги в терминальной стадии болезни

Алгоритм ведения судорог:

Шаг 1. Мидазолам внутривенно или подкожно детям в возрасте от 1 мес до 18 лет — 100 мкг/кг; трансбуккально/ректально детям в возрасте от 1 мес до 18 лет — 200—500 мкг/кг (максимум 10 мг); средняя доза для детей старше 10 лет 10 мг (препарат может разводиться на изотоническом растворе натрия хлорида или 5% глюкозе, инъекционная форма — использоваться для трансбуккального, интраназального, перорального и ректального введения) или диазепам внутри-

венно, подкожно, трансбуккально или ректально 0,3—0,5 мг/кг (разовая доза).

Шаг 2. Фенобарбитал внутривенно в возрасте 0—18 лет 20 мг/кг (максимум 1 г) однократно или в виде нагрузочной дозы, но не быстрее чем 1 мг/кг/мин; продолжительная внутривенная или подкожная инфузия в возрасте менее 1 мес 2,5—5 мг/кг в сутки, в возрасте от 1 мес до 18 лет 5—10 мг/кг в сутки (максимум 1 г).

Острая задержка мочи

Причины: снижение диуреза в терминальной стадии болезни; нарушение опорожнения мочевого пузыря при нейродегенеративных расстройствах; побочное действие морфина; сдавление спинного мозга; запор; солидные опухоли.

Особенности паллиативного ухода:

- при острой задержке мочи из-за действия опиатов — теплая ванна и стимулирование ребенка помочиться в ванну; создание приятной атмосферы и мягкий расслабляющий массаж мочевого пузыря, катетеризация на короткое время (при солидных опухолях — надлобковый катетер по показаниям).

Особенности паллиативного лечения:

- при задержке мочи, вызванной опиатами, — бетанехол и/или переход на альтернативный опиат (фентанил); при солидных опухолях — дексаметазон и/или лучевая терапия.

2.7. Паллиативная помощь детям, находящимся на искусственной вентиляции легких на дому

Причины: угрожающие жизни нарушения дыхания центрального генеза, нервно-мышечные заболевания, опухоль.

Особенности паллиативного ухода

Мониторинг состояния пациента: сатурация крови, движения грудной клетки, звук дыхания (равномерное, регулярное, беспокойное), соответствие цвета кожи показателям сатурации, шум вентилятора (уровень звука и его структура), утечка воздуха из дыхательного контура или лицевой маски, изъязвление кожи в области маски или раздражение глаз (при неправильно прилегающей маске); наличие вздутия и болей в животе (при вентиляции через лицевую маску), аускультация легких.

При использовании неинвазивной искусственной вентиляции легких (ИВЛ): правильное наложение маски (должна

прилегать к лицу плотно, не давить), при использовании лямок для крепления маски — марлевая прокладка для предотвращения раздражения; при использовании ИВЛ через трахеостому с сухим контуром и теплообменником — регулярный уход и увлажнение полости рта и носа.

При инвазивной ИВЛ — ежедневный уход за трахеостомой (очистка трахеостомического отверстия от секрета по мере необходимости; при покраснении/раздражении — стерильная марлевая салфетка между кожей и фланцем; при грануляционной ткани — прижигание или удаление); смена фиксирующей ленты, аспирация мокроты, увлажнение воздуха (сухое — через теплообменник, влажное — через увлажнитель или с использованием ингаляций с изотоническим раствором натрия хлорида). Замена трахеостомы — по показаниям, не реже 1 раз в месяц.

Признаки плохой вентиляции легких: недостаточные движения грудной клетки; беспокойство; бледный цвет кожных покровов, возможно с цианозом пальцев рук и ног; низкий уровень сатурации; увеличение ЧСС; измененный шум вентилятора.

Устранение проблем: изменить положение ребенка/подростка для улучшения проходимости дыхательных путей; проверить наличие других факторов (жарко/холодно); обеспечить проходимость носовых ходов с помощью электроотсоса, хорошее прилегание лицевой маски, правильную установку датчика сатурации; проверить параметры установки аппарата ИВЛ, соединения и шланги на отсутствие перегибов и трещин; при использовании лицевой маски — убедиться, что клапан выдоха чист и работает для удаления углекислого газа на выдохе.

Особенности материально-технического обеспечения

Рекомендуемый перечень оборудования при проведении ИВЛ на дому: аппарат ИВЛ для неинвазивной/инвазивной вентиляции легких, электроотсос, аппарат искусственного кашля с масками, мешок Амбу с маской, увлажнитель к аппарату ИВЛ, кислородный концентратор, пульсоксиметр, противопролежневый матрас.

Рекомендуемое количество аппаратов ИВЛ на дому: при неинвазивной ИВЛ, улучшающей качество жизни, — один (должен поддерживаться в рабочем состоянии и быть заряженным); при жизнеобеспечивающей инвазивной или неинвазивной ИВЛ — два.

Примерный перечень рекомендуемых расходных материалов для ребенка с инвазивной ИВЛ на дому (на 1 мес): дистиллированная вода (при использовании увлажнителя) — 45 л, изотонический раствор натрия хлорида 0,9% — 30 л, стерильные салфетки 14*16—200 шт., катетер для санации — 60 шт.,

шприц 50 мл — 10 шт., шприц 20 мл — 30 шт., шприц 10 мл — 30 шт., перекись водорода — 400 мл, хлоргексидин — 500 мл, бинт ширина 14 см — 3 упаковки, дезраствор для обработки кожи и трахеостомы 1 л, вата 200 г — 3 упаковки, ватные палочки 200 шт. — 2 упаковки, мазь с повидон йодом — 1 тюбик, стерильные контуры для аппарата ИВЛ — 4 шт., стерильные контуры для откашливателя — 4 шт., коннекторы от трахеостомы к шлангам — 4 шт., трахеостома — 1 шт., клапан выдоха — 4 шт., фильтр для электроотсоса — 1 шт., фильтр воздушный для аппарата ИВЛ — 1 шт., теплообменник (фильтр для увлажнения вдыхаемого воздуха) — 30 шт., антибактериальный фильтр — 30 шт.

2.8. Паллиативная химиотерапия и лучевая терапия в детской онкологии и онкогематологии

Острый лимфобластный лейкоз

Схема 1. ВРП — продолжительность 4 нед

Винкристин 1,5 мг/м² — 1, 8, 15, 22, 29 дни лечения внутривенно струйно.

Преднизолон 40 мг/м² — в три приема — 3 нед полная доза, на 4-й неделе постепенное снижение с отменой.

Рубомицин 30—40 мг/м² — внутривенно (в/в) капельно за 1 ч — 1, 8, 15, 22, 29 дни терапии.

Эндолюмбально — метотрексат 12 мг / цитозар 30 мг / преднизолон 10 мг — 1 раз в 7—14 дней (дозы эндолюмбальной терапии указаны для детей старше 3 лет, дети до 1 года — метотрексат 6 мг / цитозар 16 мг / преднизолон 4 мг, 1—2 года — метотрексат 8 мг / цитозар 20 мг / преднизолон 6 мг, от 2 до 3 лет — метотрексат 10 мг / цитозар 25 мг.

Схема 2. 6-меркаптопурин и «цитозаровые» блоки

6-МП 50 мг/м² ежедневно в 18.00, 4 дня — цитозар 75 мг/м² в/в струйно, 3 дня перерыв. До 4 блоков.

Эндолюмбально — метотрексат 12 мг/цитозар 50 мг/преднизолон 10 мг — 1 раз в 7—14 дней (дозы указаны для детей старше 3 лет)

Схема 3. 6-меркаптопурин и метотрексат

6-МП 50 мг/м² в 18.00 ежедневно, метотрексат 30 мг/ м² — 1 раз в неделю внутримышечно (в/м). Длительно, перорально.

При уровне лейкоцитов менее 2000 в 1 мкл снижение дозы до 50%, при уровне лейкоцитов менее 1000 в мкл отмена терапии.

Острый миелобластный лейкоз

6-тиогуанин 40 мг/м² ежедневно в 18.00, перорально, цитозар 40 мг/м² внутривенно струйно 4 дня в неделю, 3 дня перерыв

Количество — до 4 циклов.

Остеогенная саркома / саркома Юинга / костные саркомы

Мелфалан 50 мг/м² в/в струйно — 1 раз в 3 нед.

Опухоли ЦНС

Темодал 150—200 мг/м² — 5 дней подряд 1 раз в 28 дней.

Количество — до 6 циклов

Нейробластома

Циклофосфан 25 мг/м² — длительно до 29 дней.

Циклофосфан 150 мг/м² в/в струйно 8 дней, 1 раз в 1 мес.

13 cis ретиноевая кислота 160 мг/м² в два приема 14 дней.

Этопозид перорально 25 мг/м² 21 день цикл.

Рабдомиосаркома

Винорельбин 25 мг/м² в/в в 1, 8, 15 дни 28-дневного цикла.

Циклофосфан 25 мг/м² перорально 28 дней.

Нефробластома

Актиномицин Д — 45 мкг/кг в/в (максимум 2 мг) 1, 3, 5 неделя терапии

Винкристин 1,5 мг/м² — 1, 2, 3, 4, 5, 6-я неделя терапии, внутривенно.

Лимфобластные лимфомы — см. острый лимфобластный лейкоз.

Лимфома Ходжкина

Схема OPRA+COPP

OPRA:

- адриамицин 40 мг/м² — 1, 15-й дни в/в за 30 мин;
- винкристин 1,5 мг/м² — 1, 8, 15-й дни в/в струйно не более 2 мг; прокарбазин 100 мг/м² 1—15 день внутрь в три приема;
- преднизолон 1—15-й дни 60 мг/м² внутрь в три приема

- СОРР:
 - циклофосфан 500 мг/м² — 1, 8-й дни в/в;
 - винкристин 1,5 мг/м² — 1, 8-й дни в/в струйно не более 2 мг;
 - прокарбазин 100 мг/м² 1—15 день внутрь в три приема;
 - преднизолон 1—15-й дни 40 мг/м² внутрь в три приема.
- Лучевая терапия с паллиативной и симптоматической целью**

Паллиативная лучевая терапия

Показания:

уменьшение размеров опухоли и ее метастазов, стабилизация опухолевого роста, невозможность проведения лучевой терапии (ЛТ) по радикальной программе (*суммарная очаговая доза* — СОД —, как правило, составляет $\frac{2}{3}$ канцерцицидной)

- при опухолях требующих радикальной ЛТ в СОД 60—70 Гр — СОД паллиативной ЛТ может составлять 40—50 Гр (опухоли костной системы, мягкотканые саркомы, рак ЖКТ и др.);
- при опухолях, требующих радикальной ЛТ в СОД 50—60 Гр, — СОД паллиативной ЛТ может составлять 36—40 Гр опухоли головного мозга;
- краниоспинальное, краниальное облучение при опухолях ЦНС, метастазах других опухолей 30—36 Гр;
- краниоспинальное, краниальное облучение при нейролейкозах 18—24 Гр;
- тотальное облучение легких 15—18 Гр;
- тотальное облучение печени, селезенки при миелодиспластическом синдроме, лейкозах, поражении другими опухолями СОД 15—20 Гр;
- при метастазах в кости черепа возможно облучение черепа в полном объеме в дозе 24 Гр;
- при нейробластоме СОД 20—24 Гр (лимфатические узлы, первичный очаг);
- при нефробластоме СОД 14—16 Гр (лимфатические узлы, первичный очаг).

Разовая очаговая доза (РОД). Поскольку ожидаемая продолжительность жизни больных может быть короткой, длительность курса паллиативной лучевой терапии должна быть небольшой. Типичным режимом является облучение в дозе 30 Гр за 10 фракций РОД 3 Гр, 28 Гр за 7 фракций РОД 4 Гр, 25 Гр за 5 фракций РОД 5 Гр, 8—10 Гр за одну фракцию (в зависимости от размеров поля).

В случаях краснospинального, краниального облучения, у детей раннего возраста целесообразнее использовать обычное фракционирование 1,8—2,0 Гр.

Симптоматическая лучевая терапия

Показания: снятие или уменьшение клинических симптомов злокачественного поражения, способных привести к быстрой гибели больного или существенно ухудшающих качество его жизни.

Облучение с симптоматической целью проводится по жизненным показаниям при поражении средостения с синдромом верхней полой вены, компрессионном синдроме, обусловленном быстро растущей ОГМ, острой асфиксии, связанной с быстро растущей опухолью трахеи, первичных и метастатических опухолях, вызывающих сдавление спинного мозга, что влечет за собой нарушение функции жизненно важных органов.

Она может применяться для снятия болевого синдрома, лимфореи.

Суммарная поглощенная доза излучения устанавливается индивидуально в зависимости от достигнутого эффекта.

Наиболее часто симптоматическая лучевая терапия применяется с целью купирования болевого синдрома РОД 4 Гр в течении 5—7 дней СОД 20—28 Гр (эквивалент 36—40 Гр), РОД 8—10 Гр (эквивалент 18—24 Гр). При лимфореи РОД 0,5 Гр, СОД 3—5 Гр.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

В 1986 г. ВОЗ выделила ПП в самостоятельную дисциплину. В настоящее время в мире формируются три уровня оказания ПП детям, которые требуют соответствующей подготовки:

уровень 1 — первичная детская ПП: оказывается на базовом уровне специалистами участковых/территориальных служб детям, переведенным под паллиативное наблюдение, с относительно частыми и наименее тяжелыми заболеваниями (требует базового уровня подготовки по ПП детям в университете/колледже и регулярного краткосрочного повышения квалификации по ПП);

уровень 2 — специализированная детская ПП: оказывается в рамках команд ПП, кабинетов ПП, отделений ПП, центров ПП и хосписов специалистами, прошедшими специализацию в области ПП детям (требует базового уровня подготовки по ПП детям в университете/колледже, специализации по ПП детям и регулярного краткосрочного повышения квалификации по ПП);

уровень 3 — консультативно-специализированный уровень ПП детям: оказывается консультантами, имеющими диплом о переподготовке в области ПП (это, как правило, 2-летний заочный курс с выдачей диплома о переподготовке) и стаж работы в ПП не менее 5 лет.

Мы надеемся, что данное пособие станет полезным инструментом для специалистов, оказывающих паллиативную помощь на первичном уровне.

ЛИТЕРАТУРА

1. *APPM* Master Formulary 2012 <http://www.togetherforshortlives.org.uk/professionals>
2. *BNF*, British National Formulary for Children, ed. R. BMA, RCPCH, NPPG. 2012, London: BMJ Publishing Group, RPS Publishing, and RCPCH Publications.
3. *NNF5*, Neonatal Formulary 5. BMJ Books, ed. E. Hey. 2007: Blackwell Publishing.
4. *WHO*, WHO guidelines on the pharmacological treatment of persisting pain in children with medical illnesses. 2012.
5. *Twycross R, W.A.* Palliative Care Formulary (PCF 4). 4th Ed ed. 2012: Pal iativedrugs.com Ltd.
6. *Twycross R, W.A.* Palliative Care Formulary (PCF 3). 3rd Ed ed. 2007: Pal iativedrugs.com Ltd.
7. *Brook L, V.J., Osborne C.* Paediatric palliative care drug boxes; facilitating safe & effective symptom management at home at end of life. *Archives of Disease in Childhood*, 2007. 92 (Suppl I): A58.
8. *Dickman, A., J. Schneider, and J. Varga,* The Syringe Driver. *Continuous Infusions in Palliative Care*. 2005: Oxford University Press.
9. *С. Сингх Джассал.* Основные клинические состояния в детской паллиативной помощи. Пер. с англ. под редакцией Н.Н.Саввы, Е. А. Воронко.— Минск: БелМАПО, 2012.— 55 с.

Пособие

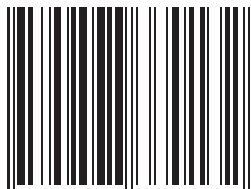
**КЛИНИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ
ПО ПАЛЛИАТИВНОЙ ПОМОЩИ ДЕТЯМ**

Редактор *И. И. Жданюк*
Корректор *Т. А. Кузьмина*
Верстка *А. В. Чирков*

Подписано к печати 24.05.2013. Формат бумаги
60 × 90¹/₁₆. Бумага офсетная № 1, Гарнитура Таймс.
Печать офсетная. Усл. печ. л. 3,5. Уч.-изд. л. 3,7. Тираж
1000 экз. Заказ № .

Отпечатано с готового оригинал-макета
в ООО «Типография „Возрождение“».
117105, Москва, Варшавское ш., д. 37А, стр. 2.

ISBN 5-89833-013-5



9 785898 330132

Для заметок

Для заметок

Для заметок
