

---

# **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](http://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](http://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).

H<sub>2</sub>-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 H<sub>2</sub>-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/м<sup>2</sup> (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 H<sub>1</sub>-рецепторов;
- при бессоннице, связанной с зудом, — седативные препараты, бензодиазепины;
- при онкологических заболеваниях — циметидин (антагонист H<sub>2</sub>-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/м<sup>2</sup>, 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), утчка 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/м<sup>2</sup> — 1, 8, 15, 22, 29 дни лечения внутривенно струйно.

Преднизолон 40 мг/м<sup>2</sup> — в три приема — 3 нед полная доза, на 4-й неделе постепенное снижение с отменой.

Рубомицин 30—40 мг/м<sup>2</sup> — 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/м<sup>2</sup> ежедневно в 18.00, 4 дня — цитозар 75 мг/м<sup>2</sup> 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/м<sup>2</sup> в 18.00 ежедневно, метотрексат 30 мг/ м<sup>2</sup> — 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/м<sup>2</sup> ежедневно в 18.00, перорально, цитозар 40 мг/м<sup>2</sup> внутривенно струйно 4 дня в неделю, 3 дня перерыв

Количество — до 4 циклов.

## **Остеогенная саркома / саркома Юинга / костные саркомы**

Мелфалан 50 мг/м<sup>2</sup> в/в струйно — 1 раз в 3 нед.

## **Опухоли ЦНС**

Темодал 150—200 мг/м<sup>2</sup> — 5 дней подряд 1 раз в 28 дней.

Количество — до 6 циклов

## **Нейробластома**

Циклофосфан 25 мг/м<sup>2</sup> — длительно до 29 дней.

Циклофосфан 150 мг/м<sup>2</sup> в/в струйно 8 дней, 1 раз в 1 мес.

13 cis ретиноевая кислота 160 мг/м<sup>2</sup> в два приема 14 дней.

Этопозид перорально 25 мг/м<sup>2</sup> 21 день цикл.

## **Рабдомиосаркома**

Винорельбин 25 мг/м<sup>2</sup> в/в в 1, 8, 15 дни 28-дневного цикла.

Циклофосфан 25 мг/м<sup>2</sup> перорально 28 дней.

## **Нефробластома**

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

Винкристин 1,5 мг/м<sup>2</sup> — 1, 2, 3, 4, 5, 6-я неделя терапии, внутривенно.

**Лимфобластные лимфомы** — см. острый лимфобластный лейкоз.

## **Лимфома Ходжкина**

### *Схема OPPA+COPP*

OPPA:

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



- СОРР:
  - циклофосфан 500 мг/м<sup>2</sup> — 1, 8-й дни в/в;
  - винкристин 1,5 мг/м<sup>2</sup> — 1, 8-й дни в/в струйно не более 2 мг;
  - прокарбазин 100 мг/м<sup>2</sup> 1—15 день внутрь в три приема;
  - преднизолон 1—15-й дни 40 мг/м<sup>2</sup> 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 × 90<sup>1</sup>/<sub>16</sub>. 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*

---