

МІНІСТЭРСТВА АХОВЫ ЗДАРОЎЯ РЭСПУБЛІКІ БЕЛАРУСЬ

МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РЕСПУБЛИКИ БЕЛАРУСЬ

ЗАГАД

ПРИКАЗ

19.07. 2013 No 8.11

г. Мінск

г. Минск

Об утверждении клинических протоколов оказания паллиативной медицинской помощи детскому населению

На основании Положения о Министерстве здравоохранения Республики Беларусь, утвержденного постановлением Совета Министров Республики Беларусь от 28 октября 2011г. № 1446 «О некоторых вопросах Министерства здравоохранения и мерах по реализации Указа Президента Республики Беларусь от 11 августа 2011г. № 360» и в целях улучшения оказания медицинской помощи детям, находящимся под паллиативным наблюдением и лечением

ПРИКАЗЫВАЮ:

- 1. Утвердить клинические протоколы оказания паллиативной медицинской помощи детскому населению согласно приложению.
- управлений Начальникам здравоохранения областных исполнительных председателю комитетов, комитета ПО здравоохранению Минского городского исполнительного комитета, руководителям организаций здравоохранения, подчиненных здравоохранения Республики Беларусь, Министерству обеспечить оказание паллиативной медицинской помощи детскому населению в соответствии настоящим приказом.
- 3. Контроль за исполнением настоящего приказа возложить на Первого заместителя Министра Пиневича Д.Л.

Министр

В.И. Жарко

Приложение к приказу Министерства здравоохранения Республики Беларусь от 19.0 № 211

КЛИНИЧЕСКИЕ ПРОТОКОЛЫ ОКАЗАНИЯ ПАЛЛИАТИВНОЙ МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ ДЕТСКОМУ НАСЕЛЕНИЮ

1. ОБЩИЕ ПОЛОЖЕНИЯ

Клинические протоколы оказания паллиативной медицинской помощи детскому населению предназначены 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.

Клинические протоколы сгруппированы по органам и системам и включают алгоритмы действий и лекарственные средства, используемые при клинических состояниях, возникающих со стороны той или иной системы.

Обеспечение детей, находящихся под паллиативным лечением и наблюдением, лекарственными средствами проводится в соответствии с действующим законодательством. (При условии регистрации лекарственных средств в Республике Беларусь)

2. ПАЛЛИАТИВНАЯ ПОМОЩЬ ПРИ НАРУШЕНИЯХ СО СТОРОНЫ ЖЕЛУДОЧНО-КИШЕЧНОГО ТРАКТА

2.1. Анорексия/Кахексия

заболевание; боль; терминальная онкологическое Причины: стадия заболевания (онкологического и неонкологического); тревога; тошнота или рвота; дисфагия; мукозит инфекционный или после химио-/лучевой терапии; кандидоз полости рта или пищевода; побочные действие лекарственных средств; депрессия; диспепсия; запор; лучевая восприятие запаха или вкуса; извращенное терапия; катаболизм (гипертиреоидизм, анорексии/кахексии; диабета, 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 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; посильная 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 через рот, внутримышечно или внутривенно (дозировка детям в возрасте от рождения до 12 лет по 0,1 мг/кг 2-3 раза в день; детям в возрасте старше 12 лет при весе до 60 кг - по 5 мг 3 раза в день; детям в возрасте старше 12 лет при весе 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 через рот.

2.2. Патология слизистой 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, в том числе наркотических средств (морфин, антигистаминные, антихолинэргические), 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 местно (растворить 2 таблетки ацетилсалициловой кислоты по 500 мг в стакане воды, полоскать рот 2-4 раза в день);

системные аналгетики (ацетаминофен или нестероидные противовоспалительные средства (далее – HПВС) при слабой боли, наркотические аналгетики - при сильной боли (см. гл. 6).

При кандидозном стоматите, проявляющимся в виде классического белесого налета либо атрофического кандидиаза 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, 5 мг 1 табл., – растолочь таблетку и присыпать одиночную язву несколькими крупинками, раствор дексаметазона 0,4% на марлевый тампон местно или использовать для полоскания рта).

При неприятном запахе изо рта, обусловленном распадом опухоли в полости рта или гингивитом, метронидазол местно (гель с метронидазолом, полоскание рта 0,5% раствором метронидазола для инфузий или развести две таблетки по 250 мг в стакане воды).

2.3. Гастроэзофагиальный рефлюкс (далее - ГЭР)

Причины симптомов и состояний, опосредованных 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 веса/плохое прибавление в весе; 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).

Н2-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 недель); 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 недель. При отмене обязательно постепенное снижение дозировки.

Прокинетики (при ГЭР и гастроинтестинальном стазе):

Шаг 1. Домперидон внутрь детям в возрасте до 1 месяца 0,1-0,3 мг/кг 4-6 раз в день до еды; детям в возрасте 1 месяц-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 весе до 60 кг — по 5 мг 3 раза в сутки; детям в возрасте старше 12 лет при весе свыше 60кг — по 10 мг 3 раза в сутки.

При отсутствии эффекта на медикаментозное лечение фундопликация с/без пилоропластикой.

2.4. Диарея

Причины: особенности питания (избыток грубой пищи, клетчатки; избыточное кормление через назо-гастральный 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, сукральфата натрия.

Особенности паллиативного лечения.

При псевдомембранозном колите на фоне приема антибиотиков:

ванкомицин по 40 мг/кг/сут в 3-4 приема 7-10 дней внутрь (максимальная суточная доза 2 гр); возможно разведение в 30 мл воды и для улучшения вкуса добавка сиропа/варенья; разведенный раствор можно вводить через зонд/гастростому;

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

При инфекциях:

сорбенты, кишечные антисептики; этиотропная антибактериальная терапия; нифуроксазид внутрь курсом на 6 дней в возрасте старше 6 лет по 200 мг - 4 раза в сутки каждые 6 ч; детям в возрасте 2-6 мес. по 2,5 мл-5мл 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 желудочнокишечной секреции) ибупрофен: 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 индометацина.

Стеаторея:

при механической желтухе (состояния после хирургического лечения, резекции подвздошной кишки, наложения обходного анастомоза) – холестирамин 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 Н2-рецепторов или ингибиторов протонной помпы (омепразол, капс. 20 мг), диета;

панкреатин внутрь, во время или после еды, проглатывая целиком, запивая большим количеством жидкости (вода, фруктовые соки) детям в возрасте до 1,5 лет — 50 тыс. ЕД в сутки, старше 1,5 лет — 100 тыс. ЕД в сутки или креон внутрь, принимать 1/3-1/2 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 10000 ЕД/кг/сут).

«Гормональная» диарея:

при синдроме Элисона-Золлингера – омепразол (капс. 20 мг, доза подбирается индивидуально до 60 мг в сутки);

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 продолженная подкожная инфузия 25 мкг/кг в сутки (отменять медленно).

<u>Алгоритм использования опиоидов в паллиативном лечении</u> диареи любой этиологии (для угнетения перистальтики):

Шаг 1. Лоперамид внутрь детям в возрасте 1 месяц-1 год по 0,1 мг/кг 2 раза в день за 30 минут 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 месяца по 0,5-1 мг/кг каждые 4-6 часов; детям в возрасте 1 месяц-12 лет по 0,5-1 мг/кг каждые 4-6 часов (максимальная суточная доза 240 мг); детям в возрасте старше 12 лет по 30-60 мг каждые 4-6 часов (максимальная суточная доза 240 мг).

<u>Абсорбирующие вещества</u> (препараты каолина, полифепан, активированный уголь) и гидрофильные средства (метилцеллюлоза).

<u>Биопрепараты</u> для восстановления нормальной микрофлоры кишечника (биофлор, диалакт, линекс, бактисубтил).

2.5. Запор *Причины:*

Прием лекарственных средств (наркотические аналгетики, антихолинергических средства, противосудорожные препараты, антидепрессанты, производные фенотиазина, галоперидол, антациды, противорвотные средства, противоопухолевые средства, диуретики, железо, барий, др.); неподвижность/малоподвижность нейродегенеративных и генетических заболеваниях, тяжелых травмах с повреждением позвоночника, др.; неврологические нарушения в случае нейродегенеративных заболеваний, опухолей заболеваний спинного мозга, инфильтрации корешков крестцового нервного сплетения: метаболических нарушений вследствие дегидратации; муковисцидоз; гиперкальциемия И гипокалиемия, уремия; снижение объема И кратности приема пищи; болезненного опорожнения кишечника; боль во время дефекации; колоректальные нарушения, ректальные трещины, боль во дефекации, 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. Анамнез, 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 аналгетики вместо шагов 2 и 3 начать макрогол (полиэтилен гликоль) или натрия пикосульфат.
- Шаг 5. Если на фоне запора беспокойство и нарушение сна ректальное исследование и назначение лечения для быстрого опорожнения кишечника: разовое использование глицериновых суппозиториев (если стул твердый); суппозитории с бисакодилом (если стул мягкий или отсутствует) или высокая фосфатная клизма.
- Шаг 6. Тяжелый запор, нет ответа на шаги 1-5 макрогол (полиэтилен гликоль) (для детей старше 6 месяцев).
- Шаг 7. Ручное удаление каловых масс (использовать гель с местным анестетиком или проведение общей анестезии в организации здравоохранения по месту жительства).

Лекарственные средства.

Лактулоза 660 мг/мл (эффект развивается через 24—48 ч) детям в возрасте до 1 месяца 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 месяц — 2 года по 0,75 мг/кг один раз в день; детям в возрасте 2-6 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 (полиэтилен гликоль):

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 1-5 лет — по 1 саше для детей один раз в день (при необходимости — увеличить дозу до 4-х саше максимум), детям в возрасте 6-12 лет — по 2 саше для детей в день (при необходимости —

увеличить дозу до 4-х 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 1-5 лет — 2 саше для детей один раз в день в 1-ый 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-ый 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.

2.6. Икота

Причины:

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

Особенности паллиативного ухода.

дробленого Раздражение ротоглотки (глотание льда, шеи. прикладывание холода заднюю часть питье на противоположного края стакана; ингаляция изотонического раствора (2мл) в течение 5 минут; стимуляция ротоглотки при помощи назогастрального зонда; массаж синапса твердого и мягкого неба ватной палочкой; вытягивание языка); центральное подавление икоты в стволе головного мозга (повышение рСО2: 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 прокинетик (метоклопрамид).

При желудочно-кишечном рефлюксе: прокинетики (домперидон или метоклопрамид), или Н2-антагонисты.

При раздражении диафрагмального нерва: баклофен в таб. — 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 — 20-30мг 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 60 мг в сутки в 3 приема (максимальная суточная доза 100 мг).

При центральном механизме:

Метоклопрамид в таб.;

или галоперидол в таб. внутрь у детей в возрасте старше 12 лет - по 1,5 мг 3 раза в сутки;

или хлорпромазин внутрь у детей в возрасте 1-6 лет 0,5 мг/кг в 4-6 приемов (при неэффективности — увеличивать дозу, максимум 40 мг в сутки), у детей в возрасте 6-1 лет — по 10 мг 3 раза в день (при неэффективности — увеличивать дозу, максимум 75 мг в сутки), у детей 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).

2.7. Тошнота/Рвота

Причины:

воздействие на периферический афферентный путь (раздражение или непроходимость ЖКТ (включая глотку и биллиарную 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);

зону триггерную воздействие хеморецепторную на гипонатриемия, (гиперкальциемия, нарушения (биохимические почечная недостаточность); сепсис; недостаточность, печеночная лекарственные средства (химиотерапия, наркотическое аналгетики, дигоксин, антибиотики и др.);

воздействие на вестибулярный аппарат (злокачественная инфильтрация, лекарственные средства (ацетилсалициловая кислота, препараты платины);

воздействие на кортикальные центры (психологические факторы, зрелища, запахи, вкусы, условно-рефлекторная рвота, повышение внутричерепного давления).

Особенности паллиативного ухода.

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

Особенности паллиативного лечения.

При необходимости назначения двух противорвотных препаратов – оценить их сочетаемость.

Для воздействия на симпатическую нервную систему:

Домперидон внутрь детям в возрасте от 1 месяца 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 весе 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 весе 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 циклизином.

Метоклопромид внутрь, внутримышечно или внутривенно медленно или титровать, максимальная суточная доза 500 мкг/кг; доза детям в возрасте до 1 месяца по 100 мкг/кг 3-4 раза в сутки (только через рот или внутривенно); детям в возрасте 1 месяц-1 год (вес до 10 кг) по 100 мкг/кг (максимум 1 мг разовая доза) 2 раза в сутки; детям в возрасте 1-3 года (вес 10-14кг) по 1 мг 2-3 раза в сутки; детям в возрасте 3-5 лет (вес 15-19 кг) по 2 мг 2-3 раза в сутки; детям в возрасте 5-9 лет (вес 20-29 кг) по 2,5 мг 3 раза в день; детям в возрасте 9-15 лет (вес 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 2-6 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 1мес-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 минут) детям в возрасте 1-12 лет по 5 мг/м 2 (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 возникновению 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 в таб. 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 месяц-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 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 в/венное титрование детям в возрасте 1мес-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.

3. 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 (м) и 48-50 ккал/кг/сут (д), 15-18 лет -42 ккал/кг/сут (м) и 38 ккал/кг/сут (д).

«Нормальная» потребность в белках 0,6-1,5 г/кг/сут (15-25% от общего калоража); 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 $37^{\circ}\text{C} - 0,1$;

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 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 недель – постановка гастростомы (чрезкожной эндоскопичейской, баллонной и др.).

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

Противопоказания зондовому непроходимость К питанию: кишечника; ранний послеоперационный период после оперативных вмешательств на пищеводе, желудке, кишечнике (только ниже зоны оперативного вмешательства, при условии отсутствия «застойного» «неработающий кишечник»; содержимого желудке); необходимость кровотечение; свиши: «высокие» кишечные 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 сбалансированная питательная полимерная диета И переваривающей функции или недостаточности недостаточности абсорбции - мономерная диета; при обусловленном патологическими состояниями ограничении по объему, жидкости и/или по электролитам нарушении калорической плотности диеты; при повышение 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 склонность 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 $< 2\ \text{кг} - 150\ \text{мл/кг/сут}$; 2-10 кг —

100 мл/кг/сут; 11-20 кг - 1000 мл + 50 мл на каждый кг свыше 10 кг; 20-80 кг - 1500 мл + 50 мл на каждый кг свыше 20 кг.

Состояния, изменяющие минимальную потребность в 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 50-60 мл/100 ккал); увеличиваются ДО усиленное потоотделение (увеличение на 10-25 мл/100 ккал).

4. ПАЛЛИАТИВНАЯ ПОМОЩЬ ПРИ НАРУШЕНИЯХ СО СТОРОНЫ ДЫХАТЕЛЬНОЙ СИСТЕМЫ

4.1. Диспноэ *Причины:*

страх или клаустрофобия; асцит; опухоль тревога, головного мозга; врожденный порок сердца; кистозный (муковисцидоз); печеночная или почечная недостаточность; инфекция; препятствие; боль; метаболические нарушения; механическое недостаточность или левожелудочковая плевральный выпот, внутричерепное давление; пневмоторакс; повышенное 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 месяца — по 20-25 мкг/кг каждые 4 часа, детям в возрасте 3-6 месяцев — по 30-50 мкг/кг каждые 4 часа, детям в возрасте 6 месяцев-12 лет — по 60-100 мкг/кг каждые 4 часа, детям в возрасте 12-18 лет — по 2,5-5 мг каждые 4 часа;

подкожно болюсно или внутривенно струйно (в течение минимум 5 минут) детям в возрасте до 1 месяца — по 8-12,5 мкг/кг каждые 6 часов, детям в возрасте 1-6 месяцев — по 30-50 мкг/кг каждые 6 часов, детям в возрасте 6 месяцев-12 лет — по 30-50 мкг/кг каждые 4 часа, детям в возрасте 12-18 лет — по 1-2,5 мг каждые 4 часа;

продолжительная подкожная или внутривенная инфузия со скоростью детям в возрасте до 1 месяца — по 1,7-2,5 мкг/кг в час, детям в возрасте 1-6 месяце — по 3-5 мкг/кг в час, детям в возрасте 6 месяцев - 18 лет — по 7-10 мкг/кг в час (максимум 10 мг за 24 часа).

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

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

Бензодиазепины (при сильном возбуждении или панике): Мидазолам

внутривенно или подкожно детям в возрасте 1 месяц-18 лет – $100\,\mathrm{mkr/kr}$, трансбуккально детям в возрасте 1 месяца-18 лет – $200\text{-}500\,\mathrm{mkr/kr}$ (максимум $10\,\mathrm{mr}$), горький на вкус, можно смешивать с соком или шоколадной подливкой; интраназально детям в возрасте 1 месяца- $18\,\mathrm{net}-200\text{-}500\,\mathrm{mkr/kr}$; внутривенное или подкожное титрование детям

в возрасте 1 месяца-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-х раз в день (самый оптимальный препарат для лечения панической атаки); инъекционный раствор может использоваться сублингвально.

Бронходилятаторы:

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 1-5 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 месяц-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 месяц — по 1,25-2,5 мг до 4-х раз в сутки, детям в возрасте 1 месяц-18 лет — по 2,5-5 мг до 4-х раз в сутки; аэрозольная ингаляция детям в возрасте 1 месяц-18 лет — по 100-200 мкг до 4-х раз в сутки.

4.2. Кашель

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

Особенности паллиативного ухода.

Физиотерапия с аспирацией мокроты или без, увлажненный или кислородом при сочетании кашля обогашенный воздух, 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 муколитики при обильной вязкой мокроте, инфекции, вызванном противосудорожные препараты при кашле, субклинической судорожной активностью при эпилепсии, гиосцин чрезмерной секреции бронхиального дерева снижения нейродегенеративных заболеваниях).

Особенности паллиативного лечения.

Алгоритм подавления кашля при паллиативном лечении:

Шаг 1. Простая микстура от кашля, бронходилататоры (см. п. 4.1).

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 1года – по 12,5 мкг/кг каждые 4 часа, детям в возрасте 1-12 лет – по 30-60 мкг/кг каждые 4 часа, детям в возрасте 12-18 лет – по 5-15 мг каждые 4 часа.

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

4.3. 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 месяц- 18 лет — по 10 мкг/кг (разовая доза максимум 600 мкг) каждые 4-8 часов; 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 месяцев - 3 года — по ¼ пластыря на 72 часа, детям в возрасте 3-10 лет — по ½ пластыря на 72 часа, детям в возрасте 1 пластырь на 72 часа.

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 — $10 \, \text{мкг/кг}$ 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 15 мг/3 мл подкожно или диазепам ректально (дозы см. п. 6.4), морфин – при «предсмертном хрипе».

5. ПАЛЛИАТИВНАЯ ПОМОЩЬ ПРИ ПРОЛЕЖНЯХ, РАСПАДАЮЩИХСЯ НАРУЖНЫХ ОПУХОЛЯХ И КОЖНОМ ЗУДЕ

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

При распадающихся зловонных злокачественных опухолях – местно для устранения запаха повязка с активированным углем, кало- и

мочеприемники, метронидазол местно, мёд и сахар местно; для помещения – освежители воздуха для дома, ароматические масла.

Особенности паллиативного лечения.

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

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, хирургического вмешательства; радиотерапия; удаление путем химиотерапия); альгинаты либо пенные повязки с активированным или почти окклюзионные повязки полностью углем; полностью окклюзионные метронидазол местно И внутрь ИЛИ повязки, внутривенно, другие системные антибиотики
- Шаг 7. Кровоточащая рана повязка с альгинатом кальция; p-p эпинефрина 1:1000 местно; радиотерапия; использовать неадгезирующие и смоченные в физиологическом растворе повязки.

5.2. Кожный зуд

Причины:

холестаз, уремия, злокачественные новообразования (локализованный зуд — при меланоматозе, грибовидный микозе, карциноме, метастатической инфильтрации кожи, пр.; генерализованный зуд — при хроническом лимфолейкозе, лимфомах, грибовидном микозе, множественной миеломе, паранеопластическом синдроме др.); сухость кожи и ее атрофия, дефицит железа; ятрогенный зуд (наркотические аналгетики, ацетилсалициловая кослота, 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 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; поведения И гипнотерапия; чрезкожная 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% p-р ментола или 1-3% p-р камфоры) с одновременным использованием увлажняющих кремов.

Системная терапия:

при генерализованном зуде – антагонисты Н1 рецепторов;

при бессоннице, связанной с зудом – седативные препараты, бензодиазепины;

при онкологических заболеваниях – циметидин (антогонист Н2 рецепторов), пароксетин 20 мг таб;

при опиоид-индуцированном зуде: смена наркотического аналгетика; ондансетрон (дозы см. п. 2.7);

при холестазе – облегчение биллиарной обструкции (хирургически, химиотерапия, высокие дозы дексаметазона), 5 НТЗ антагонисты (ондансетрон) в традиционных антиэмических дозах; пароксетин; холестирамин;

при почечной недостаточности – крем капсаицин, все вышеперечисленное.

6. ПАЛЛИАТИВНАЯ ПОМОЩЬ ПРИ БОЛЕВОМ СИНДРОМЕ

6.1. 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, чрезкожная электрическая стимуляция нервов, иглоукалывание, вибрация, ароматерапия);

психологические методы (отвлечение внимания, психотехника наложения образа, релаксация, когнитивно-поведенческая терапия, музыкальная терапия, гипноз).

Фармакологические методы.

Аналгетики ненаркотические и наркотические:

использования: «через принципы pot» – по-возможности, перорально; «по-часам» – регулярно по графику до того, как заболит (с учетом периода действия лекарственного средства); «индивидуальный подход к ребенку» – обезболивание с учетом особенностей конкретного ребенка; «по восходящей» – от ненаркотических до наркотических аналгетиков, далее повышение дозы опиата до достижения обезболивания.

Аналгетики адъювантные в возрастных дозировках (дополнительно к ненаркотическим и наркотическим аналгетикам):

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.

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

- Шаг 1. Ненаркотические аналгетики (парацетамол или ибупрофен или кеторолак) +/- Адъювантные аналгетики.
- Шаг 2. Слабые наркотические аналгетики (кодеин или трамадол) + Ненаркотические аналгетики (парацетамол или ибупрофен или кеторолак) +/- Адъювантные аналгетики.
- Шаг 3. Сильные наркотические аналгетики морфин (морфина сульфат/морфина гидрохлорид) или гидроморфон или фентанил или метадон) + Ненаркотические аналгетики (парацетамол или ибупрофен или кеторолак) +/- Адъювантные аналгетики.

Ненаркотические аналгетики.

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

Ибупрофен внутрь по 5-10 мг/кг каждые 6-8 часов; 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 месяца — по 0,5-1 мг/кг каждые 4-6 часов, детям в возрасте 1 месяц-12 лет — по 0,5-1 мг каждые 4-6 часов (максимальная суточная доза 240 мг), детям в возрасте 12-18 лет — по 30-60 мг каждые 4-6 часов (максимальная суточная доза 240 мг).

Трамадол внутрь детям в возрасте 5-12 лет — по 1-2 мг/кг каждые 4-6 часов (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 часа; детям в возрасте 12-18 лет — стартовая доза по 50 мг каждые 4-6 часов, увеличивать при необходимости до 400 мг в сутки.

Сильные наркотические аналгетики.

Морфин (морфина сульфат/морфина гидрохлорид)

начальные средние терапевтические дозы внутрь составляют детям в возрасте 1-12 месяцев -0.08-0.2 мг/кг каждые 4 часа; детям в возрасте старше 12 месяцев -0.2-0.4 мг/кг через рот каждые 4 часа (может быть назначен каждые 6-8 часов у новорожденных или при почечной/ печеночной недостаточности);

при переводе с перорального пути на другие — пользоваться правилами эквианалгетических доз (доза морфина для подкожного введения в 2 раза меньше дозы через рот; доза морфина для внутривенного введения в 3 раза меньше дозы морфина через рот).

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

Морфин короткого действия (морфина сульфат/морфина гидрохлорид).

Стартовые дозы:

внутрь или ректально детям в возрасте 1-3 месяца — по 50 мкг/кг каждые 4 часа, детям в возрасте 3-6 месяцев — по 100 мкг/кг каждые 4 часа, детям в возрасте 6 месяцев - 12 лет — по 200 мкг/кг каждые 4 часа, детям в возрасте 12-18 лет — по 5-10 мг каждые 4 часа;

подкожно болюсно или внутривенно струйно (в течение минимум 5 минут) детям в возрасте до 1 месяца — по 25 мкг/кг каждые 6 часов, детям в возрасте 1-6 месяцев — по 100 мкг/кг каждые 6 часов, детям в возрасте 6 месяцев-12 лет — по 100 мкг/кг каждые 4 часа (максимальная разовая стартовая доза 2,5 мг), детям в возрасте 12-18 лет — по 2,5-5 мг каждые 4 часа (максимальная суточная доза 20 мг в сутки);

продолжительная подкожная или внутривенная инфузия со скоростью детям в возрасте до 1 месяца — по 5 мкг/кг в час, детям в возрасте 1-6 месяце — по 10 мкг/кг в час, детям в возрасте 6 месяцев-18 лет — по 20 мкг/кг в час (максимум 20 мг за 24 часа).

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

вариант 2 — суммировать все дозы морфина для купирования прорывной боли, принятые за последние 24 часа, и разделить полученную сумму на 6, увеличить на это число каждую регулярную дозу, принимаемую каждые 4 часа, также необходимо увеличить дозу для купирования прорывной боли, так как увеличились регулярные дозы;

например: ребенок, который принимает морфин по 5 мг каждые 4 часа, на протяжении последних 24 часов получил дополнительно 4 дозы по 2,5 мг для купирования прорывной боли, общий объем морфина для купирования прорывной дозы за 24 часа составляет 4 х 2,5 мг = 10 мг. 10 мг:6 = 1,67 мг.5 мг + 1,67 мг = 6,67 мг, что округляется до 7 мг. Регулярный прием — по 7 мг каждые 4 часа.

Для купирования прорывной боли будет использоваться 3,5-7 мг.

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

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 (морфина сульфат/морфина гидрохлорид) 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 часа или рассчитывается как 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 минут от предыдущего приема препарата.

Отмена морфина (морфина сульфат/морфина гидрохлорид): отменять прием препарата постепенно на 1/3 каждые 3 дня.

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 эквианалгетическую 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 2.

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 часа; подкожно или внутривенно по 15 мкг/кг медленно (минимум 5 минут) каждые 3-6 часов.

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 (пастилка с аппликатором для введения через слизистую ротовой полости) или сублингвально (сублингвальная таблетка) детям в возрасте 2-18 лет и больше 10 кг — по 15 мкг/кг (увеличивать при необходимости до максимальной дозы 400 мкг);

интраназально детям в возрасте 2-18 лет — по $1-2 \, \text{мкг/кг}$ (максимальная стартовая разовая доза $50 \, \text{мкг}$)

внутривенно (медленно за 3-5 минут) детям в возрасте до 1 года- по 1-2 мкг/кг каждые 2-4 часа, детям в возрасте после 1 года— по 1-2 мкг/кг каждые 30-60 минут;

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 эквианалгетической суточной дозы перорального морфина: чтобы рассчитать дозу пластыря, нужно дозу морфина через рот разделить на 3;

после наклеивания пластыря необходимо около 12-24 часов, чтобы достичь обезболивания;

после первого наклеивания пластыря в течение 12-24 часов продолжаются аналгетики (например, морфин каждые 4 часа);

доза фентанила увеличивается до достижения обезболивающего эффекта.

Метадон.

Использование у детей, не принимающих наркотические аналгетики: стартовая доза внутрь, подкожно, внутривенно детям в возрасте 1-12 лет — по 100-200 мкг/кг каждые 4 часа первые 3 дозы, затем — каждые 6-12 часов (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 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 минут). Перевод на метадон с морфина проводится в условиях стационара и мониторинга дыхания и ЧСС не менее 12 дней.

Адъювантные аналгетики.

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

Габапентин в таб. 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 (через рот, буккально, подкожно, ректально) детям в возрасте 1-6 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 месяца до 2 лет -0.5 мг/кг через рот каждые 8 часов; детям в возрасте 2-5 лет -5 мг через рот каждые 8 часов; детям в возрасте 6-12 лет - по 10 мг через рот каждые 8 часов.

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

Дексаметазон при сильной нейропатической боли.

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

6.3. Подходы к ведению боли у отдельных категорий пациентов

Нейропатическая боль.

Алгоритм ведения:

- Шаг 1. Наркотический аналгетик + кортикостероид **или** наркотический аналгетик + нестероидный противовоспалительный препарат.
- Шаг 2. При неэффективности добавить трициклический антидепрессант **или** противосудорожный препарат:
- Шаг 3. При неэффективности добавить трициклический антидепрессант <u>и</u> 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 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 час до процедуры (при постановке периферического катетера, пр.); местная анестезия (при постановке дренажа грудной клетки, наложении швов и др.), аналгетики через рот (морфин за 1 час до процедуры или кетамин 10 мг/кг за 30-60 минут до процедуры), бензодиазепины в комбинации с анальгетиками (при выраженном беспокойстве ребенка).

Боль в детской онкологии:

при болях в костях: нестероидные противовоспалительные средства, кортикостероиды, наркотические аналгетики, облучение, адъюванты, бисфосфонаты;

при нейропатической боли: наркотические аналгетики, адъюванты, блокада регионального нерва;

при висцеральной боли: наркотические и ненаркотические аналгетики, адъюванты.

Боли у детей с ВИЧ:

при периферической нейропатии при ВИЧ: причины — ВИЧ, постгерпетическая невралгия, антиретровирусная терапия, др.; лечение — устранение причины (по-возможности), при постгерпетической невралгии — ацикловир; нестероидные противовоспалительные средства и/или наркотические аналгетики в комбинации с адъювантами;

при мышечном спазме при ВИЧ: аналгетики, нестероидные противовоспалительные средства, баклофен или адъюванты.

Боль в конце жизни (в терминальной стадии болезни):

прогрессировании нарушения сознания, способности принимать лекарства через рот, отказе от пероральных анальгетиков – альтернативные пути обезболивания (трансбуккальный, ректальный, внутривенный, через назогастральный трансдермальные пластыри и подкожно); портативные шприцевые анальгетиков вместе насосы ДЛЯ введения c седативными противорвотными подкожно; фентаниловый пластырь.

6.4. Мышечный спазм

Особенности паллиативного ухода.

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

Особенности паллиативного лечения.

Баклофен в таб. через рот 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 недель; 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; детям в возрасте 8-10 лет — 60 мг в сутки; детям в возрасте детям в возрасте 10-18 лет — 100 мг в сутки (избегать быстрой отмены; разрешен для применения через рот у детей старше 1 года, осторожно использовать при наличии эпилепсии, может вводиться интратекально в виде продолжительной инфузии в интратекальное пространство).

Мидазолам в таб. через рот, буккально, интраназально, ректально в детям возрасте от 1 месяца 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 физиологическом растворе или в 5% глюкозе, чтобы применяться не парентерально).

Диазепам в таб. через рот; буккально; ректально стартовая доза детям в возрасте 1-12 месяцев — по 250 мкг/кг 2 раза в день, детям в возрасте 1-5 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 через рот детям в возрасте 1 месяца - 12 лет — по 5-10 мг/кг 3-4 раза в день (максимум 2,4 грамма в сутки), детям в возрасте старше 12 лет — по 200-600 мг 3-4 раза в день (максимум 2,4 грамма в сутки) (ибупрофен уменьшает боль, но не убирает спазм).

Дантролен через рот стартовая доза детям в возрасте 1 месяц-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 месяца

-12 лет -2 мг/кг (до 100 мг общая доза) в 4 приема; детям старше 12 лет -100 мг в 4 приема).

Тизанидин в таб. 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).

Хлорал гидрат для приема через рот или ректально детям в возрасте 1 месяца-12 лет — по 30-50 мг/кг (максимум 1 грамм) на ночь; детям в возрасте 12-18 лет — 0,5-1 грамм (максимум 2 грамма) на ночь (не лечит спастические состояния, используется для прерывания 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).

7. КРИЗИСНЫЕ СИТУАЦИИ В ДЕТСКОЙ ПАЛЛИАТИВНОЙ ПОМОЩИ

В соответствии с приказом Министерства здравоохранения от 31.01.2012 г № 93 «О совершенствовании оказания медицинской помощи детям, нуждающихся в паллиативном лечении и уходе» при переводе ребенка под паллиативное лечение и наблюдение заполняется Индивидуальный план паллиативной помощи с алгоритмом действий в кризисных ситуациях на основании следующих позиций.

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 лечениея 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 родители; пожелания ребенка и семьи.

Шаг 3. Разработать комплексный план лечения.

7.1. Неконтролируемая или слабо поддающаяся лечению боль

Резкая, стремительно нарастающая боль, чувствительная к наркотическим аналгетикам.

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 аналгетики) или 0,1 мг/кг (если ребенок уже получает наркотические аналгетики).
- Шаг 3. Повторять дозу каждые 10-15 минут до максимальной стартовой дозы 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 лечить по алгоритму нейропатической боли.

7.2. Нейропатическая боль.

Причины: солидные опухоли; буллезный эпидермолиз; быстропрогрессирующее искривление позвоночника; вывих/смещение бедра; эснцефалоцеле, гипоксическая ишемическая энцефалопатия; другие – как нейропатический компнент.

Алгоритм паллиативного лечения:

- Шаг 1. Наркотические аналгетики морфин (или метадон в качестве дополнительного обезболивающего либо смена всех опиатов на метадон) (см. гл. 6).
- Шаг 2. При солидных опухолях: высокая доза дексаметазона (см. п. 7.5.) лучевая терапия.
- Шаг 3. Кетамин под язык или постоянная подкожная инфузия (см. гл. 6).
- Шаг 4. В стационаре лидокаин регионарная блокада нерва; при неэффективности интратекальная и эпидуральная аналгезия.

7.3. Дыхательная недостаточность

Причины: уменьшенный объем легких (при опухоли, хроническом заболевании легких, 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 буккально).
- Шаг 2. Повторять каждые 10 минут, пока состояние ребенка не стабилизируется.
- Шаг 3. Установить постоянную подкожную или внутривенную инфузию мидазолама 0,3 мг/кг/сутки (диазепам при отсутствии мидазолама) и/или морфина 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).

7.4. Синдром верхней полой вены

Причины: опухоль средостения, 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 (см. п. 7.3.).
 - Шаг 3. Обезболивание (по показаниям).
 - Шаг 4. Лучевая и/или химиотерапия (по показаниям).

7.5. 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. Спинальное хирургическое вмешательство (по показаниям).

7.6. 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).

7.7. Церебральная возбудимость

Причины: тяжелая родовая асфиксия, пр.

Алгоритм паллиативного лечения:

- Шаг 1. Мидазолам буккально (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-х раз в день).

7.8. Кровотечение

Причины: злокачественные новообразования, состояния после трансплантации костного мозга (аспергиллез легких), болезни печени, 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 меструирующей девушки — оральные контрацептивы, при дисфункции печени с нарушением свертывания — витамин К через рот; при низком уровне тромбоцитов — тромбоцитарные трансфузии.

Местное гемостатическое лечение:

аппликация эпинефрина 1:1000 (смочить марлю и наложить на рану или кровоточащую слизистую); 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; через рот в возрасте 1 мес-12 лет по 25 мг/кг (максимум 1,5 гр) 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-ый час, затем 33 мг/кг/ч; максимальная суточная доза 18 г/кв.м, в среднем, для детей в возрасте до 1 года 3 г/сутки; в 2-6 лет 3-6 г/сутки; 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 месяца до 12 лет 300 мкг/кг/сутки, старше 12 лет 1 мг (внутрь или парентерально).

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

Диаморфин трансбуккально или через рот 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.

7.9. Фульминантное легочное кровотечение

Причины: аспергиллез легких, пр.

Алгоритм паллиативного лечения:

Шаг 1. Мидазолам буккально или интраназально 0,5 мг/кг и морфин буккально или интраназально 0,1 мг/кг, повторять каждые 10 минут, пока ребенок не стабилизируется; если введение трансбуккальных препаратов затруднено – подкожно.

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

7.10. Судороги

Причины: злокачественные новообразования (опухоль головного мозга, 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 минут.

Шаг 2. Если судорожный приступ не прошел в течение 5 минут — введение диазепама ректально (p-p в микроклизме) или буккально в дозе 0,5 мг/кг, мидазолама буккально в дозе 0,5 мг/кг.

Шаг 3. Если в течение 5 минут судорожный приступ не купировался – повторить Шаг 2.

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

Шаг 5. Если судороги не купируются более 30 минут – лечение эпилептического статуса в стационарных условиях.

7.11. Судороги в терминальной стадии болезни Алгоритм ведения судорог

Шаг 1. Мидозолам внутривенно или подкожно детям в возрасте от 1 мес до 18 лет — $100 \, \text{мкг/кг}$; буккально/ректально детям в возрасте от 1 мес до $18 \, \text{лет} - 200\text{-}500 \, \text{мкг/кг}$ (максимум $10 \, \text{мг}$); средняя доза для детей старше $10 \, \text{лет} \, 10 \, \text{мг}$ (препарат может разводится на физиологическом растворе или 5% глюкозе, инъекционная форма использоваться для буккального, интраназального, ведения через рот и ректально) или

диазепам внутривенно, подкожно, буккально или ректально 0,3-0,5 мг/кг (разовая доза).

Шаг 2. Фенобарбитал внутривенно в возрасте 0-18 лет $20 \,\mathrm{Mr/kr}$ (максимум 1 гр) однократно или в виде нагрузочной дозы, но не быстрее чем $1 \,\mathrm{Mr/kr/muh}$; продолжительная внутривенная или подкожная инфузия в возрасте менее $1 \,\mathrm{mec} \, 2,5-5 \,\mathrm{Mr/kr}$ в сутки, в возрасте от $1 \,\mathrm{mec} \, до \, 18 \,\mathrm{net} \, 5-10 \,\mathrm{Mr/kr}$ в сутки (максимум $1 \,\mathrm{rp}$).

7.12. 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.

8. ПАЛЛИАТИВНАЯ ПОМОЩЬ ДЕТЯМ, НАХОДЯЩИМСЯ НА ИСКУССТВЕННОЙ ВЕНТИЛЯЦИИ ЛЕГКИХ (ИВЛ) НА ДОМУ

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

Особенности паллиативного ухода.

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

При использовании неинвазивной 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 тепловлагообменником — 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 тепловлагообменник, влажное — через увлажнитель или с использованием ингаляций с физраствором). 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 частоты сердечных сокращений; 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 (механизм обеспечения регулируется управлением здравоохранения облисполкомов, Комитетом по здравоохранению Мингорисполкома).

Рекомендуемый перечень оборудования при проведении ИВЛ на дому: аппарат ИВЛ для неинвазивной/инвазивной вентиляции легких, электроотсос, откашливатель 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 месяц): дистилированная вода (при использовании увлажнителя) — $45\,$ л, физраствор 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 эл/отсоса — $1\,$ шт, фильтр воздушный для аппарата ИВЛ — $1\,$ шт, тепловлагообменник (фильтр для увлажнения вдыхаемого воздуха) — $30\,$ шт, антибактериальный фильтр — $30\,$ шт.