ДЕТСКИЙ ПАЛЛИАТИВ

благотворительный фонд развития паллиативной помощи

АЗБУКА ПАЛЛИАТИВНОЙ ПОМОЩИ ДЕТЯМ

Благотворительный фонд развития
паллиативной помощи «Детский паллиатив»

АЗБУКА ПАЛЛИАТИВНОЙ ПОМОЩИ ДЕТЯМ

Москва
Издательство «Проспект»
2020

УДК 616-08-039.75:616-053.2(03)
ББК 51.14
А35

Информационно-справочное пособие

Под ред. Саввы Н.Н.

Савва Наталья Николаевна – канд. мед. наук, доцент, директор по методической работе БФ «Детский паллиатив»

Азбука паллиативной помощи детям / Под ред. Н.Н. Саввы — М.: Изд-во «Проспект», 2020. — 106 с.

А35

ISBN 978-5-98597-446-1

Паллиативная помощь детям — это отдельный вид медицинской помощи, который сейчас активно развивается в России. Помощь может оказываться на доврачебном уровне, первичном и специализированном. Предлагаемое информационно-справочное пособие включает базовую информацию по паллиативной помощи (потребность, критерии паллиативности, группы и категории заболеваний в паллиативной помощи, нормативное регулирование в России), алгоритмы помощи при наиболее часто встречаемых состояниях в практике врача и медсестры участковой поликлиники и интернатных учреждений соцзащиты. Предназначается врачам различных специальностей, среднему медицинскому персоналу, а также лицам, ухаживающим за ребенком, нуждающимся в оказании паллиативной помощи.

Публикация напечатана в рамках реализации проекта с использованием гранта Президента Российской Федерации, предоставленного Фондом президентских грантов.

УДК 616-08-039.75:616-053.2(03)
ББК 51.14

© Благотворительный фонд развития паллиативной помощи «Детский паллиатив», 2020

ISBN 978-5-98597-446-1

ОГЛАВЛЕНИЕ

Глава 1. Основы паллиативной помощи детям 5

Паллиативная помощь детям: основные понятия 6
Потребность в паллиативной помощи
и структура заболеваний у детей 11
Группы и категории паллиативной помощи у детей,
наблюдение на дому (в интернатном учреждении) 16
PaPaS Scale для определения показаний
для оказания паллиативной помощи детям 31
Нормативные основы паллиативной помощи детям
в России 36

Глава 2. Алгоритмы паллиативной помощи 43

Основные медицинские проблемы
и алгоритмы помощи 44
1. Неправильное положение тела
и снижение двигательной активности 46
2. Остеопороз 48
3. Нутритивная недостаточность 54
4. Дисфагия . . . . . .
5. Гастроэзофагеальный рефлюкс 65
6. Запор 87
7. Боль 92
Кормление через назогастральный зонд
и гастростому 97
Помощь в конце жизни 99
Литература и ссылки 105

ГЛАВА 1

ОСНОВЫ ПАЛЛИАТИВНОЙ ПОМОЩИ ДЕТЯМ

ПАЛЛИАТИВНАЯ ПОМОЩЬ ДЕТЯМ: ОСНОВНЫЕ ПОНЯТИЯ

Паллиативная помощь (ПП) детям – это активная и всесторонняя забота о теле, психике и состоянии духа ребенка, имеющего ограничивающее жизнь или угрожающее жизни заболевание или состояние, а также поддержка членов его семьи (ухаживающих лиц) во время болезни ребенка и после его смерти.

Цель – повышение качества жизни:

- **ребенка** (путем облегчения его физических, психологических, социальных и духовных страданий);
- **членов его семьи** (ухаживающих лиц) (путем психосоциальной поддержки до и после смерти неизлечимо больного близкого человека).

ПП детям рассматривает жизнь и смерть как естественный процесс, не ускоряет и не отдаляет наступление смерти.

ПП детям направлена на повышение качества умирания с учетом надежд и верований пациента и его семьи (медицинский протокол «комфорта», терапевти-

Компоненты паллиативной помощи

Физический	Относящийся к телу, а не к разуму. Что-то осязаемое или конкретное
Психологический	Возникающий в уме; связанный с умственным и эмоциональным состоянием ребенка. Умственный, а не физический
Социальный	Связанный с обществом или с его структурой
Духовный	Связанный с человеческой душой или влияющий на нее в отличие от материального или физического. **Не** является синонимом «религиозный»

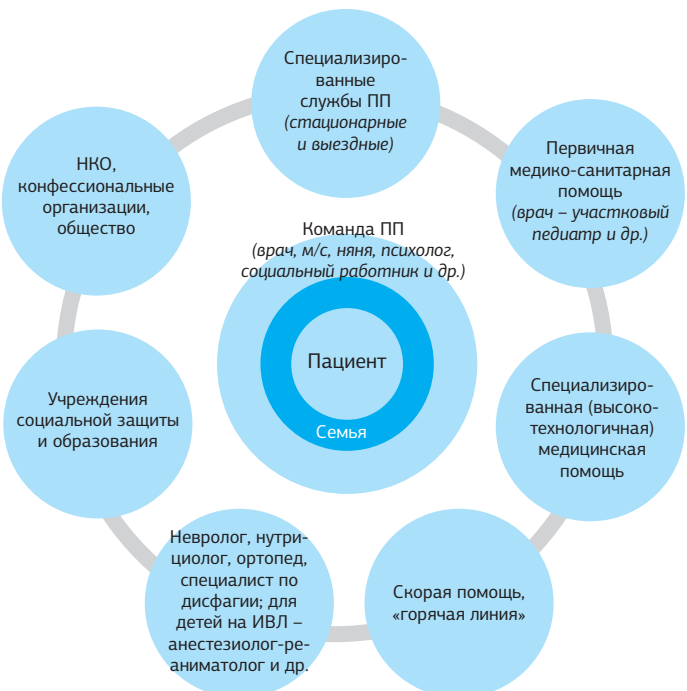
ческие коммуникации, психосоциальное и духовное сопровождение).

Этические основы ПП детям:

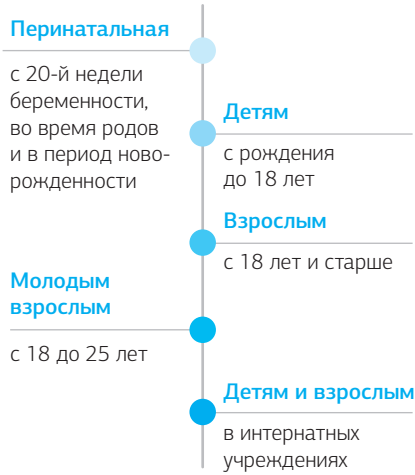
- действовать в интересах ребенка;
- уважать достоинство;
- соблюдать права ребенка и его автономность.

Мультидисциплинарный подход – основа оказания ПП. В команду помощи включают медицинских и немедицинских работников разных специальностей (врачей, м/с, психологов, социальных работников и др.), а также пациента и членов его семьи.

Мультидисциплинарный и семейно-ориентированный подход при оказании паллиативной помощи детям и членам их семей (ухаживающим лицам)



Виды ПП



Начало и окончание ПП

начинается с момента диагностики тяжелого, неизлечимого, ограничивающего жизнь состояния или заболевания

оказывается, несмотря на то, получает ребенок лечение, направленное против болезни, или нет

продолжается в период умирания и смерти пациента, а также после его смерти (период горевания, в среднем от 6 месяцев до двух лет)

Паллиативная помощь – один из видов медицинской помощи, который оказывается наряду с первичной медико-санитарной, скорой, специализированной (высокотехнологичной) помощью.

Взаимодействие между паллиативной помощью и куративным лечением, направленным на излечение или на продление жизни[1]

	По мере прогрессирования заболевания усилия постепенно смещаются от лечения к паллиативной помощи.
	Высокотехнологичное инвазивное лечение может использоваться и для продления жизни, и для повышения качества жизни наряду с паллиативной помощью; на разных стадиях заболевания преобладает одно из них.
	Лечение невозможно, с момента постановки диагноза оказывается паллиативная помощь.
	Сначала неочевидно, что заболевание будет неизлечимым, паллиативная помощь начинается сразу же, как это становится ясно.

Обозначения:

паллиативная помощь, активное лечение

[1] См.: *Диксон Дж.* Алгоритм перинатального сопровождения детей, нуждающихся в паллиативной помощи. — М.: Издательство «Проспект». – 2020. — 52 с. / ?https://www.rcpcf.ru/biblioteka/

Условия оказания паллиативной помощи

амбулаторно (на дому)

в дневном стационаре

в кругло-суточном стационаре

Модели оказания паллиативной помощи детям:

- выездная служба паллиативной помощи (самая востребованная);
- отделение паллиативной помощи детям (койки паллиативного профиля);
- детский хоспис.

Базовые услуги, предоставляемые службами ПП детям:

1. Симптоматический контроль (подбор терапии, питания, способа кормления и др.)
2. Обучение родителей (ухаживающих лиц) уходу
3. Социальная передышка
4. Помощь в конце жизни
5. Психосоциальная и духовная помощь

ПОТРЕБНОСТЬ В ПАЛЛИАТИВНОЙ ПОМОЩИ И СТРУКТУРА ЗАБОЛЕВАНИЙ У ДЕТЕЙ

Потребность в детской паллиативной помощи на 10 тыс. детского населения в России[1]

	Нуждаются в первичной (общей) ППД	Нуждаются в специализированной ППД
ВСЕГО детей	182 089	81 950
Распространенность в популяции, %	0,68	0,31
Потребность на 10 тысяч детского населения, %	68,2	30,7

Структура болезней детей, нуждающихся в оказании паллиативной помощи в России[2]

93%
Неонкологические заболевания

7%
Злокачественные новообразования

НЕОНКОЛОГИЧЕСКАЯ ПАТОЛОГИЯ

42% Врожденные пороки развития и генетические заболевания

23%
Болезни сердечно-сосудистой системы

16%
Другие, в структуре неонкологических заболеваний

12%
Болезни неонатального периода

[1] См.: Паллиативная помощь детям в России: потребность, состояние, концепция развития / Под ред. Савва Н.Н. – М., 2015. – 100 с.: ил. / https://www.rcpcf.ru/wp-content/uploads/2014/08/Brochure_PPD_2015-08-26_site2.pdf

[2] См.: там же.

Расширенная структура заболеваний у детей, нуждающихся в специализированной паллиативной помощи в России[1]

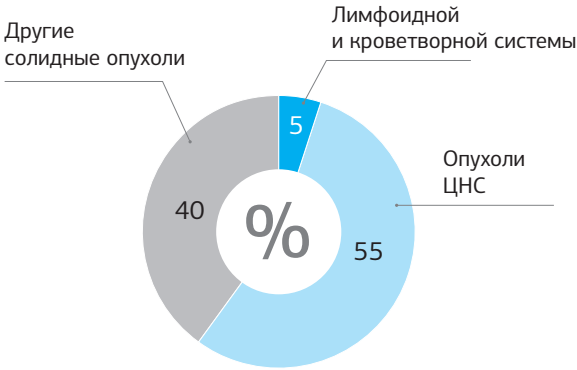
Нозологическая группа	Количество детей, нуждающихся в специализированной ППД	Структура нуждающихся в специализированной ППД, %
1. Злокачественные новообразования	5 562	6,79
2. ВИЧ/СПИД	22	0,03
3. Болезни сердечно-сосудистой системы Кардиомиопатия, внутримозговое и другое внутричерепное кровоизлияние, инфаркт мозга, инсульт, не уточненный как кровоизлияние или инфаркт, тромбоз портальной вены, хронические ревматические болезни сердца и др.	18 883	23,04
4. Циррозы и фиброзы печени. Неинфекционные энтериты и колиты	5 666	6,91
5. Врожденные пороки развития (ВПР) Врожденные аномалии развития нервной системы, врожденные аномалии системы кровообращения и др.	34 043	41,54

[1] См.: Паллиативная помощь детям в России: потребность, состояние, концепция развития / Под ред. Савва Н.Н. – М., 2015. – 100 с.: ил. / https://www.rcpcf.ru/wp-content/uploads/2014/08/Brochure_PPD_2015-08-26_site2.pdf

Нозологическая группа	Количество детей, нуждающихся в специализированной ППД	Структура нуждающихся в специализированной ППД, %
6. Болезни эндокринной системы, крови и иммунной системы Апластическая анемия, отдельные нарушения, вовлекающие иммунный механизм, фенилкетонурия, галактоземия, болезнь Гоше, мукополисахаридозы, муковисцидоз, системные поражения соединительной ткани и др.	5 426	6,62
7. Менингиты (за исключением менингита при инфекционных и паразитарных заболеваниях), воспалительные болезни центральной нервной системы и др.	203	0,25
8. Болезни почек Болезни мочеполовой системы, почечная недостаточность и др.	1 802	2,2
9. Белковая недостаточность	6	0,01
10. Неврологические состояния	919	1,12
11. Состояния неонатального периода	9 385	11,45
12. Туберкулез резистентный	32	0,04
Всего	81 950	100

Структура злокачественных новообразований

(по данным детского хосписа «Дом с маяком» за 2019 г., всего 99 (10%) из 856 детей)



Структура неонкологических заболеваний, связанных с хромосомными/генетическими аномалиями (по данным детского хосписа «Дом с маяком» за 2019 г., всего 337 (40%) из 856 детей)

Нейромышечные

Спинальная мышечная атрофия 1-го и 2-го типа мышечные дистрофии (Дюшенна и др.), миопатии, миастении и др.

Обмен веществ

Муковисцидоз, мукополисахаридоз, адренолейкодистрофия, липофусциноз, ацидурия, глициновая энцефалопатия, болезнь Канавана и др.

Хромосомные

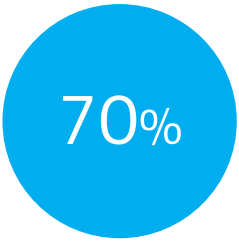
Синдром Эдвардса, синдром Патау и др.

Другие

Синдромы Ундины, Ретта, Ли, Шимке, митохондриальные, ахондроплазия, несовершенный остеогенез, буллезный эпидермолиз, муколипидозы и др.

Структура других неонкологических заболеваний

(по данным детского хосписа «Дом с маяком» за 2019 г., всего 420 (50%) из 856 детей)



Поражение ЦНС

ДЦП, врожденные пороки развития ЦНС, фармакорезистентная эпилепсия, последствия тяжелых состояний (тяжелого поражения ЦНС в перинатальном периоде, в результате воспалительных заболеваний, после кровоизлияния, травмы, клинической смерти) и др.

Заболевания органов дыхания

бронхолегочная дисплазия, врожденные пороки развития и др.

Другие

множественные врожденные пороки развития, врожденные пороки развития сердца, сосудов, кишечника, иммунодефициты, синдром «короткой кишки» и др.

ГРУППЫ И КАТЕГОРИИ ПАЛЛИАТИВНОЙ ПОМОЩИ У ДЕТЕЙ (характеристика и наблюдение на дому, в интернатном учреждении)

Прогностические группы паллиативной помощи у детей
(Савва Н.Н., Горчакова А.Г. с соавт., 2012 г.)

ГРУППА I 10% пациентов	**Прогноз крайне неблагоприятный, смерть возможна в ближайшее время** Дети с тяжелыми, ограничивающими жизнь заболеваниями в терминальной стадии

Наблюдение на дому (в интернатном учреждении) специалистами паллиативной помощи:

- утверждение индивидуального плана ПП в течение 1 недели после поступления под опеку выездной ПП;
- пересмотр индивидуального плана – не реже 1 раза в 1–2 недели;
- визиты врача-педиатра и медсестры района – не реже 1 раза в неделю;
- визиты врача-реаниматолога – не реже 1 раза в неделю (у детей на ИВЛ);
- консультация психолога, соцработника / юриста, других специалистов – по запросу семьи / законного представителя или команды ПП;
- после постановки на учет паллиативной службой – 1-й визит врача-педиатра или м/с день в день; если ребенок на ИВЛ – совместно с реаниматологом.

ГРУППА II

80% пациентов

Прогноз неблагоприятный в отдаленном периоде

Дети с хроническими прогрессирующими и угрожающими жизни заболеваниями, при которых преждевременная смерть неизбежна, но прогнозируется в относительно отдаленном периоде при условии проведения определенных паллиативных и куративных мероприятий.

Могут умереть в детском возрасте внезапно от осложнений болезни или от сопутствующих заболеваний, или перейти во взрослый возраст, или дожить до терминальной стадии заболевания и перейти в группу I.

Наблюдение на дому (в интернатном учреждении) специалистами паллиативной помощи:

- утверждение индивидуального плана в течение 1 месяца после поступления под опеку выездной службы ПП;
- пересмотр индивидуального плана не реже 1 раза в 3 месяца в течение первых 2 лет жизни, далее – не реже 1 раза в 6 месяцев;
- визиты врача-педиатра и м/с района не реже 1 раза в месяц при стабильном течении болезни;
- визит врача респираторной службы – не реже 1 раза в месяц для детей на ИВЛ;
- при развитии кризисной ситуации – см. ведение в группе I на период кризиса;
- при переходе в терминальную стадию – перевод в группу I;
- при улучшении состояния и отсутствии показаний для оказания ПП – снятие с учета (по решению врачебной комиссии и с согласия родителей);
- после постановки на учет выездной службой ПП – 1-й визит врача педиатра или м/с день в день; если ребенок на ИВЛ – совместно с респираторным врачом.

ГРУППЫ И КАТЕГОРИИ ПАЛЛИАТИВНОЙ ПОМОЩИ У ДЕТЕЙ, НАБЛЮДЕНИЕ НА ДОМУ (в интернатном учреждении)

Прогностические группы паллиативной помощи у детей

(Савва Н.Н., Горчакова А.Г. с соавт., 2012 г.)

ГРУППА III

10% пациентов

Прогноз не ясен

Дети с угрожающими жизни заболеваниями, имеющие неопределенный прогноз (например, с бронхолегочной дисплазией, с последствиями ЧМТ и др.).

Могут умереть в детском возрасте внезапно от осложнений болезни или от сопутствующих заболеваний, снять-ся с учета или перейти в группу II или в группу I.

Наблюдение на дому (в интернатном учреждении) специалистами паллиативной помощи

См. группу II

КАТЕГОРИИ ЗАБОЛЕВАНИЙ

Категории заболеваний
В ДЕТСКОЙ ПАЛЛИАТИВНОЙ ПОМОЩИ

АСТ/EAPC, в зависимости
от вероятности летального исхода

Категория 1	У ребенка заболевание, от которого он **скорее всего умрет**. Это угрожающее жизни заболевание, радикальное лечение которого оказалось или может оказаться для пациента безуспешным *(рефрактерные и рецидивирующие злокачественные новообразования, хроническая почечная недостаточность и др.).*
Категория 2	У ребенка заболевание или состояние, от которого он **может умереть с высокой степенью вероятности**. Требует длительного интенсивного лечения для продления жизни с высокой степенью вероятности летального исхода *(первичный иммунодефицит, муковисцидоз, глубокая недоношенность и др.).*

Категории заболеваний
В ДЕТСКОЙ ПАЛЛИАТИВНОЙ ПОМОЩИ

АСТ/EAPC, в зависимости
от вероятности летального исхода

Категория 3	У ребенка прогрессирующее заболевание, от которого он **неизбежно умрет**. Для этих заболеваний не существует радикального излечения – с момента установления диагноза объем терапии является паллиативным *(неоперабельные солидные опухоли, нервно-мышечные заболевания, нервно-дегенеративные заболевания, хромосомные аномалии, генетические болезни и т. п.).*
Категория 4	У ребенка необратимое, но не прогрессирующее заболевание с тяжелой формой инвалидности и подверженностью осложнениям *(тяжелые проявления неврологического дефицита после радикальных онко- и нейрохирургических вмешательств, тяжелые формы ДЦП, последствия спинальной травмы, асфиксии и т. п.).*

Категории заболеваний, ПРИ КОТОРЫХ ПРОВОДИТСЯ ИВЛ НА ДОМУ

через трахеостому (инвазивная ИВЛ)
или через маску (неинвазивная ИВЛ)

Категория 1	**Нервно-мышечные заболевания** *(мышечные дистрофии, спинальные мышечные атрофии, миастении и др.).*
Категория 2	**Нарушения дыхания центрального генеза** (*центральный гиповентиляционный синдром, постинфекционные, постишемические, посттравматические, опухолевые поражения головного и спинного мозга, аномалии развития головного мозга).*

Категории заболеваний, ПРИ КОТОРЫХ ПРОВОДИТСЯ ИВЛ НА ДОМУ

через трахеостому (инвазивная ИВЛ)
или через маску (неинвазивная ИВЛ)

Категория 3	**Повреждения легочной паренхимы** *(бронхолегочная дисплазия, муковисцидоз, фиброз ткани легкого, хроническая эмфизема и др.).*
Категория 4	**Нарушения проходимости дыхательных путей** *(синдром сонного апноэ, аномалии развития дыхательных путей и др.).*
Категория 5	**Деформация грудной клетки** *(сколиоз грудного отдела позвоночника и др.).*

Категории заболеваний
В ПЕРИНАТАЛЬНОЙ ПАЛЛИАТИВНОЙ ПОМОЩИ

(Together for Short Lives, 2017 г.)

Категория 1	**Угрожающие жизни состояния, при которых лечение осуществимо, но может не дать ожидаемых результатов**. Услуги паллиативной помощи могут потребоваться, когда лечение не дает результата или во время острого кризиса независимо от продолжительности угрозы для жизни. При достижении долговременной ремиссии или после успешного лечения необходимости в паллиативной помощи больше нет *(экстремально низкая масса тела при рождении, тяжелый некротизирующий энтероколит, врожденный порок сердца и др.).*
Категория 2	**Состояния, при которых неизбежна преждевременная смерть**. Могут быть длительные периоды интенсивной терапии, направленной на продление жизни и позволяющей вести обычную жизнь *(хромосомные нарушения, тяжелая форма спинномозговой грыжи, двусторонний мультикистоз почек, двусторонняя агенезия почек и др.).*

Категории заболеваний
В ПЕРИНАТАЛЬНОЙ ПАЛЛИАТИВНОЙ ПОМОЩИ

(Together for Short Lives, 2017 г.)

Категория 3	**Прогрессирующие заболевания, для которых нет вариантов радикального лечения**. Только паллиативное лечение, часто на протяжении многих лет *(анэнцефалия, скелетная дисплазия, тяжелые нейромышечные заболевания и др.).*
Категория 4	**Необратимые, но не прогрессирующие состояния, вызывающие тяжелую инвалидность**, повышающие восприимчивость к осложнениям и вероятность преждевременной смерти *(тяжелая гипоксически-ишемическая энцефалопатия и др.)*

Показания для оказания перинатальной паллиативной помощи

Примерный перечень заболеваний у плода или у новорожденного, при которых есть показания для оказания паллиативной помощи в перинатальном периоде.

Состояния, ограничивающие продолжительность жизни:

- анэнцефалия, гидроанэнцефалия, тяжелые случаи голопрозэнцефалии, другие комбинированные пороки ЦНС, которые предполагают короткую продолжительность жизни;
- летальная гипоплазия легких, первичная либо вторичная к двухстороннему врожденному пороку диафрагмы, аномалии скелета, тяжелые водянки плода, двустороннее отсутствие либо дисплазия почек;
- комплексные неоперабельные врожденные пороки сердца с неблагоприятным прогнозом;
- структурные аномалии, такие как неоперабельные сиамские близнецы, дети с комплексом сросшихся с телом конечностей;
- трисомии по 13-й или по 18-й хромосоме, другие генетические дефекты, особенно те, которые сочетаются с тяжелыми структурными аномалиями;
- метаболические состояния, предполагающие короткую продолжительность жизни, несмотря на лечение.

Терминальные состояния:

- недоношенные с экстремально низкой массой тела, на грани жизнеспособности либо нежизнеспособные;
- новорожденные, не отвечающие на сердечно-легочную реанимацию;
- новорожденные с центральным апноэ, связанным с тяжелой гипоксически-ишемической энцефалопатией или с тяжелыми повреждениями мозга, вызванными внутрижелудочковым кровоизлиянием или перивентрикулярной лейкомаляцией;
- новорожденные, находящиеся в терминальной стадии полиорганной недостаточности, сердечной или дыхательной недостаточности.

Показания для оказания паллиативной помощи у детей с неонкологической патологией

Симптомы или состояния у ребенка с тяжелым, неизлечимым заболеванием

Дыхательная система	– хроническая дыхательная недостаточность, частые или участившиеся в последнее время инфекции нижних дыхательных путей; – повторные госпитализации в ОРИТ из-за тяжелых инфекционных или аспирационных осложнений; – потребность в длительной кислородотерапии на дому; – потребность в неинвазивной или в инвазивной ИВЛ на дому; – трахеостома и др.
Желудочно-кишечный тракт	– назогастральный зонд, гастростома, гастроеюностома, еюностома; – эзофагостома, калостома, другие стомы;

	– тяжелый неконтролируемый гастроэзофагеальный рефлюкс, сопровождающийся болями и аспирацией, несмотря на лечение; – хроническая боль или беспокойство, ассоциированное с кормлением, необходимость в постоянном снижении объема кормления, хронический гастростаз, хронически рецидивирующие эрозивно-язвенные процессы в желудке и кишечнике, цирроз/фиброз печени, печеночная недостаточность; – синдром короткой кишки, требующий длительного домашнего парентерального питания; – хронические запоры, каловая кишечная непроходимость и др.
Нервная система	– фармакорезистентные судороги (эпилептические и неэпилептические); – плохой контроль судорог, дистоний, спастики, атаксий, гиперкинезов, несмотря на большое количество лекарств; – частое возникновение кризисных ситуаций (судороги более 5 минут, требуют экстренного введения диазепама или мидазолама); – повторяющиеся в последнее время эпизоды эпилептического статуса, требующие госпитализации; – спастический тетрапарез; – зависимость от инвалидной коляски и от ухаживающего лица; – из-за плохой способности удерживать голову и положение тела, тяжелого сколиоза; – трудности с поддержанием положения сидя – 5-й уровень нарушения функций (Cross Motor Function Classification System) и др.
Костно-мышечная система	– тяжелые множественные контрактуры конечностей; – тяжелые деформации грудной клетки, нарушающие функцию сердца и дыхания;

	– мышечные атрофии, дистрофии, другие поражения мышц, негативно влияющие на качество жизни, нарушающие функцию сердца и дыхания; – тяжелый остеопороз и спонтанные переломы.
Сердечно-сосудистая система	– хроническая сердечно-сосудистая недостаточность; – тяжелые неоперабельные пороки сердца; – прогрессирующие кардиопатии; – обширные инсульты, инфаркты и др.
Мочевыводящая система	– хроническая почечная недостаточность; – цистостома, мочевой катетер; – рецидивирующая мочекаменная болезнь и др.
Нутритивный статус	– тяжелая хроническая нутритивная недостаточность; – потеря веса или нутритивная недостаточность из-за проблем с кормлением/питанием и др.
Дисфагия	Бульбарные и/или псевдобульбарные нарушения (проблемы с глотанием, поперхивание, кашель на еду) и др.
Умирание	Потребность помощи в «конце жизни» ребенка (в медицинском (протокол комфорта) и психосоциальном сопровождении (до и после смерти)) и др.
Другие	Тошнота, рвота, диспноэ, персистирующий болевой синдром, одышка, не купируемый кашель, анорексия, депрессия, делирий, тяжелые поражения кожи (пролежни, буллезный эпидермолиз), хронические тяжелые гематологические нарушения, тяжелая сиалорея, тяжелые нарушения сна, портальная гипертензия и др.

Показания для оказания паллиативной помощи у детей со злокачественными новообразованиями

- Инкурабельность заболевания (опухоль не отвечает на противоопухолевое лечение или неоперабельна по заключению консилиума врачей-онкологов/гематологов).
- Наличие тяжелых осложнений заболевания или противоопухолевого лечения на фоне ремиссии/стабилизации опухоли (например, ребенок с тяжелой неврологической патологией (кома, тетрапарез) и с трахеостомой, гастростомой, ИВЛ и др.).
- Дети с опухолью головного мозга независимо от статуса опухоли, если опухоль локализуется в области 4-го желудочка и клинически вызывает проблемы с дыханием, глотанием, передвижением, судороги.
- Неясный или крайне неблагоприятный прогноз лечения опухоли (первичного, рецидива/прогрессирования опухоли, трансплантации).

ВАЖНО!

Дети с онкологической и неонкологической патологией, имеющие показания для оказания паллиативной помощи, **могут одновременно получать специализированное лечение и наблюдаться службой паллиативной помощи**; важна преемственность специалистов.

Ребенок снимается с учета паллиативной службы, если показаний для оказания паллиативной помощи больше нет.

ШКАЛА PaPaS Scale ДЛЯ ОПРЕДЕЛЕНИЯ ПОКАЗАНИЙ ДЛЯ ОКАЗАНИЯ ПАЛЛИАТИВНОЙ ПОМОЩИ ДЕТЯМ[1]

Каждому показателю присваивается балл, потом рассчитывается общая сумма баллов.

>25 баллов

Показано оказание ПП,
вынести на ВРАЧЕБНУЮ КОМИССИЮ (ВК)

>15 баллов, но менее 25

Скорее всего нуждается в ПП, вынести на ВК

>10 баллов, но менее 15

Может нуждаться в ПП, вынести на ВК

Менее 10 баллов

Не нуждается в паллиативной помощи

[1] Версия 3 от 2013 г. E. Bergstraesser, R. Hain, J. Pereira BMC Palliative Care 2013, адаптированная Савва Н.Н. Качество жизни.

БЛОК ПРОБЛЕМ	ОПИСАНИЕ	ХАРАКТЕРИСТИКА	БАЛЛ
БЛОК 1	**Траектория болезни и влияние на ежедневную активность ребенка**		
1.1	Траектория болезни и влияние на ежедневную активность ребенка (сравнивают с его собственной средней активностью)	Стабильное состояние	0
		Медленное прогрессирование болезни без влияния на ежедневную активность	1
		Нестабильное состояние влияет на ежедневную активность и ограничивает ее	2
		Значительное прогрессивное ухудшение состояния с тяжелыми ограничениями ежедневной активности	4
1.2	Увеличение количества госпитализаций за последний год	Нет	0
		Да	3
БЛОК 2	**Предполагаемый исход лечения заболевания и тяжесть осложнений**		
2.1	Лечение основного заболевания* **Данный пункт не относится к осложнениям и сопутствующей патологии (например, боль, диспноэ и др.)*	... куративное	0
		... не излечивает, но контролирует заболевание и продлевает жизнь с хорошим качеством жизни	1
		... не излечивает и не контролирует заболевание, но оказывает положительный эффект на качество жизни	2
		... не излечивает и не контролирует заболевание, не оказывает эффекта на качество жизни	4

БЛОК ПРОБЛЕМ	ОПИСАНИЕ	ХАРАКТЕРИСТИКА	БАЛЛ
2.2	Побочные эффекты лечения* **Имеются в виду побочные эффекты как самого лечения, так и его негативного влияния на вынужденное пребывание в больнице и др.*	Нет	0
		Легкая степень	1
		Средняя степень	2
		Высокая степень	4
БЛОК 3	**Симптомы и психологические проблемы**		
3.1	Тяжесть симптомов или сложность контроля симптомов (как минимум последние 4 недели)	Нет симптомов	0
		Симптомы слабо выражены и легко контролируются	1
		Один из симптомов средней степени тяжести, но легко контролируется	2
		Один из симптомов очень тяжело протекает и тяжело поддается лечению (часто приводит к незапланированным госпитализациям, к вызову врача, к кризисным ситуациям)	4

БЛОК ПРОБЛЕМ	ОПИСАНИЕ	ХАРАКТЕРИСТИКА	БАЛЛ
3.2	Психологический дистресс пациента из-за наличия симптомов	Нет	0
		Легкий	1
		Умеренный	2
		Тяжелый	4
3.3	Психологический дистресс родителей или ухаживающего персонала из наличия/тяжести симптомов и страданий ребенка	Нет	0
		Легкий	1
		Умеренный	2
		Тяжелый	4
БЛОК 4	**Мнение пациента и специалистов о необходимости оказания паллиативной помощи (ПП)**		
4.1	Пациент (родители, законные представители) хотят получать ПП или формулируют потребности, которые могут быть закрыты оказанием ПП	Нет	0
		Да * **Не отвечайте на вопрос 4.2.*	4
4.2	Вы или другие специалисты считают, что пациенту показана ПП	Нет	0

БЛОК ПРОБЛЕМ	ОПИСАНИЕ	ХАРАКТЕРИСТИКА	БАЛЛ
БЛОК 5	**Продолжительность жизни**		
5.1	Предполагаемая продолжительность жизни	Годы * **ответьте на вопрос 5.2.*	0
		От месяца до 1–2 лет* **Ответьте на вопрос 5.2.*	1
		Недели – несколько месяцев* **Не отвечайте на вопрос 5.2.*	3
		Дни – недели **Не отвечайте на вопрос 5.2.*	4
5.2	Удивитесь ли вы, если ребенок внезапно умрет в ближайшие 6–12 месяцев	Да	0
		Нет	2
		Общий балл	

НОРМАТИВНЫЕ ОСНОВЫ ПАЛЛИАТИВНОЙ ПОМОЩИ ДЕТЯМ В РОССИИ

- **Вид медицинской помощи** – паллиативная медицинская помощь [1]
- **Должность** – врач по паллиативной медицинской помощи [2]
- **Профстандарт** врача по паллиативной медицинской помощи [3]
- **Порядок оказания** паллиативной помощи детям [4]
- **Обеспечение медицинскими изделиями** на дому (для нуждающихся в паллиативной медицинской помощи на дому) [5,6]
- **Обеспечение незарегистрированными лекарственными средствами**, содержащими наркотические средства или психотропные вещества (противосудорожными и др.) [7]

Перечень нормативных документов

1. Федеральный закон от 21.11.2011 г. № 323-ФЗ «Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации» (с изм. от 2019 г.).

2. Приказ Министерства здравоохранения и социального развития Российской Федерации от 23.07. 2010 г. № 541н «Об утверждении единого квалификационного справочника должностей руководителей, специалистов и служащих, раздел "Квалификационные характеристики должностей работников в сфере здравоохранения"» (зарегистрирован Министерством юстиции Российской Федерации 25.08.2010 г., регистрационный № 18247), с изменениями, внесенными приказом Министерства труда и социальной защиты Российской Федерации от 09.04.2018 г. № 214н (зарегистрирован Министерством юстиции Российской Федерации 19.07.2018 г., регистрационный № 51386).

3. Приказ Минтруда России от 22.06.2018 г. № 409н «Об утверждении профессионального стандарта "Врач по паллиативной медицинской помощи"» (зарегистрирован Министерством юстиции Российской Федерации 10.08.2018 г., регистрационный № 51848).

4. Приказ Министерства здравоохранения Российской Федерации (Минздрав России), Министерства труда и социальной защиты Российской Федерации (Минтруд России) от 31.05.2019 г. № 345н/372н «Об утверждении Положения об организации оказания паллиативной медицинской помощи, включая порядок взаимодействия медицинских организаций, организаций социального обслуживания и общественных объединений, иных некоммерческих организаций, осуществляющих свою деятельность в сфере охраны здоровья».

5. Приказ Министерства здравоохранения Российской Федерации от 31.05.2019 № 348н «Об утверждении перечня медицинских изделий, предназначенных для поддержания функций органов и систем организма человека, предоставляемых для использования на дому».

6. Приказ Министерства здравоохранения Российской Федерации от 10.07.2019 г. № 505н «Об утверждении Порядка передачи от медицинской организации пациенту (его законному представителю) медицинских изделий, предназначенных для поддержания функций органов и систем организма человека, представляемых для использования на дому при оказании паллиативной медицинской помощи».

7. Приказ Министерства здравоохранения РФ от 13.02.2020 г. № 80н «Об утверждении перечня заболеваний и состояний и соответствующих лекарственных препаратов, содержащих наркотические средства или психотропные вещества, в целях осуществления их ввоза на территорию Российской Федерации для оказания медицинской помощи по жизненным показаниям конкретного пациента или группы пациентов.

Порядок выдачи заключения о нуждаемости ребенка в паллиативной помощи

(приказ Минздрава и Минтруда России от 31.05.2019 г. № 345н/372н)

- Медицинское заключение выдает врачебная комиссия (ВК) медицинской организации, в которой осуществляется наблюдение и лечение ребенка.

- Состав ВК: руководитель медицинской организации или его заместитель, заведующий структурным подразделением, лечащий врач по профилю заболевания ребенка, врач по паллиативной медицинской помощи, врач по медицинской реабилитации.

- Медицинское заключение ВК вносится в медицинскую документацию пациента.

- Копия медицинского заключения ВК направляется в медицинскую организацию, оказывающую первичную медико-санитарную помощь по месту жительства (фактического пребывания) пациента, и в медицинскую организацию, оказывающую паллиативную первичную (доврачебную и врачебную) медицинскую помощь

- Копия медицинского заключения ВК выдается на руки пациенту или его законному представителю.

Специализированная, в том числе высокотехнологичная, медицинская помощь «паллиативным» пациентам

(приказ Минздрава и Минтруда России от 31.05.2019 г. № 345н/372н)

При наличии показаний для специализированной, в том числе высокотехнологичной, медицинской помощи и невозможности ее оказания в медицинской организации, оказывающей ПП, гражданин, в том числе проживающий в стационарной организации социального обслуживания, направляется в медицинские организации, оказывающие специализированную/высокотехнологичную медицинскую помощь соответствующего профиля.

При возникновении угрожающих жизни состояний, требующих оказания медицинской помощи в экстренной и неотложной форме, выездная бригада скорой медицинской помощи доставляет пациента, имеющего показания к оказанию паллиативной медицинской помощи, в медицинские организации, обеспечивающие круглосуточное медицинское наблюдение и лечение.

Медицинские изделия, в которых нуждаются «паллиативные» дети на дому (в интернатных учреждениях)

(по данным детского хосписа «Дом с маяком» за 2019 г., всего 856 детей; один ребенок может нуждаться в нескольких позициях одновременно, к каждой позиции нужны расходные материалы)

Предоставление медицинских изделий на дому

(приказ Минздрава и Минтруда России от 31.05.2019 г. № 345н/372н; приказ Минздрава России от 31.05.2019 г. № 348н; приказ Минздрава России от 10.07.2019 г. № 505н)

При оказании паллиативной медицинской помощи в амбулаторных условиях пациенту предоставляются медицинские изделия, предназначенные для поддержания функций органов и систем организма человека, по перечню, утверждаемому Министерством здравоохранения Российской Федерации.

Перевод из детской службы паллиативной помощи во взрослую

(приказ Минздрава и Минтруда России от 31.05.2019 г. № 345н/372н)

При достижении ребенком, получающим паллиативную медицинскую помощь, возраста 18 лет (не менее чем за 30 рабочих дней до достижения ребенком возраста 18 лет) с целью обеспечения преемственности оказания паллиативной медицинской помощи выписка из истории развития ребенка направляется:

- в медицинскую организацию, оказывающую первичную врачебную медико-санитарную помощь взрослым, по месту жительства (фактического пребывания) пациента,
- а также в медицинскую организацию, оказывающую паллиативную специализированную медицинскую помощь в амбулаторных условиях взрослым.

ГЛАВА 2

АЛГОРИТМЫ ПАЛЛИАТИВНОЙ ПОМОЩИ

ОСНОВНЫЕ МЕДИЦИНСКИЕ ПРОБЛЕМЫ И АЛГОРИТМЫ ПАЛЛИАТИВНОЙ ПОМОЩИ

Паллиативная медицинская помощь и паллиативный уход направлены на:

- снятие физических симптомов, нарушающих качество жизни ребенка;
- профилактику осложнений неизлечимой болезни.

Для организации квалифицированной помощи и ухода необходим командный подход с привлечением специалистов различных специальностей и с обязательным назначением координатора всех действий в лице врача паллиативной медицинской помощи или, при его отсутствии, другого специалиста.

Основные принципы симптоматического контроля и профилактики осложнений неизлечимой болезни:

1. Индивидуальный подход к ребенку и к его семье.

2. Комфорт ребенка (при медицинских манипуляциях, позиционировании).

3. Информированность родителей и пациента (что происходит, что можно сделать, какие есть варианты, предоставление выбора).

4. Забота о сохранении здоровья ухаживающих (подъемники, обучение правильному перемещению пациента в кровати, в квартире, на улице).

«Базовый пакет ухода» у ребенка, нуждающегося в паллиативной помощи

Гигиена

гигиенический уход – кожа, зубы волосы, уши, нос и др.

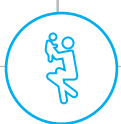
Кормление

адекватный способ кормления – через рот, назогастральный зонд, гастростому и др.

Комфорт

контроль болевых ощущений, психоэмоционального, социального и душевного дискомфорта, комфортное окружение

Контакт



общение с ребенком – вербальное или невербальное, альтернативные коммуникации и др.

Позиционирование

контроль за правильной позой в положении лежа, сидя, стоя, вертикализация по возрасту, ортезы, обувь и др.

1. Неправильное положение тела и снижение двигательной активности

ЧЕМ ОПАСНО НЕПРАВИЛЬНОЕ ПОЛОЖЕНИЕ ТЕЛА И СНИЖЕНИЕ ДВИГАТЕЛЬНОЙ АКТИВНОСТИ/ОБЕЗДВИЖЕННОСТИ?

Развитие деформаций и контрактур.

Нарушение роста и функций ключевых органов и систем:

- Дыхательная и сердечно-сосудистая система (из-за асимметричного положения туловища деформируются позвоночник и грудная клетка, недостаточное расправление легких, ателектазы, сдавление и смещение легких и сердца, нарушение поступления кислорода и выведения углекислого газа, нарушается функция дыхания и сердца вплоть до дыхательной и сердечной недостаточности).
- Пищеварительная система, сосание и глотание (при неправильной позе/сколиозе /обездвиженности – невозможность физиологически глотать, снижение перистальтики кишечника, антиперистальтика, гастростаз, механическое передавливание органов ЖКТ; ребенок не может съедать необходимый объем пищи, нутритивная недостаточность, дефицит необходимых витаминов и микроэлементов; нарушение роста и структуры зубов; опасность заброса желудочного содержимого в дыхательные пути, аспирация, запоры).
- Мочевой пузырь (вследствие неправильной позы и длительного лежачего положения, плохого опорожнения мочевого пузыря, недостаточного поступления жидкости происходит застой мочи, образование «песка» и камней, развитие инфекций мочеполовой системы).

- Суставы и кости (находятся в одном и том же положении, становятся тугоподвижными, потом движения в них становятся невозможными, развиваются контрактуры, остеопороз, повышается мышечный тонус, повышается риск спонтанных переломов костей и позвонков, вывиха тазобедренных суставов при неправильном положении таза и ног под воздействием обычной силы тяжести).

ПРОФИЛАКТИКА

Консультация и помощь специалистов (например, физических терапевтов, эрготерапевтов, ортопедов, неврологов и др.).

Индивидуально подобранные специальные технические средства (подушки, кресла/коляски, вертикализаторы, ортезы, обувь, корсеты) – возможность придавать телу ребенка позы, соответствующие физиологии его возраста:

- поза сидения – с 6 месяцев,
- поза стояния – с 10–12 месяцев,
- правильная поза – в позиции лежа.

При повышенной спастике, дистонии, судорогах – попытка их устранить (лекарственные средства; курсы ботулотоксина А с массажем, ЛФК и ортезированием; баклофеновая помпа). Это даст возможность безболезненно позиционировать ребенка и использовать ортопедическую обувь, ортезы, другие технические средства реабилитации/абилитации.

ЛЕЧЕНИЕ

При уже сформировавшихся деформациях и контрактурах:

- предупреждение их прогрессирования и по возможности их устранение;
- показаны консультации врачей, в том числе хирургов, проводящих паллиативные, т. е. направленные на улучшение качества жизни пациента, операции и другие необходимые манипуляции.

При появлении проблем со стороны органов и систем – назначение соответствующего лечения с привлечением при необходимости узкого специалиста.

2. Остеопороз

Остеопороз – метаболическое заболевание скелета, характеризуется снижением костной массы, нарушением микроархитектоники костной ткани, переломами при минимальной травме.

Остеопоротические переломы возникают при падении с высоты собственного роста, неловком движении, кашле, чихании, вообще без видимого травматического вмешательства.

Тяжелый остеопороз – это остеопороз с уже имеющимся в анамнезе низкотравматическим переломом: тела позвонка(ов), переломом бедра или множественными переломами костей независимо от степени снижения минеральной плотности кости по данным денситометрии. Переломы фаланг пальцев и костей черепа не относятся к переломам вследствие остеопороза.

Предрасполагающие факторы

1. Ограниченная подвижность или неподвижность.
2. Неспособность поддерживать вертикальную позу.
3. Отсутствие осевой нагрузки на скелет.
4. Отсутствие прогулок на улице, воздействия солнечного света, витамина Д.
5. Нутритивные проблемы (недостаток макро- и микроэлементов, витаминов для построения костей).
6. Метаболические нарушения, в том числе генетические.

Усугубляющие факторы возникновения переломов на фоне остеопороза у «паллиативных» пациентов – повышенная спастичность и судороги (эпи- и неэпи: дистонические атаки, гиперкинезы).

Диагностика остеопороза

Клинически (анамнез, выявление факторов первичного и вторичного остеопороза, наличие остеопоротического перелома).

Биохимически (снижение кальция, фосфора, магния, витамина Д, гормоны паращитовидной железы и др.).

Рентгенологически:

- стандартная рентгенография кости (остеопороз визуализируется только при потере костной массы более 30–40%).
- **Денситометрия**.

Денситометрия

(рекомендации по денситометрии у детей ISCD 2019 г.)

Интерпретация заключения денситометрии у ребенка:

- термин «остеопороз» не должен использоваться при отсутствии клинически значимого анамнеза переломов;
- термин «сниженная минеральная масса костей, или снижение минеральной плотности кости» предпочтителен в случае, когда BMC, или areal BMD Z-балл менее либо равны -2.0 SD;
- Т-балл не должен встречаться; термин «остеопения» не должен встречаться.

Показания для денситометрии:

- пациенты группы риска;
- случайное или прицельное выявление компрессионных переломов одного позвонка или более при отсутствии локального заболевания или травмы;
- пациенты, которым проводится антипоротическая терапия (для контроля эффективности);
- если показаны контрольные исследования денситометрии, минимальный интервал между обследованиями – 6–12 месяцев.

Диагноз остеопороза:

- не может быть выставлен на основании только показателей денситометрии;
- при отсутствии вертебральной компрессии (переломов) выставляется при наличии обоих критериев: клинически значимый анамнез переломов и BMD Z-балл ≤ -2.0.

Клинически значимый анамнез переломов – наличие одного или более из следующих критериев:

2 или более

эпизода переломов длинных костей в возрасте **до 10 лет**.

3 или более

перелома длинных костей в любом возрасте **до 19 лет**.

клинических проявлений не было

выявляется **BMC/BMD Z-score > -2.0**; нельзя с полной уверенностью утверждать, что есть повышенная хрупкость костей и повышенный риск переломов.

Денситометрия у детей первого года жизни и у малышей дошкольного возраста:

- обычная денситометрия DXA – подходит;
- DXA поясничного отдела позвоночника легко выполнима и может дать хорошую информацию о BMC и aBMD (areal BMD) у детей в возрасте 0–5 лет;
- исследование всего тела тоже осуществимо и может дать информацию по BMC и aBMD у детей старше ≥ 3 лет, а в возрасте младше 3 лет не проводится, так как нет нормы.

BMC – bone mineral content, BMD – bone mineral density, DXA – dual-energy X-ray absorptiometry, Vertebral Fracture Assessment (VFA)

Остеопороз у детей с детским церебральным параличом (ДЦП)

(рекомендации Американской академии ДЦП (AACPDM), 2019)

При ДЦП дети, которые не могут ходить самостоятельно, имеют риск спонтанных переломов на 20% выше, чем ходячие. Минимальный удар или воздействие на кость может привести к болезненному перелому. Переломы часто случаются в области диафизов длинных костей, например дистальный отдел бедра.

Факторы повышенного риска переломов (остеопороза) у детей и у молодых взрослых с ДЦП:

1. Снижение нагрузки на кости у маломобильных пациентов.
2. Плохое питание с низким уровнем потребления кальция и витамина Д.
3. Дефицит витамина Д из-за нехватки солнечного света.
4. Прием препаратов, снижающих плотность кости (например, некоторые противосудорожные лекарства).

ПРОФИЛАКТИКА

- Лечебное питание и кальций (оценить вес ребенка, заполнить пищевой дневник, проконсультироваться с диетологом в случае нутритивной недостаточности, оценить поступление кальция, сравнить с нормой поступления элементарного кальция (в возрасте 1–3 года – 700 мг в сутки, в возрасте 4–8 лет – 1000 мг в сутки, в возрасте 9–18 лет – 1300 мг в сутки); при необходимости – повысить уровень кальция диетой или смесью (такой путь на первом этапе более приемлем, так как препарты кальция могут вызывать запоры)).
- Витамин Д2/Д3 (назначить регулярное употребление витамина Д2/Д3 из расчета 800–1000 МЕ в день, если пациент проживает в северных широтах и имеет низкое воздействие солнечного света; оценивать уровень 25-OH vit D каждые 6 месяцев, поддерживать уровень витамина Д в пределах 50–100 нмоль/л).
- Нагрузка на кости (снижение нагрузки коррелирует со снижением минеральной плотности кости, необходима консультация физического терапевта, специалиста по ЛФК и массажу, чтобы разработать для пациента индивидуальную программу мобильности и позиционирования, определиться с оборудованием, например с вертикализатором).

Обследование, если случился перелом:

- ✓ Кровь на кальций, фосфор, паратиреоидный гормон.
- ✓ Р-грамма перелома (области симптомов).
- ✓ Р-грамма позвоночника в боковой проекции для выявления асимптомных переломов позвонков (чаще компрессионных).
- ✓ Денситометрия для определения минеральной плотности кости (латерально-дистальная часть бедра или все тело), оценивайте по Z-баллу в соответствии с возрастом, полом, весом.
- ✓ Оценка нутритивного статуса, пищевой дневник, оценка потребления кальция и витамина Д.

- ✓ Консультация детского травматолога, умеющего работать с переломами при ДЦП.
- ✓ Консультация эндокринолога, умеющего работать с остеопорозом при ДЦП и других хронических заболеваниях. Решение вопроса о назначении бисфосфонатов.

Лечение при переломах у детей с ДЦП

ВАЖНО!

Бисфосфонаты нужно начинать вводить с осторожностью, в стационаре, так как часто бывают побочные реакции, особенно на 1-ю инфузию, которая потом может проходить (лихорадка, тошнота/рвота, боли в животе, суставах, миалгия); помогают повысить плотность кости путем супрессии резорбции кости, у детей предпочтительно вводить в/в 3–4 раза в год, а не перорально, так как плохо всасываются.

3. Нутритивная недостаточность

У детей, нуждающихся в паллиативной помощи, нутритивная недостаточность встречается очень часто и негативно влияет на нервно-психическое развитие, на рост и функционирование внутренних органов. Для всех детей жизненно необходимо сбалансированное питание с наличием достаточного количества калорий, белка, микроэлементов, витаминов A, D и C.

Тяжелая нутритивная недостаточность и низкая скорость прибавки роста и веса у недоношенных детей приводят к маленькой окружности головы в возрасте 1 года, к психомоторным и когнитивным нарушениям, к детскому церебральному параличу, к сохраняющемуся дефициту массы и роста в возрасте 5–8 лет.

Белково-энергетическая недостаточность (БЭН) (синоним: нутритивная недостаточность) – это алиментарно-зависимое состояние, вызванное достаточным по длительности и/или интенсивности преимущественно белковым и/или энергетическим голоданием, проявляющееся в дефиците массы тела и/или роста и в комплексном нарушении гомеостаза организма.

Формы БЭН

острая (проявляется преимущественно в потере массы тела и в дефиците по отношению к долженствующей массе тела по росту, синоним – *гипотрофия*)	**хроническая** (хроническая сопровождается еще и задержкой роста по отношению к возрасту, синоним – «*гипостатура*»)

Обе формы имеют **3 степени тяжести**: легкая, среднетяжелая, тяжелая.

Биохимическая характеристика БЭН:

- гипопротеинемия (снижение содержания трансферрина, общего белка и альбумина, незаменимых аминокислот, липопротеинов);
- гипогликемия, кетонурия, метаболический ацидоз;
- снижение уровня липидов крови (особенно холестерина);
- снижение уровня инсулина и инсулиноподобного фактора роста;
- повышение уровня кортизола и соматотропного гормона;
- повышение содержания общей воды в организме и внеклеточной жидкости;
- снижение уровня электролитов, особенно калия, цинка и магния;
- железодефицитные состояния; дефицит витаминов.

Классификация белково-энергетической недостаточности (БЭН) у детей[1]

Степень (форма)	Острая БЭН *(процент от долженствующей массы тела по отношению к росту)*	Хроническая БЭН *(процент от долженствующего роста по отношению к возрасту)*
Норма	> 90	> 95
I (легкая)	81–90	90–95
II (среднетяжелая)	70–80	85–89
III (тяжелая)	< 70	< 85

[1] *Waterlow J.C.*, 1992.

Основные проблемы в паллиативной помощи с питанием и кормлением:

- Нутритивная недостаточность по ряду причин (недостаток калорий при нормальном глотании, недостаток калорий при нарушении или отсутствии глотания, нарушение всасывания/переваривания, потеря калорий (ГЭР, рвота и др.), повышенная потребность в калориях (судороги, спастика, дистонические атаки, дыхательная недостаточность и др.).
- Несбалансированное питание (белки, жиры, углеводы, микроэлементы, витамины) – приводит к нарушению развития органов и тканей, к остеопорозу и к другим проблемам.
- Ферментопатии и потребность в специальном питании (непереносимость коровьего молока, лактозы, почечная недостаточность, генетические заболевания и др.).
- Неправильный способ кормления (кормление через рот при дисфагии, объем порции, длительность введения, способ введения и др.).

Ребенок, нуждающийся в паллиативной помощи, может с трудом набирать массу тела и прибавлять в росте из-за таких факторов, как:

- ✓ повышенные энергозатраты в результате неадекватного респираторного сопровождения, повышенной работы дыхательной мускулатуры, тахипноэ, хронической гипоксемии и анемии;
- ✓ нарушение координации процессов сосания и глотания, акта глотания, вялое сосание, слабость, гастроэзофагеальный или дуоденогастральный рефлюкс;
- ✓ отвращение к пище вследствие негативных стимулов в анамнезе (интубация, зондовое питание); у ребенка может быть полный отказ от пищи, отказ от пищи в зависимости от ее объема, консистенции и типа, зависимость от кормления через бутылку;
- ✓ частые сопутствующие инфекционные болезни с периодами гиперметаболического статуса;

- ✓ лекарственная терапия противосудорожными, диуретиками, системными стероидами, бронходилататорами;
- ✓ тяжелые сопутствующие заболевания (ЦНС, генетические, синдром «короткой кишки» и др.).

Оценка и мониторинг нутритивного статуса

Нутритивный статус должен соответствовать возрасту ребенка или показателям нормы в зависимости от имеющегося диагноза (например, ДЦП). **Должна увеличиваться не только масса тела, но и рост.**

В семье должны быть соответствующие возрасту и росту ребенка электронные весы. При измерении роста используется доска для измерения роста и ростомер в соответствии с рекомендациями ВОЗ (www.who.int/childgrowth/training/ru/). У детей с выраженными деформациями и контрактурами используются специальные методы измерения роста по длине конечностей.

Оценка физического развития, роста, веса:

- у недоношенных детей до достижения 64 недель ПКВ проводится по оценочным перцентильным таблицам физического развития Intergrowth-21 (https://intergrowth21.tghn.org/postnatal-growth-pretem-infants), о БЭН будет свидетельствовать масса тела ниже 10 перцентиля;
- в возрасте старше 64 недель ПКВ – по центильным таблицам массы и длины тела здоровых детей;
- у детей с ДЦП – по специальным центильным таблицам для детей с ДЦП в зависимости от класса моторной активности и питания (ребенок ходит

самостоятельно, с поддержкой, ползает, не ползает и кормится через зонд, не ползает и кормится через гастростому (www.lifeexpectancy.org/articles/GrowthCharts.shtml). Масса тела, линейный рост, мышечная и жировая масса у детей с ДЦП ниже по сравнению с их здоровыми сверстниками;

- у детей с генетическими заболеваниями – по специальным таблицам.

Необходимо иметь в виду:

- ✓ задержка жидкости или обезвоживание могут влиять на индексы массы тела/роста и оценку мышечной массы, поэтому линейный рост ребенка лучше всего отражает адекватность питания, рост мышечной массы, рост и развитие внутренних органов;
- ✓ висцеральный пул белка отражают следующие показатели: содержание в сыворотке крови общего белка, альбумина, а также имеющих наиболее короткий период восстановления (2–7 дней) преальбумина, ретинол-связывающего белка, трансферрина; соматический пул белка коррелирует с окружностью мышц плеча;
- ✓ следует избегать непропорционально высокого набора веса по сравнению с ростом;
- ✓ высокая скорость роста, или догоняющий рост (компенсаторное усиление роста после периода замедленного роста в результате недостаточного поступления питательных веществ), может сопровождаться риском развития метаболического синдрома, ожирения, сахарного диабета II типа, сердечно-сосудистых заболеваний.

Частота оценки:

У пациентов в паллиативных **группах II** и **III** контролировать вес, рост, кожно-жировую складку, окружность головы, окружность груди следует не реже **1 раз в месяц**!

У пациентов в паллиативной **группе I** (в терминальной стадии, умирающих) контроль веса и роста не проводится по этическим соображениям.

Показатели для оценки

При постановки на учет в паллиативную службу оценка нутритивного статуса включает

- анализ медицинского анамнеза (пренатального и постнатального)
- массу Z-скор при рождении
- антропометрические данные в динамике
- медицинское вмешательство и применяемые препараты (в анамнезе и в настоящее время)
- биохимический анализ крови (общий белок, альбумин, электролиты, кальций, фосфор, щелочная фосфатаза, мочевина)
- клинический статус

В динамике мониторинг антропометрических показателей включает

- измерение массы тела, роста, окружности головы и окружности грудной клетки еженедельно
- сравнение показателей с референсными значениями по оценочным перцентильным таблицам физического развития недоношенных детей Intergrowth-21, в возрасте старше 64 недель ПКВ – по таблицам массы, длины тела здоровых детей
- занесение данных в индивидуальную таблицу ребенка в истории болезни (для удобства отслеживания в динамике)

ВАЖНО!

- Обеспечить врача и м/с паллиативной службы сантиметровой лентой, калипером.
- Обеспечить наличие весов у ребенка дома. В паллиативной службе — наличие весов для новорожденных, детей, колясочников, ростомеров для детей до года и старше.

Основы подбора питания и способа кормления

Цель – подобрать сбалансированное питание с учетом потребностей ребенка, которые постоянно изменяются и зависят от течения основного заболевания, осложнений и сопутствующих заболеваний.

Задачи при подборе питания и способа кормления

1. Профилактика и коррекция нутритивной недостаточности.
2. Профилактика аспирационных осложнений.
3. Профилактика переломов, запоров, гастроэзофагеального рефлюкса, рвоты, болей в животе, других осложнений.
4. Восполнение дефицита белов, жиров, углеводов, микроэлементов, витаминов.
5. Достижение или приближение росто-весовых показателей к требуемым по возрасту.
6. Улучшение психомоторного развития.

Способы кормления в паллиативной помощи

- Энтерально через рот
  - при нормальном глотании; при определенных видах дисфагии – определенная консистенция пищи, загуститель
  - обычным способом
  - сиппинг (за 30 минут маленькими глотками или через трубочку)
- Энтерально через назогастральный зонд, гастростому, гастроеюностому*, еюностому*
  - болюсно (минимум за 15 минут)
  - самотеком (минимум за 15 минут)
  - капельно с помощью аппаратов или систем для кормления (минимум за 15 минут)
  - *в тощую кишку – только капельно с помощью систем для кормления (минимум за 30–40 минут)
- Парентерально (в паллиативной помощи используется крайне редко)
  - у детей с синдромом короткой кишки в стационаре и на дому

Лечебные смеси для нутритивной поддержки в паллиативной помощи

По виду белка:

- цельный белок (полимерные изокалорийные стандартные смеси (1 ккал в 1 мл), в том числе с пищевыми волокнами, полимерные гиперкалорийные смеси (1,5–2 ккал и выше в 1 мл), в том числе с пищевыми волокнами);
- расщепленный белок (полуэлементные смеси на основе глубокого гидролиза белка);
- аминокислотные смеси (элементные смеси на основе аминокислот).

По консистенции:

- жидкие (изокалорийные и гиперкалорийные, фиксированный объем и густота);
- сухие (можно приготовить любую калорийность в любом объеме и любой густоты).

Специальные в зависимости от потребности ребенка (аллергия, почечная недостаточность, ферментопатия и др.).

На что обращать внимание при подборе питания:

- **Калорийность пищи.** Принципиальное значение имеет обеспечение достаточной калорийности питания в зависимости от возраста и ситуации (у многих детей наблюдается повышенная потребность в калориях для покрытия нужд метаболизма и для репарации внутренних органов). У детей-малоежек может использоваться стандартная полимерная высокобелковая высококалорийная смесь для обеспечения адекватного питания детям с задержкой темпов физического развития (например, смесь с содержанием 100 ккал/100мл и 2–3 грамма белка в 100 мл).

- **Объем порции**. Если ребенок не может съесть или не усваивает необходимый объем жидкой смеси, рекомендовано использование гиперкалорийного разведения сухой смеси.
- **Консистенция пищи**. Влияет на способность проглотить и глотать безопасно, часто необходимо загущение с помощью специальных загустителей; одни пациенты имеют проблемы с проглатыванием только жидкой пищи и воды, другие – густой, третьи – оба вида. Необходимо обследование на дисфагию.
- **Жидкость**. Необходимо обеспечить адекватное поступление жидкости. Должен идти регулярный перерасчет объема потребляемой жидкости в зависимости от дополнительных потерь на фоне одышки, температуры и других состояний. Контролируется диурез и при необходимости баланс введенной и выведенной жидкости.
- **Питание**.
  - ✓ Грудное молоко – исключительный приоритет (как минимум до 6 месяцев жизни). В него необходимо добавлять обогатитель грудного молока (фортификатор) по показаниям с учетом нутритивного статуса ребенка.
  - ✓ Искусственное вскармливание. Если ребенок находится на искусственном вскармливании, то после выписки домой он нуждается в питании специализированной смесью с повышенным (в сравнении с обычными смесями) количеством энергии, белка, витаминов и минералов. Прикорм вводится в соответствии со скорректированным возрастом с учетом сопутствующей патологии (пищевая аллергия, нарушения глотания, БЭН). Если ребенок не переносит цельный белок или плохо прибавляет в росте и весе, рекомендована консультация диетолога для подбора питания (гидролизат белка, аминокислотные смеси и др.).

- **Способ кормления**:
  - ✓ вовремя наладить энтеральное питание для обеспечения трофики кишечника (через рот, назогастральный зонд, гастростому);
  - ✓ одновременно стимулировать сосание, чтобы в последующем не возникли трудности с кормлением через соску или через рот;
  - ✓ обращать особое внимание на координацию актов сосания и глотания и наличие признаков дисфагии;
  - ✓ если кормление ребенка занимает много времени, есть поперхивания и другие признаки дисфагии, необходима консультация невролога, логопеда по дисфагии и паллиативного специалиста для подбора способа кормления (использование загустителя, назогастрального зонда, гастростомы);
  - ✓ рекомендовано раннее начало логопедического массажа, например артикуляционный массаж по методу Кастильо Моралеса. Может использоваться даже у детей с назогастральным зондом и гастростомой. Укрепление мышцы ротоглотки даст возможность улучшить не только глотание, но и произношение звуков. Даже если ребенок научится сглатывать слюну и уменьшится сиалорея, это уже хороший результат.

- **Скорость кормления и введения жидкости**. Принципиально важно подобрать скорость введения питания. У одних детей это 15–30 минут на одно кормление, у других – 1–2 часа, у некоторых – непрерывно в течение ночи или в течение суток.

4. Дисфагия

Дисфагия – нарушение функции глотания, при котором отмечается дискомфорт или затруднение продвижения пищи изо рта в желудок.

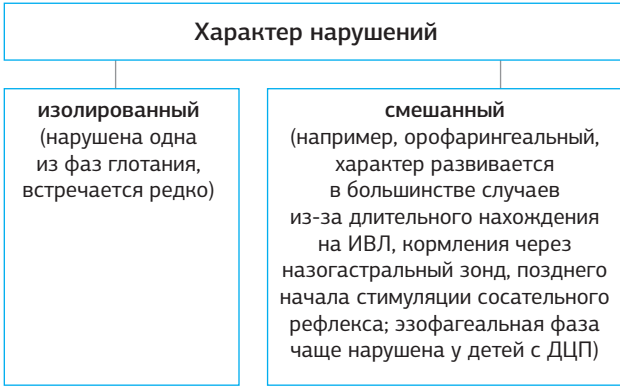
Около 90% детей

с врожденными пороками развития или ДЦП имеют дисфагию

Негативные последствия дисфагии:

- снижение качества жизни,
- тяжелые осложнения (аспирация, БЭН, обезвоживание, пневмонии и др.),
- ухудшение прогноза,
- усугубление психических нарушений (например, депрессия),
- усложнение неврологической реабилитации.

Дисфагия является изолированной или последовательной дисфункцией **оральной, фарингеальной и эзофагеальной фазы глотания**.



Причины дисфагии у паллиативных пациентов:

- задержка созревания рефлекса глотания (у недоношенных);
- перинатальное поражение ЦНС (бульбарный, псевдобульбарный синдром);
- врожденное или приобретенное поражение верхних дыхательных путей (например, парез голосовой связки, ларингеальная расщелина и др.);
- респираторные инфекции (дисфагия при этом может усугубляться или носить временный характер (например, у детей с нейромышечными заболеваниями). И т. д.

Состояния и заболевания, связанные с нарушением оральной, фарингеальной и эзофагеальной фазы глотания, и коррекция дисфагии[1]

Группы	Состояния и заболевания	Коррекция дисфагии
Нарушения оральной (подготовительной) фазы глотания	Анатомические аномалии: расщелина губы (заячья губа) и/или нёба (волчья пасть), аномалия Пьера Робена, атрезия хоан (нарушение проходимости полости носа), макроглоссия (аномально большой язык (например, при гипотиреозе, синдроме Дауна)), микрогнатия (недоразвитие челюстной кости), CHARGE-ассоциация, велокардиофациальный синдром (делеция 22 хромосомы), неправильный прикус.	Более тщательное измельчение пищи, разделение на жидкую и твердую части с целью получения однородной пищевой массы, изменение техники кормления (в частности, когда пищу помещают за щеку, на середину языка, на корень) и т. д.
	Функциональные нарушения: отсутствие или снижение навыка жевания, снижение тонуса мускулатуры ротовой полости, оральная сенсомоторная дисфункция, паралич черепных нервов (бульбарный, псевдобульбарный синдром), утрата чувствительности, нарушения зрения и слуха, неугасшие рефлексы новорожденных, измененный нёбный и глоточный рефлекс, невозможность плотно сомкнуть губы из-за гиперсаливации.	
	Приобретенные структурные аномалии: кариес, тонзиллярная гипертрофия, вирусный, кандидозный стоматит, ретрофарингеальное образование.	

[1] Практические аспекты педиатрической диетологии, 2008; Камалова А.А. с соавт., 2019.

Группы	Состояния и заболевания	Коррекция дисфагии
Нарушения глоточной (фарингеальной) фазы глотания	Крикофарингеальная ахалазия (нарушение расслабления сфинктера преддверия пищевода) Пролапс (провисание) черпаловидного хряща Расщелина гортани Паралич голосовых связок Фаринголарингит	Загущение пищи с помощью загустителей, ее измельчение, изменение вкусовых качеств и температуры (температура пищи или напитка, равная 36 °С, вызывает наибольшие проблемы при нарушении этой фазы глотания, поэтому предлагаемые продукты должны быть либо холоднее – менее 34 °С, либо горячее – более 38 °С)

Группы	Состояния и заболевания	Коррекция дисфагии
Нарушения пищеводной (эзофагеальной) фазы глотания	Крикофарингеальная ахалазия Трахеопищеводный свищ Гастроэзофагеальный рефлюкс Эзофагит, в том числе эозинофильный Стриктура пищевода, пищеводные кольца Инородное тело пищевода Сосудистое кольцо (аномалии крупных сосудов, которые окружают и сдавливают пищевод и/или трахею) Дискинезия (нарушение моторики) пищевода Ахалазия кардии (отсутствие или недостаточное рефлекторное расслабление нижнего пищеводного сфинктера) Диффузный мышечный спазм пищевода у детей с ДЦП с выраженной спастичностью (у детей с оценкой 4–5 по Модифицированной шкале спастичности Ашворта)	При стенозе пищевода <15 мм дисфагия возникает только при приеме твердой пищи, в таком случае детям требуется запить пищу большим количеством воды, чтобы протолкнуть ее через суженный просвет

Клиническая картина и диагностика

Расстройство оральной фазы глотания (I фаза) проявляется нарушением формирования пищевого комка, фарингеальной фазы глотания (II фаза) – асинхронностью акта глотания и дыхания, эзофагеальной (III фаза) – нарушением продвижения по пищеводу твердой и/или жидкой пищи (может сопровождаться болями в грудной клетке, эпигастрии, рвотой, чаще встречается при ДЦП или БЛД с сопутствующими неврологическими нарушениями).

Симптомы, позволяющие заподозрить дисфагию:

- кашель или покашливание до, во время или после глотания;
- изменение голоса во время или после глотания, например, «влажный», «булькающий» голос, хрипота, временная потеря голоса;
- затрудненное дыхание, прерывистое дыхание после глотания;
- затруднения при жевании;
- слюнотечение или неспособность сглатывать слюну;
- выпадение пищи изо рта во время еды вследствие неполного смыкания губ или неправильных движений языка во время глотания, когда язык давит вперед вместо движений вверх и назад;
- срыгивания;
- «смазанная» речь;
- аспирационный бронхит, частые аспирационные пневмонии;
- «немые» аспирации при медленном стекании пищи в дыхательные пути.

Диагноз дисфагии устанавливается на основании типичных жалоб и клинической картины:

- сбор данных анамнеза (питание ребенка в неонатальном и младенческом возрасте, длительность нахождения на ИВЛ, стояние назогастрального зонда, стимулировался или нет сосательный рефлекс, проводился ли логопедический массаж и др.);
- непосредственное наблюдение за процессом приема пищи;
- оценка анатомии глотания и безопасности кормления (клинический осмотр – положение головы и шеи, смыкание губ, движения языка и челюсти, прикус, звук в дыхательных путях, оценка речи и др.);
- консультация логопеда по дисфагии, невролога, отоларинголога, гастроэнтеролога, торакального хирурга;
- использование специальных шкал и опросников для оценки степени тяжести дисфагии:
  - ✓ FEEDS (Functional Evaluation of Eating Difficulties Scale) – используется с рождения;
  - ✓ SOMA (Schedule for Oral Motor Assessment) – предназначена для объективной оценки формирования орально-моторных навыков у детей в возрасте от 8 до 24 месцев;
  - ✓ EDACS (Eating and Drinking Ability Classification System) – оценивает навыки приема твердой и жидкой пищи без риска аспирации;
  - ✓ DDS (The Dysphagia Disorder Survey) – используется у детей старше 2 лет и у взрослых.

Инструментальные методы диагностики дисфагии:

- **Видеофлюороскопия** – «золотой стандарт». Позволяет выявить дискоординацию глоточной моторики, «немые» аспирации, неплотное смыкание губ, неправильное формирование пищевого комка, остатки пищи в полости рта, задержку глоточной фазы глотания, налет на стенках глотки, задержку прохождения пищевого комка по глотке. Позволяет подобрать способ кормления ребенка с дисфагией и консистенцию пищи, необходимость использования загустителя.
- **Прямая риноларингоскопия**.
- **Модифицированное рентгеноконтрастное исследование с барием.**

ЛЕЧЕНИЕ

Ведение пациентов с дисфагией требует комплексного мультидисциплинарного подхода.

Цель коррекции дисфагии – безопасный прием пищи через рот, особенно в следующих случаях:

- при отказе от приема пищи через рот;
- когда процесс приема пищи является утомительным для ребенка и воспринимается им как «работа»;
- когда оральная моторная дисфагия является результатом несформированного навыка полноценного приема пищи через рот.

Коррекция легкой и умеренной орофарингеальной дисфагии
(необходимые и иногда достаточные меры):

1. **Изменение длительности приема пищи** индивидуально для каждого ребенка с учетом его возможностей

2. **Позиционный менеджмент** – обеспечение правильного и безопасного положения тела и головы ребенка во время приема пищи

3. **Загущение пищи** (жидкая пища и напитки несут больший риск аспирации, чем продукты более плотной консистенции)

У пациентов с тяжелой дисфагией, находящихся на зондовом питании или питании через гастростому, желательно использовать методики восстановления процессов жевания и глотания, рекомендуемые логопедами.

Методика непищевой пероральной стимуляции

- уменьшает оральную гиперчувствительность
- облегчает контроль секреции
- формирует механизм глотания
- развивает оральную моторику для образования звуков
- у некоторых пациентов эти методики могут помочь со временем вернуться к естественному пути приема пищи и напитков, расширить рацион и снизить риск аспирации

Подходы для улучшения поведения во время приема пищи и минимизации поведения, направленного на отказ от еды или на пищевую избирательность:

- определенное время приема пищи;
- консистенция пищи, подходящая ребенку для безопасного глотания;
- многократное предложение продукта в разных видах;
- похвала для выработки соответствующего поведения при приеме пищи;
- исключить демонстрацию отрицательного отношения или наказание;
- использовать адаптивные системы для сидения (ключевой аспект кормления детей с физическими ограничениями, так как они обеспечивают поддержку головы, шеи и тела).

Транзиторная дисфагия. Может развиться при респираторных инфекциях, временно может понадобиться внутривенная инфузия или назогастральный зонд для профилактики аспирации или для обеспечения потребности в жидкости, в питании, во введении лекарств в период инфекции.

Профилактика и лечение хронической аспирации вследствие хронической дисфагии – НГЗ или наложение гастростомы с/без фундопликации. Одновременно проводятся занятия по развитию глотательного рефлекса. После восстановления глотания и при адекватном наборе роста/веса НГЗ или гастростома могут быть сняты.

5. Гастроэзофагеально-рефлюксная болезнь

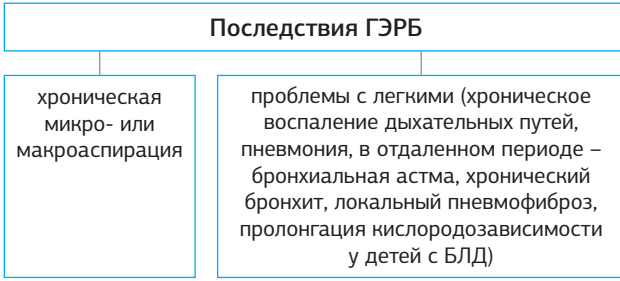
Гастроэзофагеальная рефлюксная болезнь (ГЭРБ) у паллиативного ребенка может встречаться в силу:

- ✓ его анатомических особенностей;
- ✓ генетической предрасположенности в семье;
- ✓ неврологических заболеваний (основных, сопутствующих, осложнений);
- ✓ гастростаза;
- ✓ длительного пребывания в положении лежа;
- ✓ непереносимости смеси. И т. д.

70%-ная
распространенность
гастроэзофагеальной
рефлюксной болезни при ДЦП

Наличие неврологической патологии увеличивает риск развития ГЭРБ в результате:

- нарушения иннервации гладкомышечных клеток ЖКТ (снижается тонус нижнего пищеводного сфинктера, скорость опорожнения желудка, нарушается моторика пищевода);
- общей спастичности;
- судорожного синдрома;
- приема противоэпилептических препаратов;
- неспособности поддерживать позу и непродолжительной вертикализации;
- сколиоза И т. д.



Клиническая картина и диагностика

Боль без видимой причины

Желудочно-кишечный рефлюкс необходимо исключать, если ребенок жалуется на боль, не имеющую видимой причины. Сильная боль при ГЭРБ связана с попаданием кислого желудочного содержимого в нижний отдел пищевода, при этом может наблюдаться усиление продукции мокроты и рефлекторный бронхоспазм. Повреждение слизистой пищевода и развитие воспаления влекут еще большее расслабление нижнего пищеводного сфинктера, заброс желудочного содержимого усиливается, образуется порочный круг. Антацидные средства облегчают боль (это является диагностическим критерием), но рвота может сохраняться еще до 10 дней, прежде чем восстановится тонус сфинктера.

Возможные клинические проявления ГЭРБ

Со стороны ЖКТ:

- отказ от еды;
- рвота/срыгивания (особенно во время еды, после еды и ночью во сне);
- дисфагия (трудности с глотанием);
- потеря веса, задержка развития;
- примесь крови /мелена (редко).

Со стороны дыхательной системы:

- ✓ проблемы с мокротой;
- ✓ аспирационные пневмонии рецидивирующие;

- ✓ рецидивирующие трахеиты/бронхиты;
- ✓ кашель;
- ✓ одышка;
- ✓ приступы удушья;
- ✓ хронический фарингит, хронический сухой (более 8 недель) кашель, дисфония, рецидивирующий синдром крупа;
- ✓ рецидивирующая/хроническая десатурация;
- ✓ бронхиальная обструкция, гиперреактивность бронхов неаллергического генеза;
- ✓ апноэ.

Другие:

- раздражительность (в том числе в покое);
- боль (загрудинные боли, изжога, плач, в эпигастральной области;
- положение переразгибания;
- синдром Сандифера (приступы тонического поворота головы с напряжением и выгибанием, «извивающимися» движениями половины тела, при этом поворот шеи может симулировать кривошею; усиливается во время кормления);
- симптом «мокрого пятна» (появление на подушке после сна пятна) у старших детей;
- нарушения сна;
- эрозивные поражения зубной эмали;
- рецидивирующий отит;
- апноэ/брадикардия;
- быстро разрешившееся необъяснимое состояние – внезапно возникшее, короткое (менее 1 минуты, обычно 20–30 секунд) и разрешившееся событие у ребенка в возрасте менее одного года, сопровождающееся одним или несколькими из следующих симптомов: цианоз или бледность; отсутствие, урежение или нерегулярное дыхание; заметное изменение тонуса (гипо- или гипертония); измененный уровень ответной реакции;
- ларингоскопия: рефлюкс-ларингит;
- биохимический анализ крови – гипопротеинемия.

Диагностика ГЭРБ (инструментальные методы используются по показаниям):

1. Клиническая диагностика.
2. Фиброэзофагогастродуоденоскопия (ФЭГДС) без/с биопсией.
3. Внутрипищеводная комбинированная импедансо-pH-метрия (КИМ) (позволяет верифицировать некислотные рефлюксы).
4. Внутрипищеводная pH-метрия (суточный pH-мониторинг).
5. Рентгеноскопия/рентгенография пищевода с контрастированием бариевой смесью (даже при совершенно явных симптомах может не выявить никаких изменений, проводят для выявления выраженных анатомических изменений).
6. УЗИ верхних отделов ЖКТ с водно-сифонной пробой (не рекомендуется для диагностики ГЭРБ в связи с низкой специфичностью).

ВАЖНО!

Диагностика ГЭРБ и назначение лечения на первом этапе проводятся на основании клинических проявлений. Если медикаментозное лечение устраняет симптомы рефлюкса, то это подтверждение диагноза. Инструментальные исследования требуют седации и госпитализации, несут определенные риски осложнений самой манипуляции и наркоза/седации, поэтому проводятся в сложных случаях, когда диагноз не ясен или лекарственная терапия не приносит желаемого эффекта.

ФЭГДС. Используется для оценки состояния слизистой оболочки пищевода и желудка, степени моторных нарушений, в том числе в области пищеводно-желудочного сфинктера. Наличие ГЭРБ может быть независимо от состояния слизистой оболочки пищевода. Биопсия из пищевода и желудка в ходе ФЭГДС рекомендуется для диагностики различных заболеваний (Helicobacter pylori и др.).

Комбинированная импедансо-pH-метрия, КИМ. Проводится для оценки эффективности антисекреторной терапии, диагностики неэрозивной ГЭРБ при нормальных данных ФЭГДС, оценки взаимосвязи симптомов с кислым и некислым ГЭР, определения роли рефлюкса в развитии эзофагита и возникновении других симптомов, характерных для ГЭРБ.

Суточная pH-метрия. Проводится при невозможности проведения КИМ, при наличии проявлений ГЭРБ в отсутствие эндоскопических изменений в пищеводе, при внепищеводных проявлениях ГЭРБ, для подбора терапии и контроля эффективности консервативного лечения, для определения показаний к хирургическому лечению ГЭРБ. Отрицательные результаты pH-метрии не позволяют исключить ГЭРБ.

Рентгеноскопия пищевода с контрастированием. Используется для исключения анатомических аномалий (трахеопищеводный свищ и др.); для оценки состояний, которые могут имитировать или предрасполагать к ГЭРБ (грыжа пищеводного отверстия диафрагмы, мальротация кишечника, пилоростеноз, сужение пищевода, ахалазия, стриктура пищевода, внешнее сдавление пищевода и др.); для оценки состояния ЖКТ у детей после фундопликации с персистирующей типичной или атипичной рефлюксной симптоматикой, дисфагией или болью.

ЛЕЧЕНИЕ

Существуют три направления лечения ГЭРБ

1. **Немедикаментозная терапия** (позиционирование, режим кормления, подбор смеси и загустителя и др.)

2. **Фармакотерапия** (антациды (гавискон, альмагель и др.), ингибиторы протонной помпы (эзомепразол, омепразол и др.), прокинетики (домперидон, метоклопрамид и др.))

3. **Хирургическая коррекция кардиального сфинктера**

Немедикаментозное лечение

Позиционирование

Положение на левом боку и возвышенный головной конец кровати (под уголом 40°) уменьшает частоту ГЭР.

Грудного ребенка необходимо держать под углом 45–60° во время кормления, а также вертикально удерживать после еды минимум 30 минут, что препятствует регургитации и аэрофагии. После кормления класть на спину с приподнятым головным концом кровати под углом 40° и следить, чтобы ребенок лежал ровно. Желудок опорожняется за 60–120 минут; в это время ребенка лучше не беспокоить. Использование высокой подушки может вызывать повышение давления в брюшной полости и усугубить рефлюкс. Положение тела ребенка на животе может уменьшить регургитацию, но возможно только при бодрствовании, так как во сне может увеличить риск внезапной младенческой смерти.

Подбор режима кормления

- Проверить, какой объем еды и воды и как быстро вводится, особенно если стоит назогастральный зонд или гастростома.

- Переход с обычных порций на частое кормление малыми порциями.
- Если стоит назогастральный зонд или гастростома нужно попробовать перейти на длительное капельное введение еды и воды (в том числе продолжительное кормление во время сна ночью). Иногда такой режим питания значительно уменьшает рефлюкс.
- Попробовать использовать загущение еды и воды крахмалом или другим загустителем. Имейте в виду, что у некоторых пациентов рефлюкс может усилиться из-за осмотического эффекта.

Рекомендации NASPGHAN и ESPGHAN по антирефлюксной терапии у детей[1]

Рекомендовано использование	Не рекомендовано
Немедикаментозная терапия	
– загуститель для лечения видимой регургитации/ рвоты у младенцев с ГЭРБ; – изменение объема и частоты кормления в зависимости от возраста и веса, избегать перекармливания; – 2–4-недельное пробное использование глубоко-гидролизованной смеси на основе белков (или аминокислот) для младенцев, у которых подозревается ГЭРБ при неэффективности немедикаментозного лечения; – подъем головы или позиция на левом боку	– позиционная терапия (подъем головы, латеральная возвышенная позиция) у младенцев во время сна; – массаж; – пребиотики, пробиотики или травы.

[1] *Rosen R. с соавт., 2018.*

Рекомендовано использование	Не рекомендовано
Медикаментозная терапия	
– ИПП первая линия для лечения эрозивного эзофагита; – использование антагонистов Н2-рецепторов (H2RA) для лечения эрозивного эзофагита, связанного с рефлюксом, у детей грудного и раннего возраста, если ИПП недоступны или не показаны; – 4–8-недельный курс H2RA или ИПП для лечения типичных симптомов (изжога, загрудинная или эпигастральная боль) у детей с ГЭРБ; – H2RA или ИПП для лечения экстраэзофагеальных симптомов (например, кашель, хрипы, астма) у пациентов с типичными симптомами ГЭРБ и/или с ГЭРБ, подтвержденной инструментальными методами	– антациды/альгинаты для хронического лечения; – H2RA или ИПП для лечения плача, беспокойства, видимой регургитации у здоровых детей; – H2RA или ИПП пациентам с экстраэзофагеальными симптомами; – домперидон, метоклопрамид, прокинетики

Примечание. ИПП – ингибиторы протонной помпы (эзомепразол); H2RA – антагонисты гистаминовых Н2-рецепторов.

Смеси

Срыгивания и ГЭР не являются основанием для прекращения грудного вскармливания. При неэффективности позиционирования у детей на искусственном вскармливании применяют смеси с загустителем или специальные антирефлюксные смеси. Это обычно уменьшает частоту срыгиваний и рвоты, снижает тревогу родителей.

ВАЖНО!

Смеси, загустевающие в кислой среде, нет смысла назначать вместе с антацидами.

Использовать более густую и калорийную молочную смесь, что может также быть полезным детям, имеющим проблемы с увеличением массы в результате ГЭРБ (1 столовая ложка риса на 2 унции, или 60 мл, молочной смеси увеличивает калорийность на 27 килокалорий на одну унцию).

Отдельные кормления начинать с жидкой пищи, заканчивая более густой, что может уменьшать выраженность ГЭР. На этапе введения прикорма раньше вводить более густую пищу (при отсутствии нарушений глотания).

При назначении смесей, в которых в качестве загустителя используются неперевариваемые полисахариды (камедь рожкового дерева), следует помнить, что смеси:

- являются лечебными и должны назначаться врачом;
- требуют четкого подбора объема в суточном рационе ребенка (1/2, 1/3 или 1/4);
- назначаются на ограниченный срок;
- не рекомендуются здоровым детям, не страдающим срыгиваниями;
- являются только одним из компонентов лечебных программ.

Варианты назначения антирефлюксных смесей:

✓ в конце каждого кормления адаптированной смесью назначается антирефлюксная смесь в количестве 1/2–1/4 от объема кормления;

✓ антирефлюксная смесь назначается 1–3 раза в день в объеме кормления, в остальных случаях используется адаптированная смесь;

✓ антирефлюксная смесь назначается в полном суточном объеме в течение 2–4 недель.

Фармакотерапия

Цель лечения – снижение кислотности среды в желудке. Фармакотерапия не только устраняет симптомы рефлюкса, но и служит подтверждением диагноза ГЭРБ. При уточнении диагноза могут помочь простые антациды (суспензия гидроксида алюминия), однако их действие обычно кратковременное, их нельзя использовать длительно у маленьких детей. Для лечения ГЭРБ используют курсы ингибиторов протонной помпы.

Дозы антацидных средств подбирают так, чтобы pH в желудке был pH 5–6 ед. (если это возможно, то измеряют натощак прямо перед едой). Боль проходит быстрее, чем прекращается отрыжка. После купирования симптомов антациды нужно отменять постепенно (в течение 2 недель), так как при резкой отмене может возникнуть синдром рикошета – усиление продукции соляной кислоты и быстрое возобновление симптомов.

Рецидив ГЭРБ может наблюдаться очень часто, в том числе при заболеваниях дыхательных путей и кашле, когда давление в брюшной полости выше, чем в грудной.

Препарат 1-й линии для пробного лечения – эзомепразол. Пробное лечение ингибиторами протонной помпы может использоваться у детей в возрасте старше 1 года с типичной клиникой ГЭРБ, но не рекомендовано у детей до 1 года и/или с экстраэзофагеальными проявлениями.

Омепразол, как правило, не используется, если таблетку/капсулу нужно делить на части, так как он разрушается кислой средой, если его извлекать из кислотоустойчивой оболочки. Кроме того, гранулы могут забивать НГЗ и гастростому.

Если симптомы реюлюкса сохраняются, к лечению добавляются прокинетики (эффективны у 50% пациентов с преобладающими симптомами регургитации): домперидон (не проникает через гематоэнцефалический барьер); метоклопрамид (может вызвать экстрапирамидные расстройства) или эритромицин в маленьких дозах, а также используют корректоры моторики (тримебутин). Эритромицин стимулирует рецепторы мотилина и по эффективности не уступает метоклопрамиду.

Если немедикаментозные методы и фармакотерапия не дают эффекта (сохраняются рвота, срыгивания, потеря веса), необходимо рассмотреть возможность хирургического лечения рефлюкса.

Хирургическое лечение

Фундопликация с или без пилоропластики

Полостная операция, которая часто дает тяжелые послеоперационные осложнения (**25–60% случаев**), но обычно быстро приводит к улучшению состояния ребенка.

80%	6–70%	5–15%
Эффективность при ГЭРБ	Наблюдается рецидив	Пациенты нуждаются в повторной операции

Пациентам с тяжелой дисфагией и нутритивной недостаточностью одновременно с фундопликацией накладывают гастростому. Прогноз успеха фундопликации, иногда сочетаемой с гастростомией, во многом зависит от ответа на медикаментозную терапию и опыта хирурга.

У тяжелых лежачих пациентов, у которых проведение фундопликации невозможно или сопряжено с огромными рисками, устанавливается гастроеюностома или еюностома для капельного кормления непосредственно в тощую кишку. Для этого сейчас выпускаются специальные силиконовые трубки.

Показания для хирургической коррекции ГЭРБ (фундопликации):

- выраженная симптоматика ГЭРБ, существенно снижающая качество жизни больного, несмотря на неоднократные курсы медикаментозной антирефлюксной терапии, необходимость хронической фармакотерапии для контроля симптомов ГЭРБ;
- длительно сохраняющаяся эндоскопическая картина рефлюкс-эзофагита III–IV степени на фоне неоднократных курсов терапии;
- осложнения ГЭРБ (повторяющиеся эпизоды апноэ, брадикардии, кровотечения, стриктуры, пищевод Барретта, рецидивирующая аспирация);
- задержка физического развития ребенка, связанная с ГЭР и не поддающаяся коррекции другими методами;
- сочетание ГЭРБ со скользящей грыжей пищеводного отверстия диафрагмы;
- тяжелый ГЭР в сочетании с задержкой психомоторного развития у пациентов, которым планируется накладывать гастростому.

6. Запор

Особенности ведения запоров у детей, нуждающихся в паллиативной помощи[1]:

- ✓ **Предпочтительно использование слабительного через рот** (назогастральный зонд, гастростому). Медики и родители допускают стратегическую ошибку, начиная лечение хронических запоров с регулярного введения ректальных слабительных (свечей, микроклизм). Если пероральные слабительные не используются регулярно, а используются только свечи и микроклизмы, то могут развиться каловые камни и каловая непроходимость.
- ✓ **Дети более чувствительны к запорам и ректальным обследованиям**, чем взрослые. При запоре часто встречаются боли в животе, беспокойство, усиление спастики, дистонии или судорог, тошнота, рвота, желудочно-кишечный рефлюкс, каловые завалы, частичная каловая непроходимость с клиникой кишечной непроходимости.
- ✓ Если без **ректального обследования** совсем не обойтись, то оно должно проводиться под седацией (у маленьких детей) или с гелем с лидокаином (у подростков) опытным врачом или м/с с использованием самого тонкого пальца, чтобы не повредить сфинктер.
- ✓ Несмотря на то что **диета (клетчатка, пищевые волокна и др.) и потребление нужного количества воды могут уменьшить или вылечить запор**, у большинства паллиативных пациентов это работает плохо и необходимо использование системных слабительных (через рот, НГЗ, гастростому).

[1] Basic Symptom Control in Paediatric Palliative Care The Rainbows Hospice for Children and Young Adults guidelines 9.5 edition for App Version, www.togetherforshortlives.org.uk, с дополнениями Н.Н. Савва.

- ✓ **Маломобильность или обездвиженность** у детей с нейродегенеративными или генетическими заболеваниями, а также **прогрессирование заболевания** вовлекают нервные пути и мышцы, участвующие в перистальтике и дефекации, что усугубляет запоры или является их первопричиной.
- ✓ **Метаболические нарушения** оказывают быстрый негативный эффект, вызывая или усугубляя запоры (например, дегидратация при муковисцидозе, гиперкальциемия и гипокалиемия у онкологических пациентов).
- ✓ **Снижение объема потребляемой пищи** вызывает склонность к запорам (например, у онкопациентов на фоне противоопухолевого лечения).
- ✓ **Боязнь акта дефекации и удержание кала** часто наблюдаются у детей, которые имеют хронические запоры и испытывают боль при дефекации.
- ✓ **Социальная фобия акта дефекации** вне дома (многие дети не хотят ходить в туалет вне дома или с чужими людьми (м/с, ассистентом и др.).
- ✓ **Лекарственные (ятрогенные) запоры** у детей встречаются очень часто, когда лекарства, провоцирующие запоры, назначаются без одновременного назначения слабительных (опиаты, антихолинэргические препараты, противосудорожные и др.).
- ✓ Необходима **кооперация с родителями** для получения эффекта слабительной терапии.

ДИАГНОСТИКА

Установить причину (причины).

ЛЕЧЕНИЕ

Воздействовать нефармакологически (движение, питание, гидратация, обезболивание, устранение социальных факторов) и фармакологически, принимая во внимание причину запора. У некоторых детей могут быть эффективны прокинетики (домперидон, метоклопрамид и др.).

ШАГ 1

- Собрать анамнез.
- Клинический осмотр.
- Пальпация живота (может выявить каловые массы и каловые камни, особенно в илеоцекальном углу).
- Ректальное обследование только при крайней необходимости (может определить наличие твердых каловых масс в прямой кишке). Решить вопрос о седации (у маленьких детей) или об использовании геля с лидокаином (у подростков).
- Оценить вероятность каловых завалов, которые могут одновременно сопровождаться жидким стулом или подтеканием кала.
- Спросить, как ребенок переносит лактулозу и другие слабительные, какие дозы использовались и в каком режиме.
- Родители часто говорят, что слабительные не помогают и что они видят эффект только на микроклизмы. При анализе доз и режима использования слабительных обычно выявляются погрешности, несистемное использование. Необходим подбор слабительной терапии по алгоритму под наблюдением врача.

ШАГ 2

- Сделать очистительную гипертоническую клизму.
- Начать прием лактулозы, повышая дозу каждые три дня – от минимальной до максимальной, если нет эффекта.
- Одновременно перед каждым повышением дозы лактулозы делать гипертоническую очистительную клизму, если эффекта нет.

ШАГ 3

Если нет улучшения, добавить натрия пикосульфат.

ШАГ 4 (для ребенка на опиатах)

- Если ребенок получает опиаты, пропустить **Шаг 2**.
- Начать прием натрия пикосульфата или макрогола.

ШАГ 5

Для быстрого облегчения состояния, если ребенок испытывает беспокойство, при хроническом запоре можно разово использовать ректальные слабительные (как скорую помощь, но не как плановое регулярное лечение):

- если стул твердый – глицериновые свечи;
- если стул мягкий – свечи с бисакодилом;
- если при ректальном исследовании выявлена пустая прямая кишка на фоне запора – свечи с бисакодилом или высокие фосфатные микроклизмы, чтобы опустить стул и опорожнить кишечник.

ШАГ 6

В случае тяжелых запоров и отсутствия эффекта (плохой переносимости) лактулозы и натрия пикосульфата использовать:

- Макрогол – регулярно для системного эффекта, повышая дозу от минимальной до максимально эффективной. Есть три разные дозы макрогола – профилактическая, лечебная и для очистки каловых завалов[1].
- Микролакс – только для экстренной помощи.

ШАГ 7

Если принципиально необходимо мануальное извлечение каловых камней и без него не обойтись, использовать у маленьких детей седацию (в условиях дневного стационара), у подростков – гель с лидокаином.

[1] APPM Master Formulary (5th Edition, 2020) https://www.appm.org.uk/guidelines-resources/appm-master-formulary/

7. Боль

Болевой синдром — самая распространенная проблема при ЛЮБОМ заболевании, а не только при онкологическом. Все дети чувствуют боль, даже новорожденные. Боль часто сопровождает медицинские манипуляции. У большинства детей болевой синдром может быть успешно купирован.

Цель – выявить боль, подобрать лечение (фармакологическое, нефармакологическое, комбинированное); если это возможно, то устранить причину боли, если невозможно, то обеспечить регулярный прием препарата безболезненным способом столь долго, сколько это необходимо.
Убрать страдания ребенка – моральная ответственность взрослых.

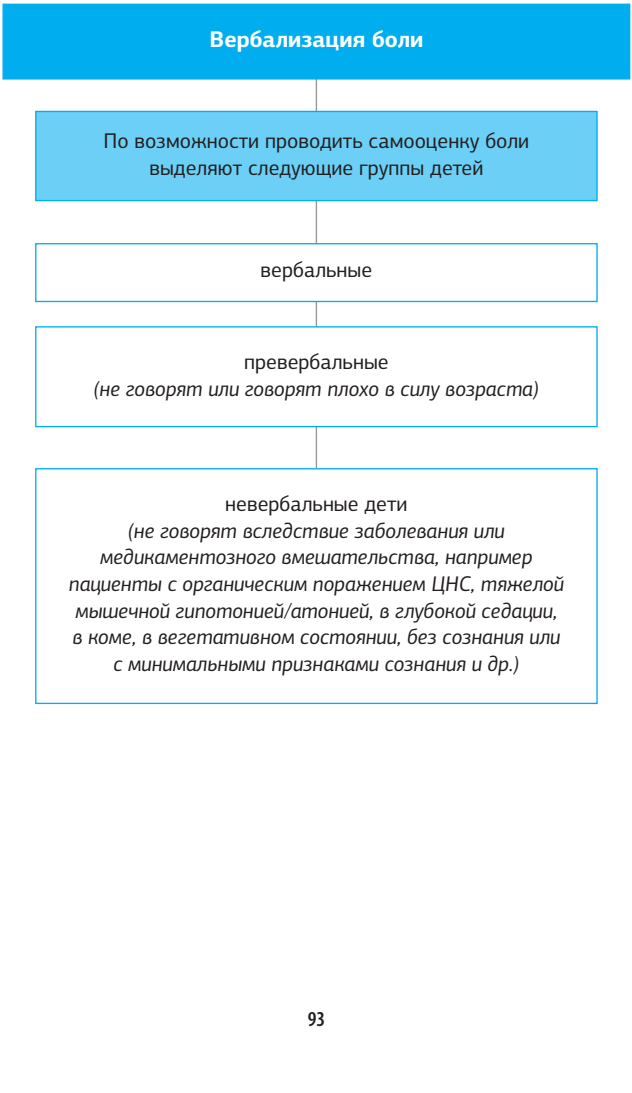
Боль — субъективное ощущение. Это то, что чувствует тот, у кого болит. Поэтому специалист всегда ориентируется на то, что говорит пациент.

Среди детей, нуждающихся в паллиативной помощи, большинство пациентов невербальные (либо в силу возраста, либо в силу заболевания).

Невербальные дети не могут рассказать о боли и показать, где болит, даже показать своим поведением. Понять, болит или нет у ребенка, – это сложная задача как для специалистов, так и для родителей (ухажи-

вающего персонала). И те, и другие могут долгое время не подозревать о наличии болевого синдрома у невербального ребенка.

Если дети не говорят о боли, не отвечают на вопросы родителей или врача, это не значит, что они не испытывают боли.



Оценка боли

Способы оценки боли

1 **Самооценка** (что говорит ребенок): «золотой стандарт» (с помощью шкал, опросников). Невозможно использовать у детей невербальных, превербальных, находящихся в коме.

2 **Биологические признаки** (как реагирует организм): ответ на болевые стимулы; психофизиологическая оценка (ЭМГ, ЭЭГ, кровоток, температура тела, ЧСС, кожная реакция). Часто наблюдаются: повышение пульса и АД, потливость, бледность, расширенный зрачок, мышечная ригидность, защитная фиксация (спазм мышц, уменьшающий подвижность пораженных участков тела). Неспецифичны, могут быть не связаны с болью.

3 **Поведение** (что делает ребенок): прекрасный подход к оценке боли у всех детей всех возрастов, особенно с задержкой речевого и умственного развития; на нем основаны «поведенческие» шкалы оценки боли. У детей, которые не могут активно реагировать поведением на боль (например, в вегетативном состоянии, в коме), используют биологические признаки и шкалы «комфорта».

Анамнез боли

Для комплексной оценки и подбора эффективной терапии нужно собрать подробный анамнез боли:

- тип боли: ноцицептивная (висцеральная и соматическая), нейропатическая, диссоциативная (психогенная), смешанная;
- локализация боли (опрос, наблюдение);
- характер боли (опрос);
- интенсивность боли (шкалы, наблюдение);
- продолжительность боли / изменение во времени (опрос, наблюдение).

Инструменты оценки боли у вербальных и невербальных детей

«Дневник боли»

Шкалы («поведенческие», «комфорта»)

Биологические и поведенческие показатели не всегда отражают реальную интенсивность боли и даже ее наличие, они могут быть вызваны другими причинами. Нужна комплексная оценка, опрос родителей/ухаживающих лиц, ведение «Дневника боли», использование шкал.

Шкалы помогают:

- определиться с интенсивностью боли и назначить лечение;
- мониторировать ответ на лечение.

У **вербальных детей** чаще всего используют шкалу Элланда и/или аналого-цифровую шкалу.

У **невербальных** – специальные шкалы (например, для новорожденных – NIPS, универсальную – FLACC, для пациентов в коме – разновидности шкалы COMFORT).

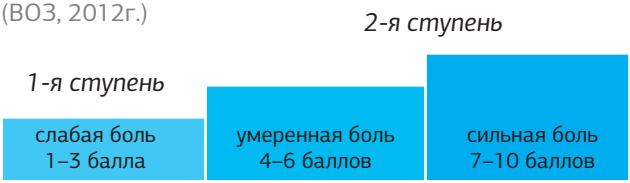
Шкалы используют как пациенты, так и взрослые, которые находятся с ребенком (родители, няни, ухаживающий персонал в интернате).

Оценка боли у детей невербальных и в коме – это сложная, но выполнимая задача, к решению которой часто привлекают специалистов по альтернативной коммуникации, игровых терапевтов, психологов.

ЛЕЧЕНИЕ

Согласно рекомендациям ВОЗ (2012 г.) у детей используется «лестница обезболивания». Подходы у онкологических и неонкологических пациентов одинаковые.

«Лестница обезболивания»
(ВОЗ, 2012г.)



назначают ненаркотические обезболивающие (например, ибупрофен, парацетамол)

назначают сильные наркотические обезболивающие (например, морфин, фентаниловый пластырь)

ВАЖНО!

Кодеин запрещен для использования у детей в возрасте до 12 лет. Трамадол может быть использован в некоторых случаях с осторожностью на 2-й ступени при умеренной боли (4–6 баллов).

Согласно рекомендациям ВОЗ (2012 г.) сильные опиаты назначаются при неэффективности ненаркотических анальгетиков. **Морфин короткого действия – основной препарат у детей при болях умеренной и сильной интенсивности, а также для прорывных болей.** Использование морфина короткого действия позволяет быстро подобрать эффективную суточную дозу обезболивания. Потом ребенок может быть переведен на неинвазивные препараты пролонгированного действия (таблетки/капсулы, пластыри). На фоне приема пролонгированных препаратов морфин короткого действия используется для быстрого купирования прорывных болей.

КОРМЛЕНИЕ ЧЕРЕЗ НАЗОГАСТРАЛЬНЫЙ ЗОНД И ГАСТРОСТОМУ

При работе с ребенком, нуждающимся в паллиативной помощи, необходимо наблюдать за процессом кормления и питья, чтобы оценить наличие одного из двух возможных состояний:

- ребенок не имеет признаков дисфагии, но не может съесть нужный объем или вид пищи, выпить необходимый объем жидкости;
- ребенок имеет признаки дисфагии и риск аспирации.

Установка назогастрального зонда (НГЗ) или гастростомы рекомендована, если ребенок, который ест безопасно (без признаков острой или хронической аспирации), не может съесть необходимое количество калорий и воды для адекватного роста и набора веса, имеет нутритивную недостаточность, а также для профилактики аспирации.

Осложнения при длительном стоянии НГЗ: пролежни, гастрит, диапедезные кровоизлияния, зияние кардиального отдела, затруднение носового дыхания, отиты, конъюктивит со стороны стояния зонда и др. Предпочтение отдается зондам из мягких материалов (полиуретан, силикон).

Если установлен НГЗ, его используют в течение 4–8 недель и изменения данной ситуации не предвидятся в ближайшие месяцы (ребенок будет нуждаться в НГЗ), ставится силиконовая гастростома малоинвазивным методом чрезкожной пункционной установки под эндоскопическим контролем. Переход с НГЗ на гастростому необходим в связи с риском развития хронических осложнений со стороны верхних дыхательных путей, глаз, ушей, желудка при длительном стоянии НГЗ.

У ребенка, нуждающегося в паллиативной помощи, показана установка гастростомы:

- при тяжелой нутритивной недостаточности;
- при нарушениях жевательной и/или глотательной функций, при нарушении гастроинтестинальной моторики и плохом прогнозе глотания;
- если длительность кормления составляет более 4 часов в сутки;
- если прогрессирует БЭН, несмотря на хороший аппетит (с позиций ухаживающего);
- если НГЗ стоит более 4 недель и кормление без зонда не планируется в ближайшие 6–12 месяцев;
- при обструкции пищевода, ротоглотки различного генеза.

Наложение гастростомы малоинвазивным методом чрезкожной пункционной установки под эндоскопическим контролем является эффективным и безопасным по сравнению с применением НГЗ. Рекомендовано использовать специальные силиконовые гастростомические трубки.

Виды гастростомических трубок

бамперные («хвостатые»)
устанавливаются под общим наркозом, извлекаются под общим наркозом, срок эксплуатации – до 2–5 лет в зависимости от производителя, индивидуальных особенностей пациента и проводимого лечения

баллонные (низкопрофильные, «хвостатые»)
устанавливаются под общим наркозом, меняются на дому без наркоза, срок эксплуатации – до 6–9 месяцев в зависимости от производителя, индивидуальных особенностей пациента и проводимого лечения

ПОМОЩЬ В «КОНЦЕ ЖИЗНИ»

Около 9 тысяч детей,

нуждающихся в паллиативной помощи в России, ежегодно умирают

или 10%

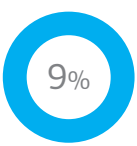
от общего количества

Около 800 человек

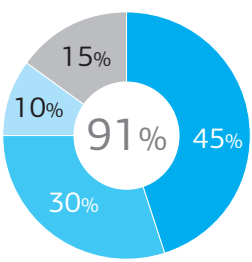
пациенты со злокачественными новообразованиями

Структура пациентов в терминальной стадии болезни и в «конце жизни», которые нуждаются в специализированной паллиативной помощи в последние 3 месяца жизни, практически идентична таковой в хронически прогрессирующей стадии заболевания:

Злокачественные новообразования



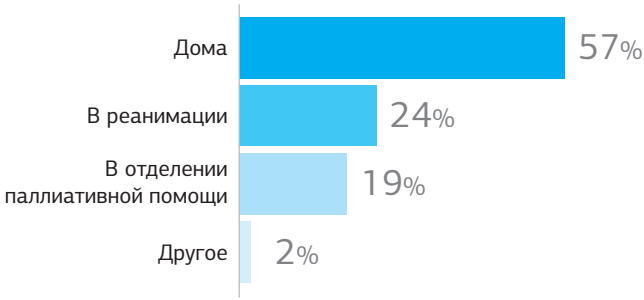
Неонкологические заболевания



Из них:

- ВПР/генетические болезни
- Неонатальные состояния
- Неврологическая патология
- Прочие

Место смерти
(данные детского хосписа «Дом с маяком»)



Сценарии наступления смерти:

- **внезапная смерть**;
- **ожидаемая смерть** с различной длительностью умирания;
- **«приходящая – возвращающаяся смерть»** с частыми неотложными состояниями, которые нередко требуют госпитализации и сопровождаются неуклонным ухудшением состояния.

Этапы паллиативной помощи в «конце жизни»:

I Терминальная фаза болезни

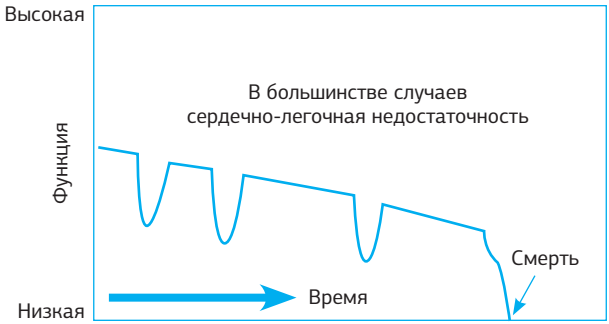
II Во время умирания ребенка

III Непосредственно после смерти ребенка

IV В период горевания

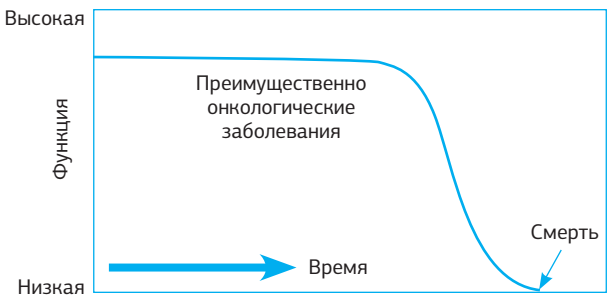
Необходимо грамотное планирование помощи ребенку и семье, психологическое сопровождение персонала.

Траектории болезни в детской паллиативной помощи[1]



Долгосрочные ограничения, сопровождающиеся периодическими серьезными эпизодами

Отсроченное угасание



Короткий период очевидного ухудшения состояния

[1] *Together for short lives; www.togetherforshortlives.org.uk*

Понимание траектории заболевания позволяет:

- определить возможные сценарии смерти;
- принять оптимальное решение по уходу, по лечению, по паллиативной помощи;
- предсказать момент приближения смертельного исхода, спланировать и подготовить «легкую смерть».

Планирование «будущего» пациента (трудный разговор о «выборе пути»):

- **участники**:
  - ✓ умирающий пациент,
  - ✓ его семья,
  - ✓ члены команды паллиативной помощи;

- **сроки проведения разговора**:
  - ✓ для ОНКО и СМА1 – в течение 1-й недели после поступления ребенка под опеку паллиативной службы,
  - ✓ для НЕОНКО – в течение 1-го месяца после поступления ребенка под опеку выездной службы. Если ребенок не находится в терминальном или в угрожающем жизни состоянии – в течение 1-й недели после поступления;

- **обсуждаемые вопросы**:
  - ✓ текущее состояние пациента и траектория болезни,
  - ✓ проведение или отказ от реанимационных мероприятий,
  - ✓ использование или неиспользование ИВЛ в терминальной стадии некурабельного основного заболевания,
  - ✓ «последние» пожелания и предпочтения,
  - ✓ место оказания помощи и смерти,

- ✓ прекращение поддерживающего жизнь лечения,
- ✓ надежды, пожелания и ожидания от помощи (медицинской, психологической, социальной, духовной);

- документирование результатов обсуждения в истории болезни или в амбулаторной карте паллиативного пациента;
- обеспечить круглосуточный доступ к паллиативной помощи (горячая линия, индивидуальный пост, помощь специалистов паллиативной помощи по телефону).

Этические вопросы паллиативной помощи детям и новорожденным

В неонатальной и педиатрической практике часто возникают ситуации, когда прекращение или отказ от реанимационных мероприятий, а также прекращение или отказ от поддерживающих жизнь мероприятий допустимы с моральной точки зрения. Это не является эвтаназией, так как проводятся другие виды лечения, направленные не на излечение, а на повышение качества жизни и качества умирания. Оказывается паллиативная медицинская помощь.

Этические вопросы	Альтернатива
– непроведение (отказ от) реанимационных мероприятий – непроведение искусственного поддержания жизни – прекращение искусственного поддержания жизни	– **протокол комфорта**: морфин (боль, одышка, диспноэ) мидазолам или диазепам (терминальное, психомоторное возбуждение, судороги), галоперидол (психомоторное возбуждение, тошнота/рвота) – **паллиативная помощь**: медицинская, психосоциальная, духовная

Оказание паллиативной медицинской помощи возможно при следующих условиях:

- врачебная комиссия определила наличие показаний для оказания паллиативной помощи и инкурабельность заболевания,
- родители согласны на оказание паллиативной помощи их ребенку,

Возможность не проводить реанимационные мероприятия при достоверно установленном неизлечимом заболевании закреплена в Федеральном законе от 21.11.2011 № 323-ФЗ (ред. от 08.06.2020) «Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации»:

«ст. 66, п. 7: Реанимационные мероприятия не проводятся:

1) при состоянии клинической смерти (остановке жизненно важных функций организма человека (кровообращения и дыхания) потенциально обратимого характера на фоне отсутствия признаков смерти мозга) на фоне прогрессирования достоверно установленных неизлечимых заболеваний или неизлечимых последствий острой травмы, несовместимых с жизнью;

2) при наличии признаков биологической смерти человека».

ЛИТЕРАТУРА И ССЫЛКИ

Паллиативная помощь детям

1. Паллиативная помощь детям / Под ред. Э.Голдман, Р.Хейна и С.Любена. Oxford University Press, 2012 – Пер. с англ. – М.: Практика, 2017. – 672с.
2. *Эмери Дж.* По-настоящему дельное руководство по паллиативной помощи детям для врачей и медсестер во всем мире / Пер. с англ. Т. Бабанова; Ред. перевода Н. Савва. – 2-е изд., испр. – М.: Издательство «Проспект», 2018. – 464 с.
3. Паллиативная помощь детям в России: потребность, состояние, концепция развития / Под ред. Н.Н. Савва – М., 2015. – 100 с.
4. Рекомендации ВОЗ по медикаментозному лечению персистирующей боли у детей с соматическими заболеваниями. – М. : Практическая медицина, 2014. – 208 с.
5. Алгоритмы оценки и лечения боли у детей. – М.: Издательство «Проспект», 2020. – 64 с.
6. Библиотека Благотворительного фонда «Детский паллиатив» // https://www.rcpcf.ru/biblioteka/
7. The Association of Paediatric Palliative Medicine Master Formulary 5th edition 2020 // www.appm.org.uk
8. Basic Symptom Control in Paediatric Palliative Care. The Rainbows Hospice for Children and Young Adults guidelines 9.5 edition for App Version // www.togetherforshortlives.org.uk

Перинатальная паллиативная помощь

1. Наглядная неонатология / Под ред. Т. Лиссауэра и др. / Пер. с англ. И. Рюминой. – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2019. – 304с.
2. *Диксон Дж.* Алгоритм перинатального сопровождения детей, нуждающихся в паллиативной помощи. – М.: Издательство «Проспект», 2020. – 52 с.
3. Практическое руководство по оказанию паллиативной помощи в отделении новорожденных / А. Манчини и др. – М.: Издательство «Проспект», 2020. – 40 с.

Педиатрическая гастроэнтерология:
https://GastroScan.ru/literature/153/

Справочное издание

АЗБУКА ПАЛЛИАТИВНОЙ ПОМОЩИ ДЕТЯМ

Под редакцией Саввы Натальи Николаевны

Подписано в печать 16.07.2020 г. Формат 70x100 $^{1}/_{24}$.
Усл. печ. л. 4,42. Тираж 2000 экз. Заказ 340.

Отпечатано в ООО «Издательство «Проспект».

127422, г. Москва, ул. Тимирязевская, дом 2/3, офис 420
т.: +7 499 704-37-35 | info@rcpcf.ru | www.rcpcf.ru

Читайте и скачивайте бесплатно другие публикации БФ «Детский паллиатив» на сайте в разделе «Библиотека» http://rcpcf.ru/biblioteka/