

Т.В. Куріліна

Базові аспекти педіатричної паліативної допомоги

Національна медична академія післядипломної освіти імені П.Л. Шупика, м. Київ, Україна

Ukrainian Journal of Perinatology and Pediatrics. 2019. 3(79): 40-48; doi 10.15574/PP.2019.79.40

For citation: Kurilina TV. (2019). Basic aspects of pediatric palliative care. Ukrainian Journal of Perinatology and Pediatrics. 3(79): 40-48. doi 10.15574/PP.2019.79.40

Розглянуто основні складові педіатричної паліативної допомоги (ППД) й особливості її надання. Наведено 11 категорій станів, що обумовлюють потребу в паліативній допомозі. Визначено, що найбільший внесок роблять вроджені аномалії, перинатальні стани, білково-енергетична недостатність, менінгіти і ВІЛ/СНІД. Педіатрична паліативна група вирізняється високою гетерогенністю, що обумовлено широким віковим діапазоном; широким спектром нозологій, у тому числі орфанними захворюваннями; різницею потреб залежно від віку і розвитку в середовищі амбулаторних, лікарняних закладів і вдома. Визначення ППД та її мету наведено відповідно до термінології ВОЗ, провідних паліативних фондів і Триєстської хартії прав дитини, яка помирає. Акцентовано увагу, що відмінності педіатричних паліативних категорій станів базуються на траєкторіях смерті дитини та обумовлюють потребу в паліативних сервісах. Обговорено моделі ППД та рівні її надання, особливості роботи дитячих хоспісів. Повна система ППД представлена інтегрованою тривірневою допомогою: паліативний підхід, загальна паліативна допомога, спеціалізована паліативна допомога. Детально описано особливості ППД, пов'язані з дитиною та її родиною, готовністю мережі педіатричних закладів та підготовкою лікарів із питань надання паліативної допомоги дітям. Особливість ППД полягає в необхідності забезпечення сервісами з моменту встановлення діагнозу невиліковного захворювання, незважаючи на прогнозовану тривалість життя. Така допомога має надаватися в будь-якому місці, незалежно від моделі медичного закладу, і так тривало, наскільки це потрібно, а початок паліативного догляду не передбачає допомогу тільки наприкінці життя та відмову від боротьби. Висвітлено основні принципи управління базовими симптомами, особливо звернуто увагу на важливість оцінки болю, його рівень та базові принципи контролю. Загальний холистичний підхід в організації ППД дає змогу застосовувати всі можливості для підтримки сил дитини із захворюванням, що обмежує життя.

Автори заявляють про відсутність конфлікту інтересів.

Ключові слова: педіатрична паліативна допомога, групи паліативного догляду, траєкторії смерті, базові симптоми, біль, інтегрована тривірнева модель, холистичний підхід.

Basic aspects of pediatric palliative care

T.V. Kurilina

Shupyk National Medical Academy of Postgraduate Academy, Kyiv, Ukraine

Main components of pediatric palliative care (PPC) and features of its render of service were reviewed in the article. Eleven categories of state which caused requirements in palliative care were presented. It is established that the most great contribution belongs for congenital anomalies, perinatal states, protein-energy malnutrition, meningitis and HIV/AIDS. Pediatric palliative group distinguishes with high heterogeneity due to wide age range; broad spectrum of nosology including rare diseases; difference in needs depending from age and development in ambulance, in hospital and at home environment. The definition of PPC and its aim were presented according of terminology of WHO, guiding palliative charities and a charter for the rights of the dying child.

It is focused that differences of pediatrics palliative categories of states are based on child death trajectories and are responsible for needs in palliative services. Models of PPC and levels of providing, peculiarities of child hospice were discussed. The complete system of PPC is presented by an integrated three-level care: palliative approach, common palliative care, specialized palliative care.

The features of PPC which were related with child, family, readiness of network of pediatrics institutions and training of physicians on the provision of palliative care for children were distinguished in details in the article. Also the peculiarity of PPC is the necessity of service coverage from the moment of determination of the diagnosis of incurable disease despite of predicted life span that must be provided at any site independently of model of health care institution and so long as needed and a start of palliative care does not indicate the support only at the end of life and a refusal of fight.

The main concepts of management of basic syndromes were distinguished, especially attention was paid to the importance of pain assessment, pain level and control bedrock principles. General holistic approach when organizing PPC makes it possible to use all the possibilities for support of child's energy with life-limiting disease.

No conflict of interest were declared by the authors.

Key words: pediatrics palliative care, palliative care groups, death trajectory, basic symptoms, pain, integrated three-level model, holistic approach.

Базовые аспекты педиатрической паллиативной помощи

Т.В. Курилина

Национальная медицинская академия последипломного образования имени П.Л. Шупика, г Киев, Украина

Рассмотрены основные составляющие педиатрической паллиативной помощи (ППП) и особенности ее оказания. Представлены 11 категорий состояний, которые обуславливают потребности в паллиативной помощи. Установлено, что наибольший вклад принадлежит врожденным аномалиям, перинатальным состояниям, белково-энергетической недостаточности, менингитам и ВИЧ/СПИДу. Педиатрическая паллиативная группа отличается высокой гетерогенностью, обусловленной широким возрастным диапазоном; широким спектром нозологий, в том числе орфанными заболеваниями; разницей в потребностях в зависимости от возраста и развития в среде амбулаторных, лечебных учреждений и дома. Определены ППП и ее цель представлены соответственно терминологии ВОЗ, ведущих паллиативных фондов и Триестской хартии прав умирающего ребенка.

Акцентируется внимание, что отличия педиатрических паллиативных категорий состояний базируются на траекториях смерти ребенка и обуславливают потребности в паллиативных сервисах. Обсуждены модели ППП и уровни ее оказания, особенности работы детских хосписов. Полная система ППП представлена интегрированной трехуровневой помощью: паллиативный подход, общая паллиативная помощь, специализированная паллиативная помощь.

Детально рассмотрены особенности ППП, связанные с ребенком и его семьей, готовностью сети педиатрических учреждений и подготовкой врачей по вопросам оказания паллиативной помощи детям. Особенностью ППП является необходимость обеспечения сервисами с момента установления диагноза неизлечимой болезни, несмотря на прогнозируемую длительность жизни. Такая помощь должна быть оказана в любом месте, независимо от модели лечебного учреждения, и так долго, насколько это необходимо, а начало паллиативного ухода не означает помощь только в конце жизни и отказ от борьбы.

Рассмотрены основные принципы управления базовыми симптомами, особенно обращено внимание на важность оценки боли, уровень боли

и базовые принципы контроля. Общий холистический подход при организации ППД позволяет использовать все возможности для поддержания сил ребенка с ограничивающим жизнь заболеванием.

Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

Ключевые слова: педиатрическая паллиативная помощь, группы паллиативной помощи, траектории смерти, базовые симптомы, боль, интегрированная трехуровневая модель, холистический подход.

«Ви маєте значення тому, що Ви є Ви. Ви маєте значення до останнього моменту
Вашого життя, а ми будемо робити все не тільки для того, щоб Ви померли мирно, але також, щоб жили до смерті...»
Леді Cicely Saunders

Прогрес науково-технічних досягнень у медицині сприяє вражаючим успіхам у виживанні критично хворих дітей, але не супроводжується відповідними досягненнями в більшості гуманістичних аспектів. Зміни організаційних і структурних особливостей підрозділів інтенсивного виходжування і догляду, на жаль, дотепер спричиняють таке оточення дітей та їхніх родин, яке є ворожим і таким, що породжує стрес.

У травні 2014 року 67-ю Асамблеєю ВООЗ визначено, що забезпечення доступу до паліативної допомоги дітям є «...етичною відповідальністю системи охорони здоров'я», а інтеграція педіатричної паліативної допомоги (ППД) у загальну систему є есенціальною для досягнення Цілей сталого розвитку при універсальному забезпеченні здоров'я (резолюція WHA 67.19) [19].

Вважається, що ППД активно розвивається з моменту відкриття у 1982 р. першого хоспісу для дітей та створення першої шпитальної паліативної команди у 1986 р. при Great Ormond Street Hospital (Велика Британія). Системи надання ППД у всьому світі значно різняться і залежать від рівня розвитку країни та забезпечення системи охорони здоров'я. Однак розташування сервісів паліативної допомоги — у лікарні VS у суспільстві — змінювалося протягом часу з розвитком контрверсних типів. Наприклад, у Великій Британії розвиток ППД спрямований на команди хоспісів, тоді як у США він сконцентрований на командах, що базуються в лікарнях. На сьогодні розвиток паліативного сервісу для дітей передбачає інтегративний мультипрофільний (мультидисциплінарний) підхід через створення відповідних зв'язків із суспільством, проведенням бездоганної оцінки та лікування болю, менеджмент інших проблем для поліпшення стану розуму, тіла і духу дітей та їхніх родин [7]. А розширення знань щодо потреб дитини з невиліковним захворюванням та її родини сприяє розвитку домашнього паліативного догляду, як оточення, найбільш дружнього для хворої дитини, з відповідною організацією мобільних паліативних сервісів.

За результатами останнього великого дослідження, глобальні потреби в ППД становлять 21,6 млн, з них 8,2 млн дітей потребують постійного доступу до спеціалістів паліативної допомоги. Потреби варіюють між країнами від 21 на 10 000 до ≥ 100 на 10 000 із найбільшими потребами у країнах з обмеженими ресурсами [4]. Паліативної допомоги потребують щонайменше 26% дитячої популяції до 15 років, збільшуючись до 40% у країнах з обмеженими ресурсами [6]. За даними, наведеними The Global Atlas of Palliative Care at the End of Life, 67,7% дітей з невиліковними захворюваннями помирають від перинатальних станів, 9,8% — від вроджених аномалій розвитку, 6,5% — від ВІЛ/СНІДу, тільки 3,1% — від злоякісних новоутворень [5].

Дослідженнями [5] ідентифіковано 11 категорій станів, що обумовлюють потребу в паліативній допомозі. Слід зазначити, що, незважаючи на найбільшу увагу суспільства до проблем медико-психологічного супроводу дітей з онкологічною патологією, найбільше потребують паліативної допомоги діти з вродженими аномаліями розвитку, перинатальними станами і білково-енергетичною недостатністю (рис. 1).

За даними проекту «Надійна статистична звітність у сфері паліативної допомоги» Українського центру суспільних даних за підтримки

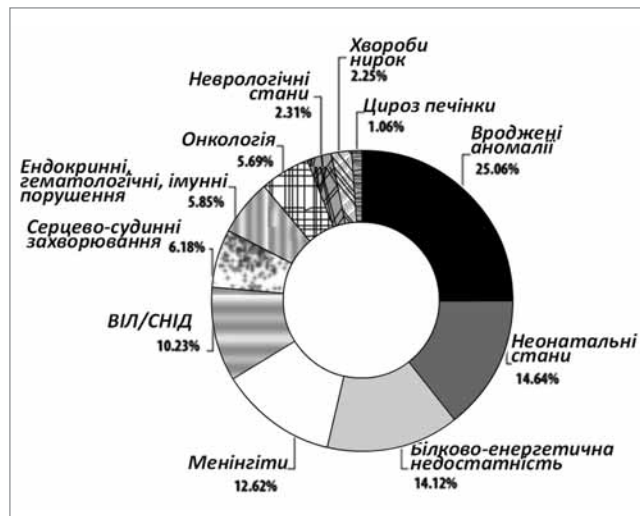


Рис. 1. Структура станів, що обумовлюють потребу в паліативній допомозі дитячій популяції (адаптовано за Connor S. et al., 2014)

Міжнародного фонду «Відродження», у 2016 р. загальна потреба в ППД становила 225 тис. дітей, але реальний стан щодо обсягів і повноти надання її в Україні невідомі через відсутність адекватної медичної звітності, відповідних статистичних інструментів і, головне, повної системи паліативної допомоги дітям із невиліковними захворюваннями.

На відміну від дорослої популяції, група дітей з ППД значно менша, але більш гетерогенна. Гетерогенність стосується віку (від новонароджених до юнаків); широкого спектра нозологій, у тому числі орфанних захворювань; різниці потреб залежно від віку; розвитку і захворюваності (тобто потреби у спеціалізованій допомозі або технічній підтримці); різних потреб у навколишньому середовищі амбулаторних і лікарняних закладів. Педіатрична паліативна допомога завжди оточує не тільки дитину, але й усю родину та їхні специфічні потреби [2].

Єдиний термін «педіатрична паліативна допомога» відсутній, а формулювання цього виду медичного супроводу різняться у країнах світу. ВООЗ констатує, що паліативна допомога дітям становить спеціальну модель супроводу таких пацієнтів «...із серйозним стражданням, пов'язаним із хворобою» [33]. Британська організація Together for Short Lives визначає, що «паліативна допомога дітям та молодим людям зі станами, що обмежують життя, є активним і тотальним підходом до допомоги від моменту встановлення діагнозу або визнання, який охоплює фізичні, емоційні, соціальні та духовні елементи до смерті та після» [30].

Крім офіційних визначень ППД, доцільно звернути увагу на те, як трактують паліативну допомогу самі діти із захворюваннями, що обмежують життя. Наприклад, Метті Джозеф Теодор Степанек, американський поет і посол місії Доброї волі, за свої недовгі 13 років досягнув слави і літературного визнання. Збірник його творів «Пісні серця» у 2001 р. внесений у список бестселерів газети «The New York Times». Критики зауважують, що його твори проникнуті такою любов'ю до життя і такою радістю існування, що складно повірити, що їх написав хлопчик в інвалідному візку, не здатний самостійно дихати, з підключеною технікою для підтримки серцевого ритму. Метті страждав на рідку форму м'язової дистрофії (мітохондріальна міопатія), від якої померли його старший брат і сестра. Він помер, не досягнувши свого 14-річчя, але визначив:

«Паліативна допомога не означає допомогти дітям вмирати щасливими, це означає допомогти дітям та їхнім родинам жити добре, а тоді, коли згасає час, допомогти їм померти».

Основні принципи ППД відображені у Трієстській хартії прав дитини, яка помирає. Хартія є результатом роботи великої групи спеціалістів-експертів за підтримки фонду Маруцци Лефевр Д'Овідіо, яка відбулася в м. Трієст. Кінцева версія документа є консенсусом, що базується на Універсальній декларації прав людини (1948) і Декларації прав дитини ООН (1989). Основна мета, завдання та коментарі Хартії висвітлені в публікації журналу «The Lancet» у 2014 р. У 10 основних положеннях Хартії наведено комплексний підхід до захисту гідності і прав дитини з невиліковним захворюванням [1].

На сьогодні метою ППД є **допомогти пацієнтові та його родині досягнути і підтримувати максимальний фізичний, емоційний, духовний, освітній/професійний та соціальний потенціал, незважаючи на прогресування невилікової (смертельної) хвороби** [19].

Однією з найзручніших класифікаційних систем категорій (груп) станів дитинства, що обмежують або загрожують життю, є запропоновані британською організацією Together for Short Lives чотири педіатричні категорії, що потребують забезпечення сервісами ППД [30].

Впровадження цієї системи поліпшує забезпечення паліативною допомогою і полегшує визначення потрібних дитині сервісів, базуючись на траєкторії її життя та вмирання. Серед дорослих пацієнтів існує три типові траєкторії перебігу хвороб: онкологічна, органної недостатності та деменції похилого віку. Фізичні, соціальні, психологічні й духовні потреби педіатричного пацієнта та його доглядальника широко різняться відповідно до траєкторій перебігу хвороби. Обізнаність щодо траєкторій хвороб може допомогти клініцистам планувати догляд і забезпечити найоптимальніший мультидисциплінарний підхід [27].

У педіатричній популяції виділяють декілька траєкторій, залежно від часової перемінної й особливостей перебігу невилікового захворювання (рис. 2). Саме траєкторії життя визначають мету для дитини та її родини, сподівання та можливі проблеми. Дії лікарів та родини базуються на розумінні перспектив і особливостей перебігу захворювання, використовуючи підхід «що, якщо...» [12]. Більшість паліативних неракових захворювань мають генетичну основу, і ці генетичні дефекти, збалансовані

та розбалансовані генетичні фактори, у взаємодії з оточенням відіграють роль у формуванні фенотипу, особливо в такій дитини, і визначають перебіг захворювання. Саме з цієї причини прогноз перебігу та наслідків хвороби в дитини дуже тяжкий. Високий ступінь клінічного спостереження, досвіду, обережності та ретельної комунікації і «здоровий» скептицизм потрібні під час роботи з дитиною/батьками при невиліковному захворюванні, яке обмежує життя [2, 12].

Перша група (категорія) — хвороби, при яких лікування загалом можливе, але інколи неефективне. На щастя, кількість курабельних станів зростає з розвитком медичної науки. Найбільш відомим станом у цій категорії є рак.

Друга група — стани, при яких зцілення неможливе, але лікування, спрямоване на патофізіологічні механізми, подовжує тривалість життя і забезпечує певну якість життя тривалий час. Прикладом є муковісцидоз. ВІЛ за умови повного обсягу лікування також є прикладом захворювання 2-ї групи. Останніми роками збільшилася частка генетичних метаболічних станів (лізосомальні хвороби накопичення), що перемістилися у 2-гу групу.

Більшість хвороб накопичення та неврологічні захворювання становлять 3-тю групу (категорію). У цій категорії неможливе зцілення і не існує прямого лікування хвороби. Терапевтичні зусилля спрямовані на маніфестацію симптомів хвороби, таких як судоми, мальнутриція, вторинна остеопенія та інші. Лікування не зупиняє прогресування хвороби і згасання дитини. Знову з огляду на прогрес у медицині таке захворювання, як спинальна м'язова атрофія, має шанс переміститися з 3-ї у 2-гу категорію.

Четверта група (категорія) включає неврологічні стани, що є вторинними до прогресивної енцефалопатії. До цієї категорії входять діти з наслідками гіпоксично-ішемічного ушкодження мозку, лікування яких спрямоване на керування симптомами та підвищення якості життя.

Подальше удосконалення критеріїв включення до паліативних сервісів сприяли появі ще двох груп (категорій) — новонароджені з очікуваним обмеженням життя та родини, які неочікувано втратили дитину, але дискусія щодо змін продовжується [35].

Іншим підходом для визначення потреби дитини у ППД є класифікаційна схема із 7 категорій хвороб: онкологія, первинні стани

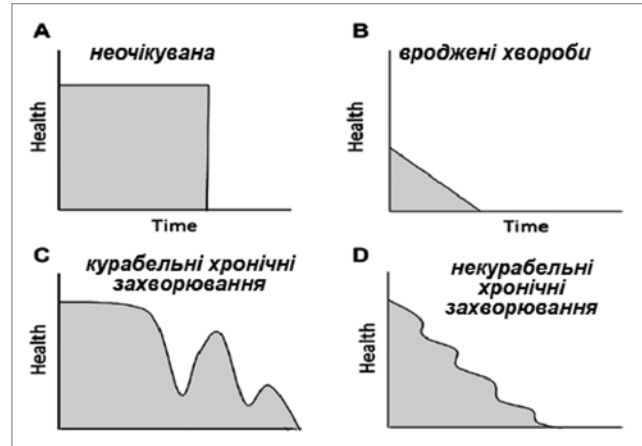


Рис. 2. Траєкторії моделей смерті дитини

центральної нервової системи, біохімічні/метаболічні розлади, нервово-м'язові захворювання, стани серця та легень, інфекційні хвороби та імунологічні розлади, поліорганні стани при хромосомних або генетичних дефектах. Ця проста практична класифікація може бути використана як інструмент, що охоплює приблизно 170 хвороб у дітей, які підлягають ППД [6, 16].

Моделі педіатричної паліативної допомоги. Рівні надання

Різноманіття станів у дітей паліативної групи потребує створення інтегративних зв'язків у загальній педіатричній допомозі, як на амбулаторному, так і на стаціонарному рівнях. Зразок оптимальної організації ППД базується на трьох взаємозв'язаних рівнях надання послуг у системі охорони здоров'я для синергічного функціонування та для найбільш раннього початку допомоги. Це обумовлює стрімкий розвиток у світі широкої мережі паліативного підходу із забезпеченням первинної ланки освітніми та політичними ініціативами для забезпечення основних елементів ППД із моменту встановлення діагнозу захворювання, яке обмежує життя. На вторинному рівні визначаються окремі групи дітей, які знаходяться наприкінці життя, з метою отримання стандартизованих підходів при веденні окремих станів та визначенні місця сервісу. Це вивільнює спеціалізовану паліативну допомогу в якості третинного рівня для вирішення найбільш складних проблем: складне лікування симптомів, складні питання та складне прийняття рішень [10]. Спеціалізовану допомогу надає команда підготовлених фахівців, до складу якої входять лікарі, медичні сестри, психолог, соціальні працівники, священники та інші спеціалісти, яких можна задіяти для

надання специфічних медичних втручань, лікування та консультування. Окрім забезпечення повного обсягу в потрібному місці, подібна інтеграція забезпечує адекватні взаємини батьків і медичних працівників, адаптацію родини до захворювання дитини, спілкування та прийняття рішень [23].

Для налагодження повної системи ППД необхідно створити інтегровану трирівневу допомогу: паліативний підхід, загальна паліативна допомога, спеціалізована паліативна допомога. Іншими словами, основним підходом у ППД є інтегративна медицина (інтегративний підхід, інтегративні програми догляду), який ґрунтується на зв'язку між індивідуальною програмою паліативного догляду та сервісами у всіх закладах і секторах оточення, де пацієнти можуть отримувати лікування або померти. Як онкологічні, так і не пов'язані з раком смерті потребують інтеграції між паліативною допомогою і групою супроводу хронічних станів, так і з закладами загальної практики, в яких працюють фахівці, обізнані в основах паліативного догляду [16, 23]. Саме інтегративний підхід обумовлює необхідність навчання основам паліативної допомоги всіх фахівців, які можуть бути залучені до ППД. Зв'язок практики, процесів, структур та освіти з адекватною чисельністю навчених фахівців забезпечує доступність, результативність, ефективність і стійкість паліативного забезпечення дитячого населення [10].

Хоспісна допомога у ППД передбачає більш широкий спектр послуг, ніж у дорослих. Латинське слово «*hospes*» означає «чужоземець, гість». Пізніше значення його змінилося і стало означати «хазяїн», а слово «*hospitalis*» — «гостинний, приязний до мандрівників». Від цього слова утворилося інше — «*hospitium*», що означає «дружні, теплі стосунки між хазяїном і гостем». Пізніше слово трансформувалося в англійське «*hospice*», що означає «притулок». Хоспісами також називали нічліжки, де зупинялися паломники на шляху до Святої землі. На думку античних медиків, за навчанням Гіппократа, «медицина не повинна протягувати руки до тих, хто вже подоланий хворобою». Допомогу невиліковним хворим вважали ображенням богів. Із християнством в Європі з'явилася турбота про невиліковних хворих.

У 1967 р. перший хоспіс святого Христофора (St. Christopher's Hospice), створений зусиллями Cicely Saunders, відкрив у Лондоні (Велика Британія) власний стаціонар, а у 1969 р.

організував виїзну бригаду. Саме туди приїжджала делегація з Північної Америки на чолі з Florence Wald (1917–2008 pp.), деканом школи медсестер Yale School of Nursing. У 1975 р. хоспіс з'явився в Канаді на базі невеликого відділу паліативної допомоги та включав в себе мобільний сервіс і декілька лікарів-консультантів. До речі, тоді вперше вжили слово «паліативний», оскільки у франкомовній Канаді слово «хоспіс» означало опіку або недостатню допомогу.

На сьогодні дитячий хоспіс — це медичний (медико-соціальний) заклад, у якому команда фахівців надає комплексну допомогу хворому, який потребує полегшення страждання (фізичного, психосоціального і духовного), пов'язаного з невиліковним захворюванням, що має призвести до смерті в досяжному майбутньому (3–6 місяців), або для організації «соціального відпочинку» родини і/або підбирання медикоментозного супроводу.

Основні відмінності ППД:

— діти проходять через різні стадії розвитку, підпадаючи під значні фізичні зміни, навчання розмовляти, визрівання здатності усвідомлювати хворобу, формування незалежності та самовпевненості. Оскільки діти проходять із різною швидкістю через багато етапів розвитку, фахівці з паліативної допомоги мають розуміти ці унікальні стадії розвитку та потреби, відповідні до віку;

— потреби в комунікації значно різняться залежно від стадії розвитку дитини, мови, культури та сприйняття хвороби, причому це стосується як дитини, так і її родини, а також від ступеня довіри до системи охорони здоров'я;

— залежність від дорослих коливається від тотальної до високого ступеня;

— вплив на родину — хвороба або її фінансовий тягар можуть бути катастрофічними для родини; батьки або більш дорослі сиблінги можуть не мати можливостей працювати, що призводить до переривання освітніх програм у зв'язку з доглядом за хворою дитиною;

— широке коло нозологій у дитинстві, що викликає необхідність дуже широкого спектра потреб, частка станів (генетичних або вроджених) зустрічається тільки в дітей, симптоми можуть бути різними в окремої дитини, а прогноз або діагностика станів не визначені;

— педіатричні форми випуску та дозування есенціальних препаратів — відсутність рідких або педіатричних форм ліків унеможлиблює точність дозування на масу тіла дитини, безпечне ковтання, більше того, фармакокінетика препаратів для дітей відрізняється від такої в

дорослих, але існує незначна кількість деяких паліативних ліків щодо безпечності та ефективності застосування саме в дітей; у разі відсутності альтернативних препаратів лікар має звернути на це особливу увагу;

— труднощі у прийнятті рішення щодо використання, відмови або непроведення лікування, яке модифікує перебіг хвороби або підтримує життя, найвиразніші в дітей через відсутність усвідомлення або прийняття рішення батьками, особливо при несприятливому прогнозі;

— прогноз, тривалість життя і функціональні наслідки для дітей менш зрозумілі, ніж у дорослих;

— оточення лікарень має бути найбільш дружнім і комфортним для дитини з урахуванням вікових особливостей, із залученням усіх можливостей інтегративної медицини та врахуванням холистичного підходу;

— більше емоційне та психологічне навантаження на батьків і членів родини, персонал, залучений до догляду;

— діти постійно змінюють інформаційні, гральні та освітні потреби, типи боротьби зі стресом, що обумовлює надзвичайну актуальність залучення гральних терапевтів, поведінкових спеціалістів [32].

Відмінності в організації ППД можна поділити на такі групи.

Перша група особливостей пов'язана із самою дитиною:

- за законом дитина не є правоздатною;
- знаходиться в процесі розвитку;
- часто не може описати словами власні потреби, біль та інші проблеми;
- іноді захищає батьків на шкоду собі;
- перебуває в оточенні лікарні, що є чужим, незрозумілим і страшним місцем.

Друга група відмінностей стосується страждань батьків, які вважають, що допомога в лікарні краща, ніж удома, самі потребують допомоги через тяжкість щоденного догляду за хворою дитиною, можуть мати великий спектр потреб у період горювання. До відмінностей також відносяться бажання родини захистити дитину з переживанням усіх стадій горювання, активний пошук шляхів спасіння дитини, включаючи немедичні підходи. Особливою проблемою є реагування сиблінгів на тяжкі події в родині, уся увага якої сконцентрована на хворій дитині.

Ще однією групою відмінностей ППД від паліативної допомоги дорослим є відсутність розуміння принципів саме ППД у суспільстві;

відсутність фахівців відповідного профілю (у тому числі офіційної спеціальності, а це унеможлиблює введення курсів/модулів навчання додипломної та післядипломної освіти); відсутність необхідного рівня забезпеченості інформацією та літературою; страх використання наркотичних анальгетиків у дітей; хибне уявлення, що діти не відчують болю або відчують його на більш низькому «непомітному» рівні; відсутні довгострокові індивідуальні програми відповідно до траєкторій життя, якими опікуються відповідні спеціалісти з ППД.

Особливість ППД полягає в необхідності забезпечення сервісами з моменту встановлення діагнозу невиліковного захворювання, незважаючи на прогнозовану тривалість життя. ППД має надаватися в будь-якому місці, незалежно від моделі медичного закладу, і так тривало, наскільки це потрібно, а початок паліативного догляду не означає допомогу наприкінці життя та відмову від боротьби.

Управління симптомами. Принципи і практика ведення симптомів майже не різняться між захворюваннями, що підлягають паліативному догляду. Визначені основні 7 симптомів: біль, диспное, нудота/блювання, закреп, судоми та зміни в активності. У кожної дитини в середньому спостерігається 2–3 симптоми [24, 29].

Оцінка симптомів та їх ведення спрямовані на полегшення страждань, що потребує ранньої ідентифікації й точної оцінки як симптомів, так і рівня болю. Встановлено, що при онкологічних захворюваннях 89% дітей дуже страждали щонайменше від одного симптому, найбільш поширеними з яких були біль, диспное, стомлення (слабкість, виснаження). Авторами дослідження підкреслено, що лікування було ефективним лише у 27% дітей з болем та у 16% дітей з диспное. Найбільш важливим є виявлення факту, що страждання від болю найчастіше виявлялися в дітей, яких не супроводжували активно лікарі для регулярного оцінювання больових проявів [9, 12].

Не зупиняючись детально на базових симптомах при ППД, слід відмітити, що вони, з одного боку, є тотожними дорослим (біль, диспное, судоми, підвищена секреція, оральні симптоми, кровотеча, нудота/блювання, психологічний дистрес, порушення ковтання, кашель та інші), з іншого — їх слід лікувати з урахуванням протипоказань застосування відповідно до віку дитини або ступеня виразності їх побічних ефектів.

Спеціально для педіатричної популяції експерти ВООЗ адаптували Есенціальний пакет

для педіатричного паліативного догляду та полегшення симптомів, який є мінімальним набором, що має бути досяжним для будь-якої дитини у всіх закладах.

Він включає набір безпечних, ефективних, дешевих і широко доступних препаратів, простого обладнання, а також базову соціальну підтримку, які разом можуть попередити і/або полегшити страждання — фізичне, психологічне, соціальне і духовне. Перелік необхідних препаратів базується на переліку препаратів для дітей ВООЗ [34]. Пакет також включає людські ресурси, необхідні для адекватного використання в супроводі батьків протягом хвороби [20].

В обговоренні корекції симптомів у рамках ППД найбільш актуальною є проблема болю. Педіатричний хронічний біль є значною проблемою, яка, за заниженими даними, відмічається у 20–35% дітей у світі [14]. Більшість паліативних станів неракового походження супроводжується болем. Джерелами болю є біль м'язів і скелету, кісток і суглобів, контрактур. Біль шкірних покривів і органів з'являється при генетичних метаболічних хворобах [36]. Великою проблемою в дітей є процедурний біль і біль під час втручань. Вісцеральний біль, особливо гастроінтестинальний, виникає в усіх відділах шлунково-кишкового тракту при багатьох станах, особливо асоційованих з ентеральним харчуванням, рефлюксною хворобою і закрепами. Нейропатичний біль розвивається в асоціації з довготривалим ноцицептивним болем запалення [14, 36]. Також діти із захворюваннями центральної нервової системи можуть відчувати «центральный» біль або біль нейронального подразнення, який не має ноцицептивно-запального походження. Ці стани є викликом для діагностики та ведення дітей, а також потребують активних досліджень [25, 31]. Зусилля з проведення педіатричним пацієнтам своєчасного, ефективного та безпечного знеболення потребують мультидисциплінарного підходу та сфокусовані на навчання лікувальним технологіям щодо болю в дітей [30].

Існує широкий ряд шкал для оцінювання болю, розроблених для дітей різного віку, починаючи з періоду новонародженості, та з урахуванням рівня психоневрологічного розвитку дітей [14, 25].

Для дітей рекомендаціями ВООЗ визначений двокроковий підхід у лікуванні болю. Потенційними анальгетиками в разі помірного болю (1 крок) є неопіїдні анальгетики [36].

У випадку сильного болю (крок 2) показані опіїди у відповідній дозі на кілограм маси тіла з можливістю підвищення не більше ніж на 50% за 24 години. У 2012 р. ВООЗ виключило застосування кодеїну в лікуванні больового синдрому в дітей. Необхідні анальгетики слід дозувати з регулярними інтервалами, використовуючи найменш інвазивний шлях введення [18, 36].

При застосуванні опіїдних і неопіїдних анальгетиків у дітей спостерігається досить широкий ряд небажаних побічних ефектів, подібний до таких у дорослих. Це — седация, закрепи, нудота/блювання, порушення функціонування шлунково-кишкового тракту і пошкодження нирок. Слід зауважити, що вікова різниця у зрілості метаболізму, швидкості ренальної екскреції ліків і трансформації в печінці можуть значно змінити ефективність і безпечність анальгетиків у дітей різного віку [3]. Слід наголосити на такій проблемі лікування болю в дітей, як батьківське оточення. Досвід батьків може значно впливати на сприйняття болю дитиною та поведінку [17]. Ця проблема в межах мультидисциплінарного підходу до педіатричних паліативних пацієнтів повинна активно корегуватися та обговорюватися [8]. Емоційна підтримка — один із ключових базових підходів до дітей та їхніх родин при ППД. При цьому різниці між дітьми, які страждають на рак та неракові захворювання, немає. В обох ситуаціях мережа сервісів надзвичайно широка та потужна. Організація емоційної підтримки має передбачати різні підходи відповідно до віку, розвитку і бажань дитини [8, 15].

Ад'ювантні методи лікування болю в дітей, а також комплементарна терапія (акупунктура, терміна терапія, відволікання, релаксація, арт-і музикотерапія, гіпноз) — високоефективні в педіатричних пацієнтів [13, 21].

Подібно до дорослого паліативного догляду, у дітей також передбачена процедура попереднього планування догляду (Advance Care Planning, ACP), яка підтримує осіб усіх вікових категорій на всіх стадіях здоров'я з урахуванням їхніх бажань, цілей життя та преференцій щодо майбутньої медичної допомоги [28]. Метою створення попереднього плану є гарантія того, що людина отримає медичну допомогу, яка відповідає її бажанням, цінностям і поглядам у разі тяжкого або незворотного перебігу хвороби [22]. У цьому аспекті ППД практично не відрізняється від такої в дорослих пацієнтів і складається з 5 етапів: обдумати (що є важливим), обговорити (з батьками, друзя-

ми тривалість і суть бажань), записати (бажання, включаючи довірених спікерів і безпечність зберігання), обговорити (план із лікарями, визначити відношення до реанімації та відмову від подальшого лікування), розділити (поширити інформацію в медичній документації) [16].

Планування заходів ППД можна проводити до смерті або наприкінці життя (у процесі вмирання). АСР, окрім медичних питань, які враховують при плануванні догляду, вирішує персональні питання та перспективи — «що є важливим для мене?». Саме в дитячому віці при пацієнтцентрованій допомозі слід дотримуватися балансу цих двох аспектів з урахуванням вікових особливостей. Частиною АСР є визначення місця вмирання дитини та ступеня медичного втручання, створення протоколу «без реанімації», а також чіткого алгоритму дій для всіх членів команди, які беруть участь у супроводі дитини при вмиранні, для членів родини та всіх задіяних до догляду [11].

Загалом, в організації ППД застосовують холістичний підхід, що визначає інтеграцію всіх можливостей для підтримки сил дитини з огляду на те, що саме в період дитинства особа безперервно розвивається через гру, навчання, надзвичайно яскраво реагує на всі втручання немедичного характеру. Холістичний підхід здавна застосовують у лікуванні пацієнтів із різними станами. Перші вказівки на застосування всебічного погляду на лікування хвороби виявлені у Китаї понад 4000 років тому, під час царювання династії Жовтого імператора Хуань-Ті. Для хворих система оздоровлення орієнтована на профілактику супутніх захворювань, використання сили цілющих трав, застосування системи дихальних і фізичних вправ, адекватного харчування, а також на розвиток самоконтролю і духовну підтримку. Слово «холістичний» має грецьке походження та означає «цілісний». Тобто ведення хвороб пацієнта спрямоване не тільки на лікування виявленого

захворювання, але й на фактори, що можуть вплинути на стан людини під час захворювання. Саме такий підхід слід застосувати в наданні допомоги дітям із невиліковними захворюваннями.

Висновки

Педіатрична паліативна допомога, з одного боку, є окремою сферою надання медико-психологічної допомоги, а з іншого — потребує настільки широкого сервісу, що має інтегруватися не тільки в різні медичні фахові напрями, але й в інші сфери життя людини.

Паліативна допомога має надаватися дітям із невиліковними захворюваннями з моменту встановлення діагнозу; бути доступною в будь-якому місті, незалежно від закладу (надання адекватної послуги в адекватному місці в потрібний для дитини час, стільки, скільки потрібно); бути орієнтованою на дитину та її родину; усі заходи повинні враховувати вікові особливості і спрямовуватися на підвищення якості життя дитини та її родини, але не є відмовою від боротьби.

Особливості дитячого віку обумовлюють певні труднощі в забезпеченні медичного супроводу пацієнта паліативної групи і потребують численних додаткових втручань для забезпечення розвитку, навчання, соціалізації й інших потреб дитини та її родини.

Глобальні пріоритети подальших досліджень у сфері ППД такі: оцінка усвідомлення дитиною смерті та помирання; ведення больового синдрому і застосування опіоїдів; оцінка ефективності та безпечності двокрокової стратегії знеболення; інтервенційні моделі допомоги; інтеграція педіатричного паліативу в основу навчання медичних працівників; визначення глобальних потреб у ППД; етичні підходи до дітей паліативної групи; фінансові джерела для забезпечення повних потреб ППД.

Автори заявляють про відсутність конфлікту інтересів.

References/Література

1. Benini F, Vecchi R, Orzalesi M. (2014). A charter for the rights of the dying child. *The Lancet*. 383 (9928): 1547–1548. doi:10.1016/S0140-6736(14)60746-7.
2. Bergstrasser E. (2018). Paediatric Palliative Care: What is different in children compared to adults? *Ther Umsch*. 75 (2): 101–104. doi:10.1024/0040-5930/a000973.
3. Chiaretti A, Pierri F, Valentini P et al. (2013). Current practice and recent advances in pediatric pain management. *Eur Rev Med Pharmacol Sci*. 17 (1): 112–126.
4. Connor SR, Downing J, Marston JJ. (2017). Estimating the global need for palliative care for children: A cross-sectional analysis. *J Pain Symptom Manag*. 53: 171–177. doi: 10.1016/j.jpainsymman.2016.08.020.
5. Connor SR, M.C. Sepulveda Bermedo. (2014). *Global Atlas of Palliative Care at the End of Life*. Worldwide Palliative Care Alliance: London, UK: 111. URL: http://www.who.int/nmh/Global_Atlas_of_Palliative_Care.pdf.
6. Downing J, Boucher S, Daniels A et al. (2018). Paediatric Palliative Care in Resource-Poor Countries. *Children*. 5: 27–39. doi:10.3390/children5020027.

7. Drake R. (2018). Palliative Care for Children in Hospital: Essential Roles. *Children*. 5 (2): 26. doi:10.3390/children5020026.
8. Eccleston C, Palermo TM, Williams AC. et al. (2014). Psychological therapies for the management of chronic and recurrent pain in children and adolescents. *Cochrane Database Syst. Rev.* 5: 5: CD003968. doi: 10.1002/14651858.CD003968.pub4.
9. Feudtner C, Womer J, Augustin R et al. (2013). Pediatric palliative care programs in children's hospitals: A cross-sectional national survey. *Pediatrics*. 132: 1063–1070.
10. Friedrichsdorf SJ, Bruera E. (2018). Delivering Pediatric Palliative Care: From Denial, Palliophobia, Pallilalia to Palliative. *Children*. 5 (9): 120. doi:10.3390/children5090120.
11. Glaudemans JJ, Moll EP van Charante, Willems DL. (2015). Advance care planning in primary care, only for severely ill patients? A structured review. *Fam Pract.* 32 (1): 16–26. doi:10.1093/fampra/cmu074.
12. Hain R, Devins M, Hastings R, Noyes J. (2013). Paediatric palliative care: Development and pilot study of a «Directory» of life-limiting conditions. *J BMC Palliat Care*. 12: 43.
13. Harrop EJ, Brombley K, Boyce K (2017). Fifteen minute consultation: Practical pain management in paediatric palliative care. *Arch Dis Child*. 102: 239–243.
14. Hauer J, Houtrow AJ (2017). Pain Assessment and Treatment in Children With Significant Impairment of the Central Nervous System. *Pediatrics*. 139 (6): e20171002. doi: 10.1542/peds.2017–1002.
15. Hauer J, Jones BL. (2019). Evaluation and management of pain in children. *UpToDate*. URL: <https://www.uptodate.com/contents/evaluation-and-management-of-pain-in-children>.
16. Hickman SE, Keevern E, Hammes BJ. (2015). Use of the physician orders for life-sustaining treatment program in the clinical setting: a systematic review of the literature. *J Am Geriatr Soc*. 63 (2): 341–350. doi: 10.1111/jgs.13248.
17. Higgins KS, Birnie KA, Chambers CT et al. (2015). Offspring of parents with chronic pain: A systematic review and meta-analysis of pain, health, psychological, and family outcomes. *Pain*. 156: 2256–2266.
18. Hobson A, Wiffen PJ, Conlon JA. (2015). As required versus fixed schedule analgesic administration for postoperative pain in children. *Cochrane Database Syst Rev.* 26; (2): CD011404. doi:10.1002/14651858.CD011404.pub2.
19. Integrating palliative care and symptom relief into paediatrics: a WHO guide for health care planners, implementers and managers. (2018). Geneva: World Health Organization: 96.
20. Knaul F.M. Farmer P.E., Krakauer E.L. et al. Commission on Palliative Care and Pain Relief Study Group Alleviating the access abyss in palliative care and pain relief: an imperative of universal health coverage (2018). On behalf of the Lancet. *Lancet*. 391 (10128): 1391–1454. doi:10.1016/S0140–6736(17)32513–8.
21. Lassetter JH. (2006). The effectiveness of complementary therapies on the pain experience of hospitalized children. *J Holist Nurs*. 24: 196–208.
22. Lotz JD, Jox RJ, Borasio GD, Fuhrer M. (2013). Pediatric advance care planning: a systematic review. *Pediatrics*. 131. 3: 873–880. doi:10.1542/peds.2012–2394.
23. Mack JW, Wolfe J. (2016). Early integration of pediatric palliative care: for some children, palliative care starts at diagnosis. *Curr. Opin. Pediatr*. 18: 10–14.
24. Malcolm C, Hain R, Gibson F et al. (2012). Challenging symptoms in children with rare life-limiting conditions: Findings from a prospective diary and interview study with families. *Acta Paediatr*. 101: 985–992.
25. Mazur A, Radziewicz WI, Szczepanski T. (2013). Pain management in children. *Ann Agricult Environ Medicine*. 20. 1: 28–34.
26. Odell S, Logan DE. (2013). Pediatric pain management: the multidisciplinary approach. *J Pain Res*. 6: 785–790.
27. Palliative and End-of-life Care: Alberta Health Services. (2014). Provincial Framework: 57.
28. Rietjens JA, Sudore RL, Connolly M et al. (2017). Definition and recommendations for advance care planning: an international consensus supported by the European Association for Palliative Care. *Lancet Oncol*. 18: 543–551. doi:10.1016/S1470-2045(17)30582-X.
29. Steele R, Siden H, Cadell S et al. (2014). Charting the territory: Symptoms and functional assessment in children with progressive, non-curable conditions. *Arch Dis Child*. 99: 754–762.
30. Together for Short Lives. Children's Palliative Care Definitions. URL: http://www.togetherforshortlives.org.uk/professionals/childrens_palliative_care_essentials/definitions.
31. Walco GA, Goldschneider KR (eds). (2008). *Pain in Children: A Practical Guide for Primary Care*. Springer Science & Business Media: 279.
32. Weaver M, Carter B, Keefer P et al. (2016). *Essentials: Pediatric palliative care and hospice*. Glenview IL: American Academy of Hospice and Palliative Medicine.
33. WHO Definition of Palliative Care for Children. URL: www.who.int/cancer/palliative/definition/en.
34. WHO Model List of Essential Medicines (20th list). (2017). Geneva: World Health Organization. URL: <http://www.who.int/medicines/publications/essentialmedicines/en>.
35. Wood F, Simpson S, Barnes E, Hain R. (2010). Disease trajectories and ACT/ RCPCH categories in paediatric palliative care. 24: 796–806.
36. Wren A, Ross A, D'Souza G et al. (2019). Multidisciplinary Pain Management for Pediatric Patients with Acute and Chronic Pain: A Foundational Treatment Approach When Prescribing Opioids. *Children*. 6 (2): 33. doi:10.3390/children6020033.

Відомості про авторів:

Куріліна Т.В. — НМАПО імені П.Л. Шупика. Адреса: м. Київ, вул. Дорогожицька, 9.
Стаття надійшла до редакції 11.05.2019 р., прийнята до друку 15.09.2019 р.