

# Stany naglące w onkologii dziecięcej a postępowanie w hospicjum

**Elżbieta Solarz**

Fundacja „Pomóż Im” na rzecz Dzieci z Chorobami Nowotworowymi i Hospicjum dla Dzieci

## Białostockie Hospicjum dla Dzieci

W onkologii dziecięcej ok. 75-80% leczonych może uzyskać długotrwałą remisję. Oznacza to równocześnie, że ¼ dzieci i młodych osób z rozpoznaniem nowotworu umiera z powodu powikłań terapii onkologicznej lub postępu choroby. Przez cały okres zmagania z nowotworem istnieje bezpośrednie zagrożenie życia. Postępowanie onkologiczne koncentruje się na tworzeniu nowych, bardziej optymalnych kuracji i doskonaleniu leczenia wspomagającego, zapobiegającego powikłaniom. W tym celu wykorzystuje się również techniki inwazyjne.

W momencie stwierdzenia braku skutecznej terapii onkologicznej zmienia się zasadniczo podejście do leczenia. Zmiana ta polega na odstąpieniu od medycznych standardów, obowiązujących w szpitalu, na rzecz jak najlepszego łagodzenia objawów i skutków choroby, z uwzględnieniem woli i poszanowaniem godności dziecka. A zatem rozpoznawanie i postępowanie w stanach nagłych u dziecka, u którego zakończono leczenie przeciwnowotworowe z powodu jego nieskuteczności, wymaga zmiany priorytetów i myślenia.

Bardzo wiele zależy od umiejętności, empatycznego przekazania informacji opiekunom i pacjentowi o zakończonym leczeniu onkologicznym, o tym co może nastąpić w nieodległym czasie oraz o sposobach postępowania w warunkach domowych. Właściwie taka rozmowa w chwili rozpoczęcia opieki hospicyjnej ma kluczowe znaczenie dla nawiązania otwartego i szczerego kontaktu. Uzyskanie dobrej „współpracy” jest możliwe tylko wtedy, gdy zespół hospicjum i rodzina mają do siebie zaufanie. Wiadome przekraczanie trudnych problemów zmniejsza i łagodzi objawy. Kształtowanie płaszczyzny porozumienia dokonuje się w czasie zwykłych wizyt, z pozoru bez wskazań medycznych. Jest to czas na poznanie rodziny, wysłuchanie skarg, a także

Od momentu postawienia diagnozy stan duchowy i życzy pacjentów zmienia się, szczególnie intensywnie w ostatnim okresie życia.

Zespół hospicyjny z reguły potrafi przewidywać wystąpienie sytuacji nagłych, dostosowując swoje działania do zaobserwowanych objawów niejako z wyprzedzeniem. Można to określić podaniem za dzieckiem i jego potrzebami.

Nie bez znaczenia jest tutaj umiejętność informowania i przygotowania samego pacjenta jak i rodziców, tak, aby w pojawiającej się nowej sytuacji nie pozostawali zupełnie bezradni. Również możliwość utrzymania stałego kontaktu z pielęgniarką czy lekarzem w ciągu całej doby znacznie poprawia komfort dzieci i opiekunów.

Warto zauważyć, że biologia nowotworów dziecięcych znacząco różni się od guzów występujących u osób dorosłych, między innymi dynamiką wzrostu oraz tendencją do uogólnionego rozsiewu w okresie nawrotu. Dzieci z chorobami nowotworowymi pozostają krótko pod opieką hospicjum (najczęściej od kilku dni do kilku miesięcy, średnio 50 dni [1]). Obserwuje się szybkie narastanie objawów nowotworu, które często są przyczyną cierpienia. Dlatego wszelkie decyzje wymagające dodatkowych procedur związanych z transportem, hospitalizacją, diagnostyką obrazową, interwencją chirurgiczną muszą być niezwykle wyważone co do płynących dla dziecka korzyści. Powinny być również z nim uzgodnione, jeżeli jest ono w stanie wyrazić swoje opinie.

Objawami klinicznymi, mogącymi budzić niepewność co do trafności podejmowania decyzji o zaniechaniu stosowania inwazyjnych procedur są stany nagłe, które mogą wystąpić również w okresie intensywnego leczenia. Wybór metody terapii wówczas zwykle jest inny.

**Zespół żyły głównej górnej** rozwija się w wyniku utrudnienia odpływu krwi żyłnej do prawego przedsionka z górnej połowy ciała. Najczęściej jest spowodowany przez ucisk mas nowotworowych na położoną w prawym górnym ródpiersiu żyłę główną górną, co prowadzi do widocznego w badaniach obrazowych zmniejszenia lub całkowitego zamknięcia jej światła. Spośród nowotworów dziecięcych przyczyniających się do powstania zespołu wymienia się chłoniaki, guzy zarodkowe, mięsaki i nerwiaki. Również obecność cewników naczyniowych, sprzyjających powstaniu zakrzepicy, może spowodować wystąpienie objawów zespołu [2].

W obrazie klinicznym występują bóle głowy, początkowo o miernym nasileniu, obrzęki błon śluzowych, stopniowo dochodzi do sinicy i obrzęku twarzy (najpierw w pozycji leżącej zasinienie płatków usznych), nastrzyknięcie spojówek, poszerzenie żył szyjnych i żył ciany klatki piersiowej. Następnie dochodzi do objawów ze strony układu oddechowego: kaszel, chrypka, duszność, stridor oraz mogą wystąpić objawy neurologiczne jak zespół Hornera, zespół ucisku na kręgosłup szyjny czy zespół wzmożonego ciśnienia śródczaszkowego. Objawy mogą rozwijać się powoli, dając możliwość wykonania badań diagnostycznych lub mogą wystąpić nagle i wtedy wymagają szybkiej interwencji. Główne zagrożenie stanowi obrzęk mózgu lub strun głosowych, występujące przy wzroście ciśnienia w żyłach głównej górnej powyżej 30 mmHg [3].

Rozpoznanie ustala się na podstawie badania radiologicznego – znaczne poszerzenie ródpiersia górnego na zdjęciu przegładowym klatki piersiowej. W tomografii komputerowej, oprócz mas nowotworowych, może być widoczne zwężenie światła żyły głównej górnej i obecność zakrzepów w jej świetle. Badanie wenograficzne pomaga ustalić obecność i charakter krętenia obocznego.

Postępowanie zależy od stanu w jakim znajduje się pacjent. Gdy rozwijają się zespół naczyń do pierwszych objawów choroby nowotworowej, działania nasze powinny być ukierunkowane na szybkie ustalenie rozpoznania i wdrożenie odpowiedniego programu chemioterapii. W celu zmniejszenia ucisku, przy zagrażających objawach ze strony OUN lub układu oddechowego, stosuje się deksametazon w dawce dobowej 16 mg/m<sup>2</sup> w 4 dawkach podzielonych lub prednizon w dawce dobowej 2mg/kg m.c. w 3 dawkach podzielonych [4]. W stanie terminalnym dawki steroidów zmniejsza się do najmniejszej możliwej i jeżeli zaplanowano napromienianie, powinna być przez okres radioterapii utrzymana (ok. 4 tygodni) [5]. Należy rozważyć korzyści płynące z zastosowania radioterapii paliatywnej, jeżeli nie była stosowana w pierwotnym leczeniu. Zwykle wystarczającym jest 5-dniowy cykl z aplikacją dawki 20 Gy, przy czym o wielkości dawki i sposobie frakcjonowania decyduje rozpoznanie histopatologiczne i stan pacjenta [6]. W ostatnich latach podjęto skuteczne próby stosowania pojedynczych wyszych dawek frakcyjnych, co skraca okres pobytu w szpitalu [7]. Należy jednak wyraźnie zaznaczyć, że procedura planowania i wykonanie symulacji napromieniania są czynnościami pracochłonnymi, wymagającymi hospitalizacji pacjenta w ciężkim stanie. Ponadto małe dziecko musi być zupełnie nieruchome w komorze do napromieniania, co często wiąże się z koniecznością sedacji. Wyraźne efekty leczenia pojawiają się po ok. 2 tygodniach. Dlatego decyzja powinna być wyważona i konsultowana z radioterapeutami. W celu łagodzenia objawów duszności, należy stosować opioidy i benzodwiazepiny (p.o.: klonazepam 0,01 mg/kg co 8-12 godz., diazepam 0,05-0,1 mg/kg co 4-6 godz.; s.l.: lorazepam 0,05 mg/kg; s.c./i.v.: midazolam 8-30 µg/kg/godz [8]). W przypadku istnienia zakrzepicy należy zastosować leczenie trombolityczne.

**Płyn w jamie opłucnowej** gromadzi się nadmiernie w wyniku nacieków opłucnej, przerzutów do płuc i powiększonych w złów chłonnych, utrudniających odpływ chłonki, w zaawansowanym procesie nowotworowym. W chorobach układu limfatycznego – białaczkach i chłoniakach, zwłaszcza wywodzących się z linii limfocytów T, duszność spowodowana obecnością płynu i dużym masą nowotworu w ródpiersiu bywa jednym z pierwszych objawów, powodem hospitalizacji. Zastosowanie odbarczenia przez nakłucie, uzupełnienie elektrolitów i białka oraz szybka diagnostyka (w ciągu doby do kilku dni) i podanie właściwej chemioterapii powodują całkowite ustąpienie dolegliwości. Niekiedy istnieje konieczność zastosowania intensywnej terapii [2].

Obecność płynu w jamie opłucnowej obserwuje się często w przebiegu rozsiałych mięsaków tkanek miękkich, kości, a także innych nowotworów wieku dziecięcego w fazie terminalnej choroby.

Dominującymi objawami klinicznymi są duszność, wymuszone przybranie pozycji siedzącej, suchy, męczący kaszel oraz silny ból w klatce piersiowej. Jeżeli stan rozwiniął się do tego, nagle obserwujemy osłabienie, tachykardię, bladość powłok skórnych, ochłodzenie dystalnych części ciała. Istnieje wówczas wskazanie do nakłucia jamy opłucnowej i upuszczenia płynu, który jest krwisty. Postępowanie przynosi poprawę, jednak zwykle w krótkim czasie (od kilku godzin do kilku dni) wysiłek nawraca. Stosowanie stałego drenażu czy pleurodezy u dzieci w terminalnej fazie choroby wydaje się być postępowaniem przynoszącym wiarygodny dyskomfort i ulgę w cierpieniu, zwłaszcza, że w warunkach domowych nie wchodzi w grę znieczulenie ogólne i suplementacja białek. Decyzja o sposobie postępowania powinna być rozważana indywidualnie.

W leczeniu objawowym stosuje się tlen, opioidy oraz leki anksjolityczne.

**Panika oddechowa** jest to ostry napad duszności poprzedzony złością przed uduszeniem. Ataki paniki mają nagły początek, charakteryzują się szybkimi, płytkimi oddechami, towarzyszy im narastający lęk. Często dotyczy osób, z dużym poziomem lęku, które doświadczyły duszności lub były świadkami cierpienia osób bliskich z otoczenia. Cechą charakterystyczną jest wystąpienie objawów w spoczynku, w nocy, czasami po wysiłku, dominuje poczucie dławienia w gardle, duszenia, strach przed umieraniem. Objawy napadu utrzymują się przez ok. 20 min i następnie samoistnie ustępują.

W celu przerwania napadu stosuje się benzodwiazepiny. U tych pacjentów bardzo ważne jest nawiązanie dobrego, pełnego zaufania kontaktu, dobra kontrola objawów somatycznych, wypracowanie metod relaksacji. W sytuacji nasilonych zaburzeń lękowych czy depresyjnych można zastosować wspomagające leczenie farmakologiczne przeciwdepresyjne (SSRI) [9].

**Krwawienie z dróg oddechowych** w zależności od ilości krwi traconej w ciągu doby dzieli się na: krwioplucie (odplwanie niewielkiej ilości krwi), masywne krwawienie (>150 ml), krwotok płucny (>600 ml) [10]. Mogą mieć charakter przewlekły lub wystąpić nagle. U dzieci najczęstszymi przyczynami są zakażenia grzybem krodidlakowym, ropień płuca, zapalenie płuc i oskrzeli. Krwotok płucny jest niezwykle stresującą sytuacją zarówno dla dziecka jak i zajmującego się nim opiekuna, gdy w terminalnej fazie choroby zwykle powoduje śmierć. U dzieci na szczęście powikłania te występują rzadko. Przy masywnym krwawieniu z oskrzeli lub płuc bezpośrednio zagrożenie wynika z zatkania dróg oddechowych.

Podstawowym celem jest opanowanie paniki i uspokojenie pacjenta. Należy podać podskórnie lub dożylnie morfinę, midazolam lub diazepam. Pacjenta należy ułożyć w odpowiedniej pozycji, która nie nasilałaby krwawienia, zapewnić drożność dróg oddechowych i zmniejszyła ryzyko aspiracji krwi do drugiego płuca. Zwykle jest to ułożenie na boku, jeżeli wiadomo z którego oskrzela krwawi lub Trendelenburga i odsysanie zalegającej krwi i zakrzepów [7]. W hospicjum domowym nie powinno się uzupełniać płynów, ze względu na możliwość nasilenia

krwawienia. Z reguły te nie ma wskazań do przetaczania preparatów krwiopochodnych. Jeśli obserwowano wcześniej objawy, które mogły sygnalizować wystąpienie krwotoku, należy przedyskutować z rodzicami sposób postępowania: zasadniczo wezwania karetki pogotowia i ewentualnego leczenia w szpitalu.

**Niedrożność przewodu pokarmowego** jest stanem, w którym dochodzi do upośledzenia pasażu jelitowego w wyniku zamknięcia światła jelita lub upośledzenia jego czynności skurczowej. Może mieć charakter organiczny, czynnościowy lub mieszany. Ze względu na rodzaj pasażu dzielimy ją na czynniciową i całkowitą. U dzieci leczonych intensywnie z powodu nowotworów najczęściej ma charakter czynnościowy (jest to niedrożność poranna). Do przyczyn powstających wystąpienie tego powikłania należą: bezpośredni wpływ cytostatyków (alkaloidy Vinca, antymetabolity, asparaginaza), zaburzenia elektrolitowe (hipokaliemia, hiperkalcemia), stany zapalne jelita będące powikłaniem chemioterapii, ostre zapalenie trzustki, stosowanie opioidów oraz naciekanie spłotów nerwowych. Wśród objawów klinicznych dominują wzdęcia, powodujące znaczne uniesienie powłok brzusznych, zatrzymanie płynów w jelitach, zniesienie perystaltyki, „cisza w brzuchu”, tachykardia, słabo wypełnione tętno. Dolegliwościami bólowymi mają charakter cięły. Może im towarzyszyć gorączka [2].

Dzieci z rozsiaśniętej postaci choroby nowotworowej najczęściej cierpią z powodu niedrożności mechanicznej spowodowanej bezpośrednim naciekaniem jelita, otrzewnej lub uciskiem dużej masy guza rozwijającej się poza otrzewnowo, w miednicy małej.

Głównymi objawami są nasilone bóle brzucha (ciężkie lub kolkowe), chłupające, męczące wymioty przy zachowanym łaknieniu, zatrzymanie stolca lub paradoksalna biegunka. W badaniu fizykalnym stwierdza się, oprócz masy guza, narastające wzdęcia brzucha, bolesność palpacyjną, mogące wystąpić odruchy obronne, głębsze szmer lub zniesiona perystaltyka. Zwraca uwagę suchobłonność jamy ustnej, tachykardia, słabo napięte tętno.

Zarówno w okresie chemioterapii i neutropenii jak i w stanie terminalnym wskazania do interwencji chirurgicznej są bardzo ograniczone ze względu na znaczne pogorszenie komfortu chorych oraz wysoką śmiertelność okołoperacyjną. Stosuje się głównie zachowawcze postępowanie farmakologiczne. W leczeniu bólu podawane są opioidy, leki rozkurczowe o działaniu antycholinergicznym, które równocześnie nie zmniejszają wydzielanie soków trawiennych (Buscolysin), i przeciwwymiotne. W leczeniu wymiotów lekiem z wyboru jest haloperidol lub lewomepromazyna. U niektórych pacjentów z niecałkowitą niedrożnością dobre skutki przynosi podawanie metoklopramidu. Leku tego jednak nie należy stosować w przypadku, gdy po podaniu nasilają się dolegliwościami bólowymi [12]. Zaletą stosowania tych preparatów jest możliwość podawania podskórnego w jednej strzykawce. Inhibitory receptorów 5-HT<sub>3</sub> są mniej skuteczne. Istnieją doniesienia o skuteczności analogów somatostatyny, które hamują sekrecję w przewodzie pokarmowym, przez wpływ na wydzielanie hormonów osi podwzgórzowo-otłokowo-jelitowo-trzustkowej. Ponadto zwiększają absorpcję

wody i elektrolitów w nabłonku jelitowym powodując zmniejszenie wymiotów, dolegliwościami bólowymi i wzdęciami. Ze względu na koszt preparatu, somatostatyna nie jest szeroko dostępna [12].

**Wzmożone ciśnienie śródczaszkowe** to zespół objawów chorobowych wynikający z obecnością zwiększonej masy tkankowej, obrzęku mózgu, krwawienia do guza i (lub) utrudnienia odpływu płynu mózgowo-rdzeniowego w przestrzeni wewnątrzczaszkowej. Może wystąpić w przebiegu nowotworów pierwotnie wywodzących się z tkanki mózgowej (w szczególności ciętej tylnej jamy czaszki i pnia mózgu), przerzutów, nacieków lub krwawienia do OUN w innych nowotworach.

Guzy mózgu stanowią około 15-16% wszystkich rozpoznanych nowotworów wieku dziecięcego i występują najczęściej wśród guzów litych. Do nowotworów dających najczęściej przerzuty do OUN należą mięsaki tkanek miękkich i kości, nerwiaki zarodkowe, PNET, chłoniaki i guzy Wilmsa.

Charakterystycznymi objawami ciasnoty wewnątrzczaszkowej są bóle głowy, nudności, chłupające wymioty (bardzo męczące dla pacjenta) i narastające śniadanie. Bóle głowy mogą być bardzo nasilone. Dołączają się do nich objawy neurologiczne: zaburzenia w słuchu, widzenia, niedowład, napady drgawkowe. W fazie wkliniowywania obserwuje się narastanie zaburzeń świadomości prowadzące do śpiączki, anizokorii, niedowład czterokończynowy, ułameń odmówdeniowe, bradykardię ze wzrostem ciśnienia, zaburzenia oddechu (tachypnoe, bezdechy).

Objawy są charakterystyczne i przy znajomości zasadniczego procesu nowotworowego nie następują trudności z rozpoznaniem. Wykonanie badania KT lub MRI zwykle potwierdza postępujący charakter procesu lub obecność przerzutów do OUN.

Leczenie uzależnione jest w dużej mierze od rokowania. W celu zmniejszenia ostrego obrzęku mózgu stosuje się leki steroidowe, moczopędne, osmotycznie czynne. Należy jednak zdawać sobie sprawę z faktu, że to działania, które mogą przynieść tylko przejściową poprawę. Jeśli objawy ciasnoty zostały stwierdzone w momencie rozpoznania nowotworu OUN lub sygnalizują obecność izolowanego przerzutu, istnieje wskazanie do leczenia przeciwobrzękowego. Stosuje się wówczas deksametazon w dawce 16 mg/m<sup>2</sup> na dobę, furosemid w dawce 2mg/kg, mannitol w dawce 1-2g/kg na dobę w 3-4 dawkach podzielonych, przygotowując pacjenta do zabiegu operacyjnego [13].

W opiece paliatywnej z reguły wszystkie możliwości terapeutyczne są wyczerpane (operacja, napromienianie, chemioterapia), dlatego deksametazon i mannitol u pacjentów w terminalnej fazie choroby mają ograniczone zastosowanie.

**Zespół ucisku na rdzeń kręgowy** stanowi zespół objawów rozwijających się w wyniku ucisku lub bezpośredniego naciekania przez masy nowotworowe rdzenia kręgowego. Zmiany nowotworowe w kanale kręgowym występują stosunkowo rzadko zarówno u dorosłych jak i dzieci. Mogą mieć charakter łagodny i złośliwy. Ze względu na położenie w stosunku do rdzenia można je podzielić

na guzy zewn trzoponowe (ok. 55% wszystkich zmian), wewn trzoponowe zewn trzrdzeniowe i najrzadziej występujące wewn trzrdzeniowe (5%) [14].

Złośliwe guzy zewn trzoponowe mają najczęściej pochodzenie przerzutowe i powodują pleksopatię lub radikulopatię. Nowotwory takie jak białaczka, chłoniak, nerwiak zarodkowy, guz Wilmsa lub mięsaki Ewinga w fazie znacznej progresji i braku reakcji na stosowanie chemioterapii, prowadzą do zacięcia szpiku, kości i innych narządów. W układzie kostnym zmiany lokalizują się najczęściej w obrębie kręgosłupa, głównie w odcinku piersiowym oraz lędźwiowo-krzyżowym. Oprócz ognisk osteosklerotycznych lub osteolitycznych, mogą występować masy mięśniokotkankowe, które rozrastając się powodują ucisk na korzenie, spłoty nerwowe i w dalszej kolejności worki oponowe. Obraz radiologiczny przerzutów do kości nie jest swoisty dla określonych zmian pierwotnych, a pochodzenie określone jest na podstawie postawionego wcześniej podstawowego rozpoznania. Najczęściej są to pacjenci, u których wyczerpano metody leczenia takie jak chemioterapia, czy sto megachemioterapia w połączeniu z przeszczepem komórek macierzystych.

Niektóre dziecięce nowotwory mogą pierwotnie lokalizować się w przestrzeni zewn trzoponowej, tworząc charakterystyczne ognisko mięśniokotkankowe, nie powodując zmian kostnych i dając w chwili rozpoznania objawy ucisku na rdzeń kręgowy. Należą do nich nerwiaki zarodkowe i PNET, tworzące obraz guzów „klepsydrowatych”, rzadziej mięsaki i chłoniaki oraz złośliwe guzy kości. Przeglądowe zdjęcia rentgenowskie nie wykazują zmian w obrębie kanału kręgowego. Metodą diagnostyczną z wyboru pozostaje MRI [14,15].

Postawienie rozpoznania, gdy nie ma innego ogniska nowotworu lub nieobecne są markery we krwi lub moczu wymaga wykonania biopsji neurochirurgicznej [16]. Radioterapia miejscowa może być zastosowana uzupełniająco w pierwotnym protokole leczniczym. W fazie braku odpowiedzi na leczenie możemy liczyć się z progresją, prowadzącą do wystąpienia objawów ucisku rdzenia. Często obserwuje się uogólniony rozsiew procesu nowotworowego.

Niektóre guzy mózgu, rozwijając się wewn trzczaszkowo (rdzeniaki, wyściółczaki, PNET) w fazie progresji, powodują rozsiew drogi płynu mózgowo-rdzeniowego lokalizując się wewn trzoponowo i zewn trzrdzeniowo, powodując klinicznie głównie objawy niedowładu spastycznego oraz zaburzenia czucia postępujące od dystalnych odcinków kręgosłupa.

Wewn trzrdzeniowo u dzieci rozwijają się głównie pierwotnie glejaki lub zmiany o powolnym wzroście, takie jak torbiele skórzaste czy naskórkowe. Przerzuty guzów OUN również mogą lokalizować się wewn trzrdzeniowo. W objawach klinicznych dominuje rozsiewanie zaburzenia czucia oraz niedowład wiotki z zanikiem mięśni.

Pierwszym objawem, który wyprzedza o tydzień lub miesiąc wystąpienie zaburzeń neurologicznych jest ból. Początkowo jest dobrze lokalizowany przez pacjentów, nasila się w nocy, ma charakter narastający w czasie, może przybierać postać radikulopatii lub pleksopatii. Następnie dołączają objawy neurologiczne, które zależą od lokalizacji zmiany.

Obserwuje się osłabienie siły mięśniowej, najpierw odcinków proksymalnych kręgosłupa. Narastanie zmian neurologicznych wynikających z uszkodzenia neuronów czuciowych i ruchowych postępuje bardzo szybko (w ciągu godzin lub dni). Pojawiają się zaburzenia czucia początkowo w postaci parestezji do zupełnej utraty czucia oraz ruchowo całkowitego porażenia poniżej poziomu uszkodzenia rdzenia. W kolejnym etapie dołączają także zaburzenia funkcji percherza i jelit. Ból zmienia swój charakter i przybiera postać dyzestezji poniżej miejsca uszkodzenia, a także bardzo przykrych masywnych bólów przeszywających i kurczów mięśni grzbietu i kręgosłupa dolnych [15].

Diagnostyka opiera się o wnikliwe badanie podmiotowe i przedmiotowe z oceną neurologiczną. Wstępna rozmowa z pacjentem dotyczy charakteru bólu, lokalizacji, kolejno pojawiających się objawów nasuwa podejrzenie komplikacji, które mogą wystąpić.

Przebiegowe zdjęcia kręgosłupa mogą być niewystarczające do oceny zagrożenia spowodowanego uciskiem na rdzeń. W przypadku wyraźnych zmian przerzutowych do kości lub procesu toczącego się długo i powodującego deformację kręgowców obraz może nasuwać podejrzenie zmian wewn trzkręgowych. Jedynie MRI jest badaniem wiarygodnym, dającym możliwość dokładnej lokalizacji zmiany [14, 17].

Postępowanie lecznicze zależy od stanu pacjenta w chwili rozpoznania, zastosowanej wcześniej terapii oraz rodzaju dolegliwości. Sytuacja dziecka z rozwiniętymi objawami kompresji rdzenia najczęściej jest dwójaka:

1. Nowe rozpoznanie nowotworu – uciskający guz znajduje się w pierwotnej lokalizacji wewn trzkanalowej i rozwija się pierwotny zespół objawów wymagający natychmiastowego odbarwienia, a po wykonaniu diagnostyki rozpoczyna się chemioterapia zgodnie z rodzajem nowotworu.
2. Proces nowotworowy jest zaawansowany, najczęściej w stadium rozsiewu, możliwości leczenia onkologicznego (chemioterapia, operacja) są wykorzystane, pacjent klinicznie w ciężkim stanie.

Leczenie powinno być wdrożone w ciągu 24 godzin od rozpoznania. Obejmuje podawanie dożylnych steroidów w dużej dawce (16 mg jednorazowo, następnie zmniejszając do 8 mg w kolejnych dniach) oraz jeżeli stan pacjenta na to pozwala radioterapię i postępowanie operacyjne. Stosuje się ponadto leki przeciwbólowe i odpowiedni pielęgnowanie [18].

Steroidy, przez zmniejszenie obrzęku tkanki nerwowej i otaczających tkanek miękkich, wywierają efekt przeciwbólowy. Nie wpływają na zmniejszenie masy guza ani uciskającego ogniska rozpadu. Powinny być zastosowane w okresie ostrym, przygotowując do radioterapii czy zabiegu operacyjnego, przez kilka dni, a następnie stopniowo odstawione, ze względu na liczne działania uboczne.

Radioterapia w tej okolicy kręgosłupa jest dobrą metodą leczniczą, która może opóźnić wystąpienie gro-

nego powikłania i poprawi znacznie komfort pacjentów, zwłaszcza jeżeli zostanie zastosowana odpowiednio wcześnie. W przypadku rozwiniętych objawów powinna być rozpoczęta najpóźniej w ciągu 48 godzin od wystąpienia. Jeżeli stan pacjenta umożliwia transportowanie go, należy skorzystać z tej metody. Najczęściej leczenie promieniami u dzieci nie jest do końca wykorzystane, dlatego, że guzy, które występują w tym wieku, cechują się chemiowrażliwością. Podstawowym sposobem leczenia jest zatem chemioterapia. Paliatywne napromienianie polega najczęściej na podaniu dawki 20 Gy w 5 frakcjach (tydzień) lub 30 Gy w 10 frakcjach na okolicznej zmianie i może być wykonane ambulatoryjnie poza kolejnościami. Warto pamiętać, że u tych pacjentów, u których wystąpiło całkowite porażenie kończyn, nie należy spodziewać się poprawy neurologicznej po napromienianiu [6,17].

W leczeniu przeciwbólowym stosuje się preparaty opioidowe. Ze względu na naciekanie otaczających tkanek miękkich oraz neuropatyczny charakter bólu może zachodzić potrzeba dołączenia innych leków.<sup>1</sup>

Odrębny problem stanowi właziwa pielgnacja w rozwiniętym zespole ucisku rdzenia związana z zaburzoną funkcjonalnością pęcherza moczowego i zwieraczy.

**Lymphangitis carcinomatosa** (nowotworowe zapalenie naczyń chłonnych) występuje w zaawansowanych stadiach nowotworów różnych typów i charakteryzuje się masywnym rozsiewem do naczyń limfatycznych tkanki płucnej. Dochodzi do zmian w ścianach kapilar pęcherzyków płucnych i obrzęku różmięszowego, co powoduje zaburzenia wentylacji o charakterze restrykcyjnym. Manifestuje się narastającą dusznością, kaszlem, centralnymi bólami opłucnowymi, które mogą wyprzedzać objawy radiologiczne.

Na przeglądowych radiogramach zmiany są niecharakterystyczne, mogą polegać na wzmożonym rysunku podcieliska, obecności w złóż chłonnych we wnękach, zaznaczeniu linii międzyplątowych. W celu informacji dostarcza badanie tomograficzne klatki piersiowej, które zwykle ujawnia zgrubienia podopłucnowe, pogrubienie przegrod międzypląkowych, wysięki opłucnowe oraz obecność w złóż chłonnych we wnękach.

W leczeniu objawowym stosuje się kortykosteroidy, opioidy, benzodwiazepiny oraz tlenoterapię.

## Pismienictwo

1. T. Dangel. Domowa opieka paliatywna nad dziećmi w Polsce. Opieka Paliatywna nad Dziećmi, Wyd. XII, 2004, 45-54.
2. W. Jaworski. Stany nagłe w onkologii dziecięcej wymagające interwencji chirurgicznej w trybie pilnym. Onkologia i hematologia dziecięca. PZWL 2008, T 2, 824-843.
3. W. Kuczmik, K. Szanieski, Z. Kaleta i wsp. Zespół żyły głównej górnej. Chir. Pol. 2001; 3: 195-201.
4. A. Balcerska, E. Adamkiewicz-Drożyńska, J. Stefanowicz. Stany zagrożenia życia w Onkologii dziecięcej. Onkologia i hematologia dziecięca. PZWL 2008, T 1, 551-567.
5. M. Krajnik. Objawy ze strony układu oddechowego. Podstawy opieki paliatywnej. PZWL 2004, 59-75.
6. A. Bezjak, P. Kirkbride, R. Wong. Palliative radiation therapy. Principles & Practice of Palliative Care & Supportive Oncology, 2007, Ch 49.
7. E. Jassem, J. Jassem. Krwawienia z dróg oddechowych. Pol. Med. Paliatywna 2003, 2, 1, 23-30.
8. T. Dangel. Respiratory symptoms to be treated in palliative care. Opieka Paliatywna nad Dziećmi, Wyd. XII, 2004, 109-123.
9. A. Stachowiak. Dusznosc terminalna. Dusznosc w zaawansowanych stanach chorobowych – przyczyny i postępowanie. Postępy Medycyny Paliatywnej. Via Medica 2003, 107-113.
10. Jougon J., Ballester M., Delcambre F. i wsp. Massive hemoptysis: what place for medical and surgical treatment. Eur. J. Cardiothorac Surg. 2001; 22: 345-351.
11. A. Stachowiak. Niedrożność przewodu pokarmowego. Podstawy opieki paliatywnej. PZWL 2004, 93-98.
12. Y. Shima, A. Ohtsu, K. Shirao, Y. Sasaki. Clinical efficacy and safety of octreotide (SMS201-995) in terminally ill Japanese cancer patients with malignant bowel obstruction. Jap. J. Clin. Oncol. 2008, 38, 354-359.
13. D. Perek, M. Perek-Polnik. Guzy mózgu u dzieci. Pregl. Lek. 2003, 60 supl 5, 27-34.
14. M. Sankowska, M. S. Siadek, D. Sosnowska-Pacuszko. Współczesna diagnostyka obrazowa guzów wewnątrzczaszkowych. Adv. Clin. Exp. Med. 2006, 15, 4, 711-722.
15. A. Kotlińska-Lemieszek, E. B. Czyk, J. Łuczak. Podstawy patologii i diagnostyki zespołów bólów nowotworowych. Zespoły bólowe najczęściej występujące u pacjentów w zaawansowanym okresie choroby nowotworowej. Nowa Medycyna – Ból i Opieka Paliatywna I (8/1999).
16. S. Chachal, J.E. Lagera, J. Ryder, B.K. Kleinschmidt-DeMasters. Hematological neoplasmas with first presentation as spinal cord compression syndromes: a 10-year retrospective series and review of literature. Clin. Neuropathol. 2003, 22, 282-90.
17. J.L. Abraham. Assessment and treatment of patients with malignant spinal cord compression. J. Support Oncol, 2004, 2: 377-388.
18. J.L. Abraham, M.B. Banny, M.B. Harris. Spinal cord compression in patients with advanced metastatic cancer: "all I care about is walking and living my life". JAMA, 2008, 18, 937-946.

1. Zobacz: [http://www.hospicjum.waw.pl/img\\_in/BIBLIOTEKA/leczenie\\_bolu\\_xv\\_2007.pdf](http://www.hospicjum.waw.pl/img_in/BIBLIOTEKA/leczenie_bolu_xv_2007.pdf) (przypis redaktora).