

Главный внештатный специалист детский
гематолог Минздрава России
Президент Национального общества детских
гематологов онкологов России
академик РАН, д.м.н., профессор



А.Г. Румянцев

ФЕДЕРАЛЬНЫЕ КЛИНИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ
принципы организации паллиативной помощи детям и подросткам с
онкологическими и гематологическими заболеваниями

Издание официальное

Москва
2015

Настоящие Федеральные клинические рекомендации разработаны в соответствии с Национальным Стандартом Российской Федерации Федерального агентства по техническому регулированию и метрологии ГОСТ Р 56034-2014 «Клинические рекомендации (протоколы лечения). Общие положения», Москва, Стандартинформ, 2014.

Сведения о стандарте

1 РАЗРАБОТАН: Общественная организация Национальное общество детских гематологов, онкологов; ФГБУ «ФНКЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева» Минздрава России

2 АВТОРЫ: Румянцев А.Г., Масчан А.А., Полевиченко Е.В., Кумирова Э.В.

**КЛИНИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ
(ПРОТОКОЛЫ ЛЕЧЕНИЯ)
ПРИНЦИПЫ ОРГАНИЗАЦИИ ПАЛЛИАТИВНОЙ ПОМОЩИ ДЕТЯМ
И ПОДРОСТКАМ С ГЕМАТОЛОГИЧЕСКИМИ ЗАБОЛЕВАНИЯМИ**

Clinical recommendations (Protocols for patient's cure). Principles of palliative care for children and adolescents with hematological diseases

1 Область применения

Настоящий стандарт устанавливает клинические рекомендации (протокол лечения) принципов организации паллиативной помощи детям и подросткам с гематологическими заболеваниями (далее – протокол), определяющий объем, показания и тактику оказания паллиативной помощи данной категории пациентов.

Настоящий стандарт предназначен для применения медицинскими организациями и учреждениями федеральных, территориальных и муниципальных органов управления здравоохранением, систем обязательного и добровольного медицинского страхования, другими медицинскими организациями различных организационно-правовых форм деятельности, направленной на оказание медицинской помощи.

2 Нормативные ссылки

В настоящем стандарте использована ссылка на следующий стандарт:

ГОСТ Р 56034 – 2014 Клинические рекомендации (протоколы лечения). Общие положения.

Примечание — При пользовании настоящим стандартом целесообразно проверить действие ссылочных стандартов в информационной системе общего пользования — на официальном сайте Федерального агентства по техническому регулированию и метрологии в сети Интернет или по ежегодному информационному указателю «Национальные стандарты», который опубликован по состоянию на 1 января текущего года, и по выпускам ежемесячного информационного указателя «Национальные стандарты» за текущий год. Если заменён ссылочный стандарт, на который дана недатированная ссылка, то рекомендуется использовать действующую версию этого стандарта с учётом всех внесённых в данную версию изменений. Если заменён ссылочный стандарт, на который дана датированная ссылка, то рекомендуется использовать версию этого стандарта с указанным выше годом утверждения (принятия). Если после утверждения настоящего стандарта в ссылочный стандарт, на который дана датированная ссылка, внесено изменение, затрагивающее положение, на которое дана ссылка, то это положение рекомендуется применять без учёта данного изменения. Если ссылочный стандарт отменён без замены, то положение, в котором дана ссылка на него, рекомендуется применять в части, не затрагивающей эту ссылку.

3 Общие положения

Протокол ведения больных «Принципы организации паллиативной помощи детям и подросткам с онкологическими и гематологическими заболеваниями» разработан для решений следующих задач:

- организация обеспечения своевременного доступа пациента и его семьи к паллиативной и хосписной помощи;
- проведение непрерывного образования всем специалистам в области паллиативной и хосписной помощи;
- обеспечение соответствующего обучения специалистов по паллиативной и хосписной помощи в сфере своей деятельности;
- Обучение и поддержка членов семей, осуществляющих уход за пациентами (в соответствии с индивидуальным планом паллиативной помощи) для обеспечения надлежащего качественного ухода за больными.

3.1 Общие вопросы

Успехи радикальной терапии гематологических и онкологических заболеваний у детей (прежде считавшихся фатальными) значительно повысили показатели общей выживаемости, однако в то же время увеличили численность детей с тяжелыми и потенциально жизнеугрожающими видами патологии, требующими паллиативной помощи. Система паллиативной помощи призвана разделять и облегчать бремя медико-социальных проблем семей с инкурабельными детьми. Она адресована пациентам, для которых радикальный подход к терапии изначально невозможен или полностью исчерпан. Паллиативная помощь фокусируется на обеспечении максимально возможного качества жизни пациента и его семьи, обоснованно оберегая их от ничем не оправданных страданий - физических и моральных.

Согласно *определению ВОЗ (2001)*, "Паллиативная помощь - это комплекс мероприятий, направленных на улучшение качества жизни больного и его семьи, столкнувшихся с проблемами угрожающего жизни заболевания".

Потребность детского населения в паллиативной помощи оценивается экспертами разных стран неоднозначно; это обусловлено объективными причинами: неопределенностью медицинского прогноза для жизни пациентов, отсутствием

популяционных регистров данных, различной доступностью и качеством оказываемой медицинской помощи.

Согласно мнению экспертов EAPC Taskforce for Palliative Care in Children (2009), по крайней мере, 10 из 10 000 детей в возрасте от 0 до 19 лет страдают от жизнеугрожающих и ограничивающих продолжительность жизни заболеваний. Только менее трети из них больны онкологическими заболеваниями. согласно аналитической оценке данной экспертной группы, в популяции из 250 000 человек, из которых около 50 000 составляют дети, в течение одного года 8 детей умирают от заболеваний, ограничивающих продолжительность жизни (3 - от онкологических заболеваний, 5 - от иных, преимущественно нейродегенеративных, метаболических и генетических), 60-80 детей страдают заболеваниями из группы "ограничивающих продолжительность жизни", а 30-40 из них нуждаются в специализированной паллиативной помощи. Для уточнения данной базовой потребности каждой национальной системе здравоохранения необходимо иметь точные эпидемиологические данные о частоте и распространенности заболеваний и состояний, требующих паллиативной помощи детям на их территории.

Российская паллиативная помощь детям находится в периоде активного становления и изучения международного опыта. Несмотря на интенсивное развитие нормативно-правовой базы паллиативной помощи (ПП) после утверждения Федерального закона "Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации" от 21 ноября 2011 года №323-ФЗ (статья 36 "Паллиативная медицинская помощь"), в ее формировании сохраняется немало организационных проблем. Дети, остро нуждающиеся в паллиативной помощи, не всегда и не всюду получают ее своевременно, качественно и в полном объеме. В отличие от клинических рекомендаций по проведению программной полихимиотерапии, основанных на результатах мультицентровых проспективных исследований, паллиативная помощь детям с онкологическими и гематологическими заболеваниями сегодня еще не имеет детально проработанных рекомендаций, алгоритмов выбора оптимальных организационных моделей ПП, в результате чего, объем и характер помощи определяется в основном индивидуальным врачебным опытом специалистов, не прошедших последипломного обучения по паллиативной помощи. Безусловно, российское профессиональное сообщество детских онкологов/гематологов находится перед сложной практической задачей разработки единого стандартизованного подхода к паллиативной помощи детям с неизлечимыми гематологическими и онкологическими заболеваниями на основе международных рекомендаций и опыта.

Всестороннее аналитическое изложение успешного международного опыта паллиативной помощи детям (в том числе с онкологическими и гематологическими заболеваниями) содержится в многочисленных документах Всемирной Организации Здравоохранения и международных профессиональных организаций, работающих в сфере ПП: Европейской Ассоциации Паллиативной Помощи (European Association for Palliative Care, EAPC), Американской Академии Хосписной и Паллиативной Медицины (American Academy of Hospice and Palliative Medicine, ААНРМ), Международной Ассоциации Хосписной и Паллиативной Помощи (International Association for Hospice and Palliative Care, IAHPC), а также некоторых других. Однако, при всей универсальности содержащихся в данных рекомендациях базовых принципов паллиативной медицины, зарубежные модели ПП настолько тесно интегрированы с социально-экономическими особенностями общества и национальных систем здравоохранения, а также культурно-этническими традициями стран, что не могут быть механически заимствованы для применения в современной российской практике. Учитывая большой практический опыт по формированию государственной системы ПП детям в Республике Беларусь, многие организационно-методические решения белорусских коллег, успешно внедряемые ими с середины 90-х годов, могут быть адаптированы к местным условиям при создании региональных моделей паллиативной помощи детям в странах СНГ, как максимально учитывающие возможности и специфику постсоветского пространства.

В ближайшие годы паллиативная помощь детям в России должна быть представлена как отлаженная общегосударственная система, которая учитывает все разнообразие организационных моделей помощи детям и подросткам - как в стационарах, так и на дому (подпрограмма 6 ("Оказание паллиативной помощи, в том числе детям") "Государственной программы развития здравоохранения Российской Федерации" от 24 декабря 2012 года). Детские хосписы как часть системы ПП детям позволят наиболее полно использовать потенциал паллиативного подхода: как стационарных, так и амбулаторных видов медицинской помощи, а также разнообразных хосписных программ (контроль симптомов, социальная передышка, помощь в конце жизни, информационная поддержка, программы горевания и др).

Определение показаний к ПП у ребенка с гематологическим и онкологическим заболеванием почти всегда неоднозначно и связано с организационными и биоэтическими сложностями, так как базируется на вероятностном прогнозе и реальной доступности полного объема современных стандартов лечения. Согласно критериям, разработанным

американскими детскими паллиативными специалистами, эти показания рассматриваются как абсолютные и относительные (*Критерии направления на педиатрическую паллиативную помощь (S. Friebert, K. Osenga, 2010, Center to Advance Palliative Care (CAPC), USA, www. dcppcc. org).*

К абсолютным критериям для начала паллиативной ПП данные авторы относят наличие злокачественного новообразования плюс хотя бы одно из следующих клинических обстоятельств: его прогрессия и метастазирование; трансплантат костного мозга/стволовых клеток; диффузная глиома ствола головного мозга; нейробластома IV стадии; рецидив злокачественного новообразования после трансплантации стволовых клеток/костного мозга.

В качестве относительных критериев для проведения онкопедиатрической ПП данными авторами рассматриваются следующие: впервые диагностированное злокачественное новообразование с бессобытийной выживаемостью (EFS) менее 40% при общепринятой терапии; рецидив злокачественного новообразования; метастазирующие солидные опухоли; а также впервые установленный онкологический или гематологический диагноз при наличии сложностей в ведении симптомов и контроля боли.

Необходимо отметить, что при выборе показаний к паллиативной помощи детям чаще используется не нозологический, а прогностический подход, согласно которому пациента относят к одной из клинических групп, гетерогенных в нозологическом отношении, но объединенных общностью прогноза и так называемой "траекторией болезни" (illness trajectory). Данный медико-социальный подход позволяет более эффективно планировать комплексную паллиативную помощь ребенку и вносит определенность в постановку ее целей и задач, а также оказывается более полезным для выбора организационных моделей ПП.

Ключевыми понятиями паллиативной помощи детям, используемыми при выборе показаний, являются "состояния, ограничивающие продолжительность жизни" и "угрожающие жизни состояния". Приводим их определения (A.Goldman et al., 2012):

Состояния, ограничивающие продолжительность жизни (*Life-limiting conditions*) - заболевания или состояния, при которых нет обоснованной надежды на излечение, и которые неизбежно приводят к преждевременной смерти.

Угрожающие жизни состояния (*Life-threatening conditions*) - заболевания или состояния, при которых куративное лечение может быть как эффективным, так и неэффективным (к данной группе относится большинство гематологических заболеваний).

К *основным группам пациентов*, подлежащих педиатрической паллиативной помощи, Европейская Ассоциация Паллиативной Помощи (EAPP, 2009) относит следующие 4 группы:

- угрожающие жизни заболевания, радикальное лечение которых оказалось или может оказаться для пациента безуспешным (рефрактерные и рецидивирующие злокачественные новообразования, ХПН и т.п.);
- заболевания и состояния, требующие длительного интенсивного лечения для продления жизни с высокой вероятностью летального исхода (первичные ИДС, муковисцидоз; глубокая недоношенность и т.п.);
- прогрессирующие заболевания, для которых не существует радикального излечения, и с момента установления диагноза объем терапии является паллиативным (неоперабельные солидные опухоли, нервно-мышечные заболевания, хромосомные аномалии и т.п.);
- необратимые, но не прогрессирующие заболевания пациентов с тяжелыми формами инвалидности и подверженностью осложнениям (тяжелые проявления неврологического дефицита после радикальных онко-нейрохирургических вмешательств, тяжелые формы ДЦП, последствия спинальной травмы и т.п.).

В основу данных клинических рекомендаций положены *три международных документа*, наиболее полным и исчерпывающим образом описывающих ключевые элементы организации паллиативной помощи детям.

Во-первых, важнейшим документом, утверждающим конкретные рекомендации по качественной клинической практике в области паллиативной помощи, являются Клинические рекомендации США по качественной паллиативной помощи (2009) (Clinical Practice Guidelines for Quality Palliative Care, Second Edition (2009). Данные рекомендации являются результатом проекта американского Национального Консенсуса по качественной паллиативной помощи (National Consensus Project for Quality Palliative Care), включающего мнения специалистов четырех крупнейших американских профессиональных объединений в данной области здравоохранения: American Academy of Hospice and Palliative Medicine (www.aahpm.org), Center to Advance Palliative Care (www.capc.org), Hospice and Palliative Nurses Association (www.hpna.org), National Hospice and Palliative Care Organization (www.nhpcso.org). Необходимо отметить, что специфические для педиатрических аспектов ПП принципы в данном документе содержатся в самом общем виде.

Во-вторых, специфические аспекты ПП детям, дополняющие и расширяющие основные положения вышеуказанного документа, излагаются в Стандартах педиатрической паллиативной помощи в Европе (2007) (Standards for paediatric palliative care in Europe), опубликованных европейской группой IMPCCT (International Meeting for Palliative Care in Children, Trento). Последующее развитие и уточнение этих положений содержится в рекомендательном документе Европейской Ассоциации Паллиативной Помощи (ЕАРС) - "Паллиативная помощь детям и подросткам. Факты" Palliative care for infants, children and young people. The facts (a document for healthcare professionals and Policy Makers), prepared by the EAPC Taskforce for Palliative Care in Children" (2009). Ключевые положения этих трех основополагающих рекомендаций изложены ниже.

4 Характеристика требований

1. Процессы и структура помощи

1. Паллиативная помощь должна оказываться ***междисциплинарной командой*** квалифицированных специалистов паллиативной помощи (в том числе врачей, медицинских сестер, медицинских психологов, социальных работников, фармацевтов, духовных лиц, а также некоторых других), в сотрудничестве со специалистами первичного звена здравоохранения.

2. Необходимо обеспечить доступ пациента и его семьи к паллиативной помощи ***в течение 24 часов в сутки на протяжении всех 7 дней недели.***

3. Всем специалистам в области паллиативной помощи необходимо обеспечить непрерывное образование.

4. Специалисты по паллиативной помощи должны быть соответствующим образом ***обучены и сертифицированы*** в сфере своей деятельности.

5. Необходимо разрабатывать, осуществлять и регулярно пересматривать индивидуальный ***план паллиативной помощи***, основанный на комплексной междисциплинарной оценке предпочтений, жизненных ценностей, целей и потребностей пациента и его семьи в той степени, в которой это позволяет законодательство. Убедиться в том, что план паллиативной помощи охватывает всех специалистов, вовлеченных в оказание помощи пациенту.

6. Оказание паллиативной помощи предполагает, что ***при переводе пациента между медицинскими учреждениями*** будет обеспечено своевременное детальное обсуждение

целей, предпочтений, жизненных ценностей и клинического состояния пациента, гарантирующее **премственность помощи и непрерывное последующее наблюдение за больным.**

7. Медицинский персонал должен предоставить возможность хосписной помощи всем пациентам и членам их семей в случаях, когда смерть пациента не будет являться неожиданностью **в течение ближайшего года**, а также повторно предлагать им хосписную помощь, если пациент от нее отказывается.

8. Целесообразно предоставлять **пациентам возможность принимать обоснованные решения** о паллиативной помощи путем информирования их о ходе болезни, а также преимуществах и недостатках возможных вмешательств.

9. Обеспечить обучение и поддержку членам семей, осуществляющим уход за пациентом (в соответствии с индивидуальным планом паллиативной помощи) для обеспечения надлежащего **качественного ухода за больными.**

II. Физические аспекты помощи

10. Оценивать и документировать боль, одышку, запор и другие симптомы, согласно имеющимся **стандартизованным шкалам.**

11. Оценивать и контролировать симптомы и побочные эффекты своевременно, безопасно и эффективно, на уровне, **приемлемом для пациента и его семьи.**

III. Психологические и психиатрические аспекты помощи

12. Оценивать и документировать беспокойство, депрессию, делирий, поведенческие расстройства и другие, часто встречаемые психологические и психиатрические симптомы, используя доступные **стандартизованные шкалы.**

13. Обеспечить **регулярную текущую оценку** и ведение психологических реакций пациента и его семьи (включая стресс, предчувствуемое горе и психологическую адаптацию) с целью коррекции эмоциональных и функциональных нарушений.

14. Разработать и предложить программу преодоления тяжелой утраты, в целях обеспечения поддержки пациентам и их семьям до наступления смерти пациента и как минимум, **на протяжении 13 месяцев** после нее.

IV. Социальные аспекты помощи

15. Социальным работникам паллиативной помощи следует проводить регулярные **рабочие совещания** с врачами и другими членами междисциплинарной команды паллиативной помощи, в целях предоставления информации, обсуждения целей лечения, прогноза болезни и планирования помощи, а также предложений поддержки.

16. Необходимо составить и осуществлять **комплексный план социальной помощи**, направленный на социальные, бытовые и юридические потребности пациентов и лиц, осуществляющих уход за ними, включая социальные взаимоотношения, коммуникацию, порядок принятия решений, обстановку в школе и на работе, финансовые обстоятельства, наличие лиц, осуществляющих уход, либо стресс, связанный с их отсутствием, а также доступ к лекарствам и оборудованию.

У. Духовные, религиозные и экзистенциальные аспекты помощи

17. При оказании паллиативной помощи необходимо разработать и **документировать план**, основанный на оценке религиозных, духовных и экзистенциальных проблем пациента и его семьи, а также интегрировать эту информацию в план паллиативной помощи.

18. Целесообразно предоставить больному информацию о наличии возможностей **духовной поддержки** и сделать ее доступной либо при помощи междисциплинарной команды паллиативной помощи, либо за счет личных возможностей пациента и его семьи.

19. Специализированные команды паллиативной и хосписной помощи должны **включать специалистов** по оказанию духовной помощи и поддержки.

VI. Межкультурные аспекты помощи

20. Оценка **культуральных особенностей** пациента должна быть компонентом комплексной оценки при оказании паллиативной и хосписной помощи, включая: ключевые точки принятия решений, предпочтения в раскрытии информации, передаче правдивой информации и принятии решений, пищевые предпочтения, язык, внутрисемейную коммуникацию, взгляды на смерть, страдание и горе, а также ритуальные/похоронные процедуры.

21. Необходимо обеспечить профессиональные услуги переводчика и **культурально адаптированные материалы** для пациента и членов его семьи, имеющих культуральные отличия.

VII. Помощь умирающему пациенту

22. В конце жизни следует признать и корректно документировать переход к активной фазе умирания, а также обсуждать с пациентом, семьей и персоналом **ожидание неизбежной смерти**.

23. При оказании помощи в конце жизни необходимо обучать членов семьи (на постоянной основе) **пониманию симптомов и проявлений неизбежной смерти**, в соответствии с особенностями их возраста, уровня развития и культуры.

24. В процессе текущего планирования паллиативной помощи следует установить и документировать пожелания пациента и семьи о **месте наступления смерти** и выполнить предпочтения пациента и семьи, если это возможно.

25. Обеспечить адекватное назначение **аналгетиков и седативных** средств, необходимых для обеспечения комфорта пациенту на протяжении фазы активного умирания и обратить внимание на опасения и страхи использования наркотиков и анальгетиков как средств, ускоряющих наступление смерти.

26. После наступления смерти необходимо **относиться к телу пациента** с уважением, согласно культурным и религиозным обычаям семьи и в соответствии с законодательством.

27. Необходимо облегчать процесс горевания, своевременно реализуя программу **помощи при тяжелой утрате** после смерти пациента, когда паллиативная помощь фокусируется на членах семьи.

VIII. Этические и правовые аспекты помощи

28. Документировать назначение **лиц, принимающих решения**, и их заместителей, в соответствии с общим и местным законодательством, для каждого пациента при оказании ему неотложной и плановой помощи, а также паллиативной и хосписной помощи.

29. Документировать **предпочтения пациента** или его законного представителя в отношении целей лечения, выбора лечебных воздействий и лечебных учреждений при первичной его оценке и через частые интервалы времени при изменениях состояния.

30. Соотносить цели лечения пациента с существующим медицинским законодательством и убедиться, что **рекомендации могут быть применимы** во всех лечебных учреждениях первичной, неотложной и госпитальной помощи, включая технологии поддержания жизни.

31. Установить постоянный **доступ к этическим комитетам** в лечебных учреждениях для решения этических конфликтов в конце жизни.

32. *Для несовершеннолетних* необходимо документировать детские взгляды и предпочтения в отношении медицинской помощи, включая согласие на лечение, и предоставлять возможность участия в принятии решений. Целесообразно также обеспечить доступность соответствующих членов персонала паллиативной помощи детям и взрослым членам семьи, принимающим решения, для консультаций и вмешательств в случаях, когда желания ребенка отличаются от таковых у взрослых, принимающих решения.

Клинические рекомендации по организации паллиативной помощи детям и подросткам (Palliative care for infants, сЫИгсп and young people. The facts (a document for healthcare professionals and Policy Makers), prepared by the EAPC Taskforce for Palliative Care in Children” (2009).

Организация паллиативной помощи детям должна включать следующие ключевые элементы:

1) Программа ПП детям должна соответствовать специфическим нуждам ребенка и семьи в динамике его болезни и тяжелой семейной утраты, независимо от возраста ребенка, характера его патологии, места жительства и вида лечебного учреждения. Службы ПП должны предоставлять круглосуточно доступную помощь (24 часа в сутки /7 дней в неделю), как на дому, так и в больнице, хосписе или в других учреждениях.

Программы педиатрической паллиативной помощи должны гарантировать круглосуточную поддержку (24/7).

2) **Холистическая (целостная) и семейно-ориентированная помощь.** ПП детям фокусируется на повышении качества жизни ребенка и поддержке семьи (1).

Программы педиатрической ПП должны быть семейно-ориентированными.

3) **Оценка и ведение симптомов.** Неоправданные страдания пациентов и родителей должны быть исключены путем эффективной лекарственной терапии в сочетании с немедикаментозными методами контроля боли.

Оценка и ведение симптомов является основополагающими в поддержании и улучшении качества жизни ребенка.

4) **Коммуникация и информирование.** Открытая и ясная коммуникация между членами медицинского персонала, больным ребенком и его семьей должна быть первостепенной целью программ педиатрической паллиативной помощи. Совместно они могут устанавливать цели помощи, обсуждать выбор терапии, разделять ответственность

за общие решения. Должна предоставляться правдивая и полная информация о состоянии ребенка, возможном исходе, лечении и доступных видах помощи. Когда информацией интересуется маленький или когнитивно несостоятельный ребенок, родителям (по согласованию со специалистами) следует определить, как, когда и какой информацией допустимо обмениваться с ребенком. Подростков и молодых взрослых следует непосредственно информировать и вовлекать в принятие решений, если они этого хотят. Эмпатическая и поддерживающая коммуникация имеет первостепенное значение в вопросах, касающихся конца жизни. ***Эффективная коммуникация с ребенком и семьей является важнейшей для успеха программ паллиативной помощи.***

5) ***Междисциплинарный подход.*** Так как отдельно взятый специалист не может обеспечить всю необходимую поддержку ребенку и его семье, паллиативная помощь наиболее оптимально может быть обеспечена посредством интегрированного междисциплинарного подхода. Это требует координации между ребенком, семьей, школой и медицинским персоналом, включая медицинских сестер, участковых педиатров, социальных работников, священников, психологов (3). ***Педиатрическая паллиативная помощь должна обеспечиваться междисциплинарной командой.***

6) ***Социальная передышка.*** Родителям детей с жизнеугрожающими заболеваниями необходимо время и силы, чтобы уделять внимание своим собственным физическим и эмоциональным потребностям, а также заботиться о других членах семьи. Социальная передышка (respite care) может быть обеспечена в домашних условиях обученным профессионалом, членом семьи или волонтером. Социальная передышка вне дома может обеспечиваться отделениями больниц, детскими хосписами или дневным стационаром. ***Социальная передышка для семьи и пациента является крайне важной.***

7) ***Поддержка лиц, осуществляющих уход.*** Медицинские работники должны быть обеспечены своевременной профилактикой “синдрома профессионального выгорания” (4). Физическое, психологическое и духовное благополучие лиц, осуществляющих уход, должно быть интегрировано в обеспечение педиатрической паллиативной помощи (6); учреждения и организации паллиативной помощи должны работать над выявлением и минимизацией профессиональных рисков и стрессов. ***Решением эмоциональных проблем команды паллиативной помощи является их предупреждение, текущий мониторинг и своевременная поддержка.***

8) ***Образование и стажировка медицинских работников.*** Повышение уровня знаний медицинских сестер и врачей в области паллиативной помощи после прохождения

ими соответствующего образовательного курса было описано в нескольких исследованиях (5,6,7). **Адекватное обучение и стажировка персонала являются ключевыми во всех программах педиатрической паллиативной помощи.**

9) **Информированность общества.** Недавние исследования показали, что осведомленность общества и знания его граждан о паллиативной помощи скудны и ограничены. Просвещение общества является той областью паллиативной помощи, которая не получила должного внимания. Общество нуждается в получении информации о видах и программах паллиативной помощи, возможностях лечения и эффективной терапии боли и других симптомов (8). **Общество в целом должно быть лучше информировано о важности программ педиатрической паллиативной помощи.**

10) **Мониторинг и индикаторы.** Идентификация показателей качества и процессов, подлежащих мониторингованию, должна быть составляющей частью любой программы педиатрической ПП. Текущая оценка показателей удовлетворенности пациента/семьи оказанием помощи, ведением симптомов и качеством жизни важны для эффективных, основанных на доказательствах программах педиатрической паллиативной помощи.

4.1 Модель пациента 1. Пациент с онкологической, гематологической патологией в период проведения специфической куративной и паллиативной терапии

Клиническая ситуация: ведение пациента в куративном и паллиативном периоде болезни, соответствующего абсолютным и относительным критериям к ПП, а так же прогностической клинической группе (см. п. 3.1).

Группа заболеваний: онкологические, гематологические, первичные иммунодефицитные заболевания.

Профильность подразделения, учреждения: отделения онкологии, онкогематологии, отделения химиотерапии, отделения трансплантации костного мозга, отделения паллиативной медицинской помощи детям, хосписы.

Функциональное назначение отделения, учреждения: лечебно-диагностическое.

Код по МКБ-10: C00-C26, C30-C41, C43-49, C51-C58, C60-C75, C80-C97, D60-D61, D56-D57, D70, D72.0, D76.1, D80-D89.

4.2 Критерии и признаки, определяющие модель пациента

Пациент с онкологическим, гематологическим заболеванием, соответствующий абсолютным и относительным критериям к III, а так же прогностической клинической группе (см. п. 3.1).

4.3. Перечень медицинских услуг основного и дополнительного ассортимента в зависимости от условий оказания и функционального назначения медицинской помощи

Таблица 1. Услуги

Код МУ	Наименование МУ	Частота предоставлен ия	Кратность выполнения
A14.30.014	Оценка интенсивности боли	1,000	1,000
A01.30.009	Сбор анамнеза и жалоб терапевтический	1,000	1,000
A01.30.010	Визуальный осмотр терапевтический	1,000	1,000
A01.30.011	Пальпация терапевтическая	1,000	1,000
A01.30.012	Аускультация терапевтическая	1,000	1,000
A01.30.016	Перкуссия терапевтическая	1,000	1,000
A02.12.001	Исследование пульса	1,000	1,000
A02.12.002	Измерение артериального давления на периферических артериях	1,000	1,000
A02.30.001	Термометрия общая	1,000	1,000
A02.06.001	Измерение объема лимфоузлов	1,000	1,000
A11.01.002	Подкожное введение лекарственных препаратов	0,250	1,000
A11.12.003	Внутривенное введение лекарственных препаратов	0,010	1,000
A11.12.003.001	Непрерывное внутривенное введение лекарственных препаратов	0,010	1,000
B01.058.007	Установка инсулиновой помпы первичная для постоянного подкожного введения лекарственных препаратов, включая обучение пациента и коррекция доз лекарственного препарата	0,010	1,000
B01.058.008	Замена инфузионной системы инсулиновой помпы	0,010	1,000
B01.058.010	Замена инсулиновой помпы	0,010	1,000
A11.01.015	Установка подкожного катетера	0,010	1,000
A11.12.001	Катетеризация подключичной и других центральных вен	0,010	1,000
A13.29.005.001	Арттерапия	0,010	1,000
A13.29.011	Социально-реабилитационная работа	0,500	1,000
A13.29.006.003	Семейное психологическое консультирование	0,500	1,000
A13.29.007	Психологическая коррекция	0,500	1,000
A13.29.007.001	Индивидуальная психологическая коррекция	0,500	1,000
A13.29.007.002	Групповая психологическая коррекция	0,500	1,000
A13.29.008	Психотерапия	0,500	1,000
A13.29.008.001	Индивидуальная психотерапия	0,500	1,000
A14.19.001	Пособие при дефекации тяжелобольного пациента	0,010	1,000
A14.19.002	Постановка очистительной клизмы	0,100	1,000
A14.19.003	Постановка газоотводной трубки	0,100	1,000
A14.28.002	Уход за мочевым катетером	0,100	1,000

A14.30.001	Перемещение и/или размещение тяжелобольного пациента в постели	0,100	1,000
A14.30.003	Кормление тяжелобольного пациента через рот и/или назогастральный зонд	0,100	1,000
A14.30.005	Пособие по смене белья и одежды тяжелобольному	0,100	1,000
A14.07.005	Отсасывание слизи из ротоглотки	0,100	1,000
A14.08.001	Уход за респираторным трактом в условиях искусственной вентиляции легких	0,100	1,000
A14.08.002	Пособие при трахеостоме	0,010	1,000
A14.08.003	Уход за назогастральным зондом, носовыми канюлями и катетером	0,010	1,000
A12.30.004	Суточное прикроватное мониторирование жизненных функций и параметров	0,010	1,000
A13.30.004	Обучение близких уходу за тяжелобольным пациентом	0,010	1,000
A11.30.009	Постановка назогастрального зонда	0,010	1,000
A11.30.011	Постановка мочевого катетера	0,010	1,000
A14.16.001	Пособие при гастростомах	0,010	1,000
A14.16.003	Кормление больного через гастростому	0,010	1,000
A14.17.003	Кормление пациента через интестинальный зонд	0,010	1,000
A14.17.002	Уход за интестинальным зондом	0,010	1,000
A14.30.012	Оценка степени риска развития пролежней	0,010	1,000
A14.30.013	Оценка степени тяжести пролежней	0,010	1,000

4.3.1 Характеристика алгоритмов и особенностей применения медицинских услуг при данной модели пациента

- При оценке интенсивности боли используют шкалы, которые подбираются индивидуально в зависимости от возраста пациента и его интеллектуальных способностей.
- При сборе у пациента анамнеза и жалоб выясняют наличие у него следующее: локализацию боли, интенсивность, иррадиацию, применяется ли обезболивающая терапия медикаментозная системная, регионарная и немедикаментозная, время наступления эффекта, длительность обезболивающего эффекта, наличие прорывных болей, характер боли ноцицептивный или нейропатический.
- При визуальном осмотре определяют локализацию боли, возможную причину, наличие повреждения тканей и регионарной иннервации
- Подкожное и внутривенное введение лекарств и растворов осуществляют в соответствии с алгоритмом введения анальгетиков.
- Для подкожного введения морфина используют помпы для постоянного подкожного введения лекарственных препаратов и подкожные катетеры
- Внутривенное введение морфина осуществляется через центральные венозные катетеры
- Установка стом осуществляется хирургом в стационаре по общепринятым правилам
- При уходе за стомами, зондами и катетерами соблюдают общепринятые правила асептики и антисептики
- Обязательно обучение родителей/опекунов общепринятым правилам ухода за

тяжелобольными паллиативными пациентами, а так же работе со стомами, катетерами, зондами и оборудованием

4.4 Требования к лекарственной помощи стационарной

Требования к лекарственной помощи стационарной представлены в заполненной форме

Код АТХ	Анатомо-терапевтическая химическая группа	Международное непатентованное наименование	Частота назначений	Ориентировочная суточная доза	Эквивалентная курсовая доза
M01AE	Нестероидные противовоспалительные препараты-производные пропионовой кислоты	Ибупрофен	0,150	120	1200
N02AA	Природные алкалоиды опия	Морфин	0,050	30	420
N02AX	Опиоидные ненаркотические анальгетики	Трамадол	0,300	200	2000
N03AF	Производные карбоксиамида	Карбамазепин	0,050	100	1400
N02BE	Анилиды	Парацетамол	0,500	2000	20000
N02AB	Опиоидные наркотический анальгетики	Фентанил	0,010	300	4200
V03AB	Детоксирующие средства, включая антидоты	Налоксон	0,010	250	2500
N02AB	Глюкокортикоиды	Дексаметазон	0,025	4	40
N05CD	Снотворные, наркотические средства	Мидазолам	0,100	10	30
N06AA	Антидепрессанты	Амитриптилин	0,1	10	50
N05AD	Нейролептики	Галоперидол	0,100	3	30
N03AX	Противоэпилептические препараты другие	Габапентин	0,100	600	6000
A02BC	Ингибиторы протонного насоса	Омепразол	0,200	20	280
A03FA	Стимуляторы моторики ЖКТ	Метоклопрамид	0,100	10	140
A03FA	Стимуляторы моторики ЖКТ	Домперидон	0,100	30	420
A06AB	Контактные слабительные препараты	Бисакодил	0,100	10	140
A06AB	Контактные слабительные препараты	Сеннозиды А и В	0,100	7,5	75
A06AD	Осмотические слабительные	Лактулоза	0,100	10	140

	средства				
N05BA	Производные бензодиазепина	Диазепам	0,100	15	150
N05CD	Снотворные, наркотические средства	Мидазолам	0,100	10	30
N05CH	Снотворные средства	Мелатонин	0,100	6	84

Приведенные в форме дозы препаратов являются усредненной величиной. В каждом конкретном случае доза препарата должна быть подобрана пациенту индивидуально, согласно инструкции к применению лекарственного препарата. Эквивалентная курсовая доза – рассчитана как доза при средней продолжительности стационарного лечения 14 дней.

4.4.1 Характеристики алгоритмов и особенностей применения медикаментов

Алгоритм проведения медикаментозной терапии симптомов, встречающихся при оказании паллиативной помощи детям осуществляется на основе инструкций к применению лекарственных препаратов и Федеральных клинических рекомендаций по лечению хронической персистирующей боли в детской онкогематологии, разработанных в соответствии с Национальным Стандартом Российской Федерации Федерального агентства по техническому регулированию и метрологии ГОСТ Р 56034-2014 «Клинические рекомендации (протоколы лечения). Общие положения», Москва, Стандартинформ, 2014.

4.5 Требования к режиму труда, отдыха, лечения или реабилитации

В рамках стационарных требований и условий.

4.6 Требования к диетическим назначениям и ограничениям

В рамках стационарных требований и условий.

4.7 Особенности информированного добровольного согласия пациента при выполнении протокола ведения больных и дополнительная информация для пациента и членов его семьи

Информированное добровольное согласие пациент дает в письменном виде.

Пациенту или родителю/опекуну следует объяснить показания, необходимость и особенности проведения паллиативной терапии в стационарных и амбулаторных условиях, в том числе и наркотическими анальгетиками, а так же принципы оценки интенсивности боли и ведения дневника.

Объясняют необходимость проведения пролонгированного фармакологического обезболивания после выписки из стационара.

4.8 Возможные исходы и их характеристика

Возможные исходы терапии при модели 1 и их характеристика представлены в таблице.

Таблица. Возможные исходы обезболивающей терапии при модели 1 и их характеристика

Наименование исхода	Частота развития, %	Критерии и признаки	Ориентировочное время достижения исхода, сут	Преимственность и этапность оказания медицинской помощи
Отсутствие эффекта	Нет данных	Возникновение или нарастание клинических проявлений болевого синдрома (прорывных болей), проявлений болезни и симптомов терминального периода	Любое	Пациент ведется по протоколу лечения хронического болевого синдрома и коррекции других симптомов
Летальный исход	Нет данных	Наступление смерти в результате основного заболевания, развития осложнений, болевого шока, передозировки	Любое	Пациент ведется по протоколу лечения основного заболевания, коррекции других симптомов и лечения хронической боли

Графическое, схематическое и табличное представления протокола

Не предусмотрены.

5 Мониторирование протокола

5.1 Критерии и методология мониторинга и оценки эффективности выполнения протокола

Мониторирование проводится в медицинских организациях, оказывающих стационарную хирургическую и терапевтическую помощь больным (приложение Б).

Учреждение, ответственное за мониторинг настоящего протокола, назначают в установленном порядке. Перечень медицинских учреждений, в которых проводят мониторинг настоящего протокола, определяет ежегодно учреждение, ответственное за мониторинг. Медицинские организации информируют о включении в перечень по мониторингу протокола письменно.

Мониторирование протокола включает в себя:

- сбор информации о ведении пациентов, проходящих подготовку к хирургическим вмешательствам в лечебно-профилактических учреждениях всех уровней;
- анализ полученных данных;
- составление отчета о результатах проведенного анализа;

- представление отчета в Федеральный орган исполнительной власти.

Исходными материалами при мониторинге являются:

- медицинская документация;
- тарифы на медицинские услуги;
- цены на лекарственные препараты.

При необходимости при мониторинге стандарта могут быть использованы и иные медицинские и немедицинские документы.

В показатели, анализируемые в процессе мониторинга, входят, критерии включения и исключения из протокола, перечень медицинских услуг, перечень лекарственных средств, исходы заболевания, затраты на выполнение медицинской помощи по протоколу и др.

5.2 Принципы рандомизации

В настоящем протоколе рандомизация (медицинских учреждений, пациентов и т.д.) не предусмотрена.

5.3 Промежуточная оценка и внесение изменений в протокол

Оценка выполнения стандарта проводится один раз в год по результатам анализа сведений, полученных при мониторинге. Внесение изменений в протокол проводится в случае получения информации при получении убедительных данных о необходимости изменений требований протокола обязательного уровня.

5.4 Оценка стоимости выполнения протокола и цены качества

Расчет затрат на выполнение минимального объема медицинской помощи по протоколу проводят по формуле, утвержденной в установленном порядке. При оценке затрат учитываются все медицинские услуги, лекарственные средства, назначенные пациенту.

При включении в план оказания медицинской помощи услуг и лекарственных средств дополнительного ассортимента они включаются в рассчитываемую общую стоимость выполнения протокола.

5.5 Сравнение результатов

При мониторинге стандарта ежегодно проводится сравнение результатов выполнения требований протокола.

5.6 Порядок формирования отчета

В ежегодный отчет о результатах мониторинга включаются количественные результаты, выводы, предложения по актуализации протокола.

Отчет представляет в организацию, ответственную за мониторинг настоящего протокола.

Результаты отчета могут быть опубликованы в открытой печати.

Библиография

1. Детская гематология/ Под ред: А.Г. Румянцева, А.А. Масчана, Е.В. Жуковской. Авторы :Айзенберг В.Л., Балашов Д.Н., Биккулова Д.Ш., Вдовин В.В., Володин Н.Н., Демихов В.Г., Демихова Е.В., Евдокимова М.А., Жарков П.А., Журина, О.Н., Зозуля Н.И., Инякова Н.В., Карачунский А.И., Клипинина Н.В., Копылов К.Г., Кузминова Ж.А., Кумирова Э.В., Кумскова М.А., Лазарев В.В., Луговская С.А., Лукина Е.А., Лунякова Е.А., Масчан М.А., Морщакова Е.Ф., Мякова Н.В., Новичкова Г.А., Орлов А.Б., Панкратьева Л.Л., Полевиченко Е.В., Птушкин В.В., Румянцева Ю.В., Самочатова Е.В., Свирин П.В., Сигарева И.А., Скворцова Ю.В., Скобин В.Б., Сметанина Н.С., Спиридонова Е.А., Стефаненко Е.А., Тарасова И.С., Хаин А.Е., Хамин И.Г., Харькин А.В., Хачатрян Л.А., Цветаева Н.В., Цыпин Л.Е., Чернов В.М., Щербина А.Ю., Щукин В.В.// Москва. Издательская группа « ГЭОТАР- Медиа» 2015 г. С. - 656 .
2. Oxford Textbook of Palliative Care for Children. Second edition. Ed.by A.Goldman, R.Hain, S.Liben. Oxford Univ.Press, 2012.-520 p.
3. Abu-Saad Huijer H., Benini F., Cornaglia Ferraris Petal. (European Association of Palliative Care Taskforce for Palliative Care in Children). IMPACTT: standards for pediatric palliative care in Europe. European Journal of Palliative Care, 2007:14 (3):P. 2-7.
4. «Palliative care for infants, children and young people. The facts» (a document for healthcare professionals and Policy Makers), prepared by the EAPC Taskforce for Palliative Care in Children» (2009) http://www.palliative.lv/wp-content/uploads/2013/01/The_Fact.pdf
5. Pediatric Hospice Palliative Care, Guiding Principles and Norms of Practice. Canadian Hospice Palliative Care Association, 2006; http://www.chpca.net/media/7841/Pediatric_Norms_of_Practice_March_31_2006_English.pdf
6. Children's palliative care services: A guide to the development of children's palliative care services. The Association for Children with Life-threatening or Terminal Conditions and their Families (ACT) and the Royal College of Paediatrics and Child Health (RCPCH), 2003; second edition; http://www.togetherforshort-lives.org.uk/professionals/resources/2430_a_guide_to_the_development_of_childrens_palliative_care_services
7. Committee on Bioethics and Committee on Hospital Care of the American Academy of

- Pediatrics. Palliative Care for Children. Paediatrics, 2000:106 (2): P. 351-357.
8. Abu-Saad Huijer H. Palliative care: Views of parents, home careers and health professionals. Supportive Palliative and cancer Care, 2006: 3: P. 97-103.
 9. 8. Ersek M., Grant M.M., Kraybill B.M. Enhancing end-of-life care in nursing homes: Palliative Care Educational Resource Team (PERT) program. Journal of Palliative medicine, 2005: 8: P. 556-566.
 10. Fisher S.M., Gozansky W.S., Kutner J.S.et al. Palliative care education: An intervention to improve medical residents' knowledge and attitudes. Journal of Palliative medicine, 2003:6: P. 391—399.
 11. Public Awareness of Palliative Care. Scottish Partnership for Palliative Care, 2003; <http://www.paliativecarescotland.org.uk/content/publications/PublicAwarenessofPalliativeCare.pdf>.