

**Об утверждении Инструкции по координации деятельности детской онкологической и гематологической службы в Республике Казахстан**

***Утративший силу***

Приказ и.о. Министра здравоохранения Республики Казахстан от 18 сентября 2013 года № 538. Зарегистрирован в Министерстве юстиции Республики Казахстан 24 октября 2013 года № 8838. Утратил силу приказом Министра здравоохранения и социального развития Республики Казахстан от 1 февраля 2016 года № 74

      Сноска. Утратил силу приказом Министра здравоохранения и социального развития РК от 01.02.2016 № 74.

      В соответствии с подпунктами 5) и 8) пункта 1 статьи 7 Кодекса Республики Казахстан от 18 сентября 2009 года «О здоровье народа и системе здравоохранения», **ПРИКАЗЫВАЮ:**

      1. Утвердить прилагаемую Инструкцию по координации деятельности детской онкологической и гематологической службы в Республике Казахстан.

      2. Управлению здравоохранения г. Астаны (Сегизбаева А. К.) (по согласованию), АО «Национальный медицинский холдинг» (Кеннет Алибек) (по согласованию), АО «Казахский ордена «Знак почета» Научно-исследовательский институт глазных болезней» (Ботабекова Т. К.), РГП «Казахский научно-исследовательский институт онкологии и радиологии» (Нургазиев К. Ш.), РГП на ПХВ «КазНМУ имени С. Д. Асфендиярова» (А. А. Аканов) обеспечить госпитализацию детей и оказание профильной консультативно-диагностической и стационарной помощи детям с онкологическими и гематологическими заболеваниями при отсутствии показаний по основному заболеванию для лечения в РГКП «Научный центр педиатрии и детской хирургии» (далее - РГКП «НЦПДХ») и АО «Национальный научный центр материнства и детства» (далее – АО «ННЦМД»).

      3. Оказывать организационно-методическую и профильную практическую помощь, осуществлять сбор статистической информации по детской онкологии:

      1) РГКП «НЦПДХ» (Нукушева С. Г.), организациям здравоохранения: Алматинской, Атырауской, Мангыстауской, Южно-Казахстанской, Кызылординской, Жамбылской и Актюбинской областей и г. Алматы;

      2) АО «ННЦМД» (Вощенкова Т. А.) (по согласованию), организациям здравоохранения: Карагандинской, Акмолинской, Павлодарской, Северо-Казахстанской, Костанайской, Западно-Казахстанской, Восточно-Казахстанской областей и г. Астана.

      4. Управлениям здравоохранения областей, гг. Астаны и Алматы (по согласованию) обеспечить:

      1) исполнение настоящего приказа всеми медицинскими организациями, оказывающих медицинскую помощь детям, независимо от форм собственности;

      2) оказание консультативно-диагностической и стационарной помощи детям до 18 лет с онкологическими и гематологическими заболеваниями на базе областных детских больниц и в гг. Астана и Алматы - городских детских больниц.

      5. Управлениям здравоохранения областей, гг. Астаны и Алматы (по согласованию), РГКП «НЦПДХ (Нукушева С. Г.) и АО «ННЦМД» (Вощенкова Т. А.) (по согласованию) обеспечить предоставление главному детскому внештатному гематологу Министерства здравоохранения Республики Казахстан информации о первично выявленных, умерших и рецидивных случаях онкогематологических и онкологических заболеваний, а также о пациентах, получающих поддерживающую терапию, в срок до 10 числа каждого месяца следующего за отчетным.

      6. Департаменту организации медицинской помощи Министерства здравоохранения Республики Казахстан (Тулегалиева А. Г.):

      1) обеспечить направление настоящего приказа на государственную регистрацию в Министерство юстиции Республики Казахстан;

      2) размещение настоящего приказа на интернет–ресурсе Министерства здравоохранения Республики Казахстан.

      7. Департаменту юридической службы Министерства здравоохранения Республики Казахстан (Асаинова Д. Е.) обеспечить официальное опубликование настоящего приказа, после его государственной регистрации в Министерстве юстиции Республики Казахстан.

      8. Контроль за исполнением настоящего приказа возложить на вице-министра здравоохранения Республики Казахстан Байжунусова Э. А.

      9. Настоящий приказ вводится в действие по истечении десяти календарных дней после его первого официального опубликования.

*И. о. Министра здравоохранения*

*Республики Казахстан                       Б. Токежанов*

Утверждены

приказом и.о. Министра здравоохранения

Республики Казахстан

от 18 сентября 2013 года № 538

 **Инструкция**
**по координации деятельности детской онкологической и**
**гематологической службы в Республике Казахстан**

 **1. Общие положения**

      1. Настоящая Инструкция по координации деятельности детской онкологической и гематологической службы в Республике Казахстан (далее - Инструкция) детализирует комплекс медицинских мероприятий, проводимых с целью ранней диагностики онкологических заболеваний у детей, а также комплекс мероприятий необходимый для проведения в предтрансплантационном и посттрансплантационном периоде гемопоэтических стволовых клеток у детей с онкологическими и гематологическими заболеваниями.

      Инструкция предназначена для руководителей медицинских учреждений, врачей онкологов/гематологов, врачей педиатров, врачей общей практики (далее – ВОП) и профильных специалистов.

      «Онкологическая настороженность» - это определенный образ медицинского мышления врача, который, оценивая жалобы больного, объективные данные, результаты клинических анализов и инструментальных исследований, позволяет выявить нарушения с наличием злокачественного новообразования (далее - ЗНО).

      Ранняя диагностика ЗНО зависит главным образом от онкологической настороженности врачей, оказывающих медицинскую помощь в амбулаторных условиях, врачей амбулаторно–поликлинических организаций здравоохранения, их знаний и дальнейшей тактики в отношении пациента.

      2. Маршрут больного ребенка с онкологическим заболеванием приведен в приложении 1 к настоящей Инструкции, где указана схема уровней раннего выявления онкологических заболеваний от первичного медико–санитарной помощи (ПМСП) до организации здравоохранения республиканского уровня, а также указаны медицинские организации, осуществляющие после окончания интенсивной химиотерапии диспансерное наблюдение и реабилитацию. Основной принцип успешной реализации ранней диагностики – этапность.

      На уровне ПМСП пациент с подозрением на опухолевый процесс направляется на консультацию к детскому онкологу/гематологу в областной или городской уровни (Астана, Алматы), а при тяжелом состоянии больного (симптомы интоксикации, температура, кровотечения, пальпируемая внутрибрюшная опухоль, дыхательная и сердечная недостаточность и другие жизнеугрожающие синдромы) немедленно госпитализируется в областную детскую больницу (далее – ОДБ), в городах Астана и Алматы - городскую детскую больницу (далее – ГДБ).

      В детских медицинских организациях областного/городского уровня должен быть организован кабинет детского онколога/гематолога для оказания консультативной помощи детям с ЗНО.

      На областном/городском уровне больному с подозрением на ЗНО проводят клинические и инструментальные методы исследования, а при увеличении периферических лимфатических узлов (далее – ЛУ)- консультация детского инфекциониста, хирурга для исключения вторичной лимфоаденопатии.

      Пациентам с подозрением на опухолевый процесс не проводить на уровне ОДБ/ГДБ инвазивных и хирургических вмешательств с забором биопсионного материала (в том числе и биопсии периферических ЛУ).

      Проведение гистологических и иммуногистохимических исследований, полная верификация диагноза и оказание высокоспециализированной медицинской помощи осуществляется в медицинских организациях республиканского уровня - Научный центр педиатрии и детской хирургии (далее – НЦПДХ) Министерства здравоохранения Республики Казахстан и Национальный научный центр материнства и детства (далее – ННЦМД).

      Обследование больных и лиц по уходу за ними для госпитализации в НЦПДХ или ННЦМД осуществляется согласно Перечня документов для плановой госпитализации больных детей с онкологическими и гематологическими заболеваниями в организации здравоохранения республиканского уровня, оказывающих профильную медицинскую помощь детям.

      После окончания курса интенсивной химиотерапии диспансерное наблюдение за пациентами проводится (по месту жительства) на уровнях ПМСП или областном/городском уровнях (Астана, Алматы).

      В этот период они получают поддерживающую терапию согласно клинического протокола диагностики и лечения. Необходимость проведения поддерживающей терапии, наименование лекарственного средства и дозы указываются лечащим врачом в выписном эпикризе после окончания курса интенсивной химиотерапии.

      При прогрессировании опухолевого процесса, развития резистентности к химиотерапии и невозможности проведения дальнейшего специального лечения, в онкологических/гематологических или общесоматических детских отделениях ОДБ/ГДБ проводится паллиативная и симптоматическая терапии (анальгезирующая, гемотрансфузионная, инфузионная и т.д) согласно рекомендациям специалистов НЦПДХ и ННЦМД.

      В декретированные сроки пациенты осматриваются специалистом детским онкологом/гематологом (ОДБ, ГДБ, НЦПДХ, ННЦМД) с проведением клинических и инструментальных методов исследования (по показаниям). Впервые 12 месяцев после окончания интенсивной химиотерапии больной осматривается 1 раз в 3 месяца, на 2-3 году наблюдения 1 раз в 6 месяцев, на 4-5 году наблюдения 1 раз в год.

      Реабилитационные мероприятия и оздоровление пациентов с онкологической/гематологической патологией проводятся в Республиканском реабилитационном центре для детей и подростков (п. Боровое) и Республиканском детском клиническом санатории «Алатау» (г. Алматы). Показания для реабилитации устанавливаются специалистом детским онкологом/гематологом.

      3. Алгоритмы по онкологической настороженности у детей на амбулаторно-поликлиническом уровне:

      1) с целью ранней диагностики ЗНО при обращении пациента на амбулаторно–поликлинический уровень необходимо оценить у него наличие одного или нескольких общих признаков представленных в Алгоритме (далее – Алгоритм) ранней диагностики онкологических заболеваний у детей на амбулаторно-поликлиническом уровне (приложение 2 к настоящей Инструкции). Если ребенок имеет общие признаки, врачом определяются указанные далее в Алгоритме частные признаки опухолевых заболеваний и назначаются соответствующие этим признакам диагностические исследования.

      При тяжелом состоянии пациента и невозможности провести на региональном уровне указанных в Алгоритме лабораторных или инструментальных исследований больной направляется в медицинские организации республиканского уровня.

      При подозрении или верификации у больного опухоли центральной нервной системы (далее – ЦНС) независимо от места проживания он направляется в ННЦМД (г. Астана), где решается вопрос о показании химиотерапии или хирургического лечения. При необходимости хирургического лечения по решению междисциплинарной группы специалистов больной направляется на период операции в Республиканский научный центр нейрохирургии.

      В послеоперационном периоде пациенты с опухолью ЦНС продолжают химиотерапию согласно клинического протокола диагностики и лечения в ННЦМД (г. Астана) или в НЦПДХ (г. Алматы), в зависимости от региона проживания;

      2) алгоритм ранней диагностики гематологических заболеваний у детей на амбулаторно–поликлиническом уровне представлен в Приложении 3 к настоящей Инструкции.

      Основным доминирующим синдромом при гематологических заболеваниях является анемия, но она может протекать как самостоятельное заболевание (дефицитная анемия) или быть вторичной при ряде других заболеваний крови.

      При наличии у ребенка анемии, согласно Алгоритма обратить внимание на сочетание этого признака с тромбоцитопенией, лейкопенией и другими клиническими симптомами.

      В случае выявления одного из гематологических заболеваний указанных в Алгоритме больной направляется на консультацию к детскому онкологу/гематологу;

      3) алгоритм дифференциальной диагностики гематологических заболеваний у детей на амбулаторно–поликлиническом уровне (Приложение 4 к настоящей Инструкции).

      Данный Алгоритм составлен в виде таблицы для проведения дифференциальной диагностики между гематологическими заболеваниями для врачей педиатров и ВОП. Алгоритм дает возможность педиатрам даже на основании рутинных методов исследования (общий анализ крови, биохимический анализ крови) провести дифференциальную диагностику и на ранних этапах обнаружить патологические изменения в крови.

      Стрелками указано снижение «» или повышение «» того или иного показателя крови, норма показателя - N, под геморрагиями подразумевается наличие кровотечений, петехиальная сыпь или экхимозы.

      Интоксикация это повышение температуры тела ребенка, слабость при наличии бактериальных инфекций.

      В данных алгоритмах для врачей описаны поэтапно диагностические мероприятия при обоснованном подозрении на опухолевое заболевание. Педиатру необходимо в кратчайший срок провести дифференциальную диагностику с другими заболеваниями и далее опровергнуть возникшее подозрение на ЗНО или подтвердить его.

      4. Алгоритм сбора эпидемиологического анамнеза у детей на амбулаторно-поликлиническом уровне (Далее – Эпидемиологический анамнез) представлен в приложении 5 к настоящей Инструкции. Эпидемиологический анамнез заполняется на каждого пациента при направлении в организации здравоохранения республиканского уровня с целью выявления контактов с инфекционными больными, перенесенных инфекционных заболеваний в течение жизни пациента и сведений о различных инвазивных вмешательствах.

      Эпидемиологический анамнез составлен в виде подробной анкеты – опросника, ответы на вопросы отмечаются галочками. Алгоритм подробно заполняется врачом педиатром на уровне ПМСП или ОДБ/ГДБ и входит в Перечень документов для плановой госпитализации в организации здравоохранения республиканского уровня.

      При отсутствии Эпидемиологического анамнеза данная карта заполняется в приемном покое медицинской организации республиканского уровня (НЦПДХ, ННЦМД).

      5. Одним из высокотехнологичных методов терапии онкологических и гематологических заболеваний у детей является трансплантация гемопоэтических стволовых клеток (далее – ТГСК). На сегодня данный вид терапии начал проводится в 2-х медицинских организациях республиканского уровня (НЦПДХ, ННЦМД), что требует разработки единых стандартов при ТГСК.

      Комплекс мероприятий необходимых для проведения в предтрансплантационном и посттрансплантационном периоде при ТГСК представлен в следующих приложениях:

      1) медицинские показания и противопоказания к проведению трансплантации гемопоэтических стволовых клеток у детей со злокачественными новообразованиями и заболеваниями крови представлены в приложении 6 к настоящей Инструкции.

      В приложении описаны показания к ТГСК при различных формах лейкоза и при ЗНО, а также медицинские противопоказания (абсолютные и относительные).

      Аллогенная ТГСК при остром лимфобластном лейкозе (далее – ОЛЛ) показана, при наличии у пациентов транслокации (4;11), позитивной филадельфийской хромосомы Ph+(+) и рефрактерных к индукционной терапии.

      При рецидивах ОЛЛ, кроме поздних экстрамедуллярных рецидивов во второй полной ремиссии.

      Аллогенная ТГСК при остром миелобластном лейкозе (далее - ОМЛ) показана, в первой полной ремиссии всем, кроме с транслокациями (15;17), (8;21), inv16. Во второй полной ремиссии ОМЛ, рефрактерных рецидивах без циркулирующих бластов и рецидивах после ТГСК.

      Аллогенная ТГСК показана при рибифенотипическом лейкозе.

      Аллогенная ТГСК при хроническом миелолейкозе показана, в хронической фазе и акселерации, бластном кризе.

      При других злокачественных заболеваниях аллогенная ТГСК показана, при миелодиспластическом синдроме, апластической анемии и анемии Фанкони.

      Аллогенная и аутологичная ТГСК показана при злокачественных лимфомах в неполной ремиссии, во второй ремиссии, первичной резистентности.

      Аутологичная ТГСК показана, при болезни Ходжкина в неполной ремиссии, раннем рецидиве. При солидных опухолях при полной второй ремиссии и химиочувствительном рецидиве;

      2) алгоритм проведения предтрансплантационного обследования HLA-типированного реципиента представляет собой список необходимых предтрансплантационных обследований (приложение 7 к настоящей Инструкции).

      После госпитализации ребенка в отделение ТГСК необходимо в сжатые сроки провести целый ряд диагностических мероприятий для сбора максимального количества информации для планирования процедуры ТГСК.

      Целью предтрансплантационного обследования, является окончательное подтверждение статуса заболевания (в частности, наличия полной ремиссии при гемобластозах) и получение данных, которые позволят предвидеть тяжесть последствий высокодозной химиотерапии, вероятность развития органных осложнений, связанных с иммуносупрессивной терапией, выявить дремлющие очаги бактериальной и грибковой инфекции, латентные вирусные и паразитарные инфекции, выявить генетические различия донора и реципиента для мониторинга химеризма;

      3) план обследования донора гемопоэтических стволовых клеток представлен в приложении 8 к настоящей Инструкции.

      Требования к донору костного мозга - отсутствие противопоказаний к забору костного мозга или периферических стволовых клеток и отсутствие у донора заболеваний, способных причинить вред реципиенту.

      Обследование родственного донора проводится в медицинской организации республиканского уровня после подтверждающих результатов HLA – типирования;

      4) у пациентов, планирующихся на ТГСК, кроме указанных в приложении 7 диагностических исследований оценивается их соматический статус. Состояние больного после перенесенной химиотерапии и состояние его физической активности.

      Оценка соматического состояния пациента проводится по индексу Карновского. Значение индекса Карновского менее 80% является противопоказанием к ТГСК. Шкала оценки соматического состояния больного на трансплантацию гемопоэтических стволовых клеток для определения индекса Карновского приведена в приложении 9 к настоящей Инструкции;

      5) посттрансплантационный период также требует тщательного обследования и длительного наблюдения за состоянием пациента. В этот период проводятся комплекс лабораторных и инструментальных исследований и наблюдение профильных специалистов. План амбулаторного наблюдения пациентов в посттрансплантационном периоде представлен в приложении 10 к настоящей Инструкции.

      Лабораторное обследование, инструментальные методы исследования и осмотр специалистов в посттрансплантационный период проводится на республиканском и/или областном/городском уровнях, учитывая сроки от проведенной ТГСК и рекомендаций детского онколога/гематолога республиканского уровня;

      6) Алгоритм диагностики хронической реакции «трансплантат против хозяина» для врачей амбулаторно-поликлинического уровня в приложении 11 к настоящей Инструкции.

      Хроническая реакция «трансплантат против хозяина» (далее РТПХ) развивается после 100 дня трансплантации, хотя клинические и гистологические проявления могут наблюдаться и существенно раньше. Симптоматика может развиваться обычно в пределах 2-х лет после ТГСК. В спектре клинических симптомов может быть поражение кожи, слизистых, глаз, желудочно–кишечного тракта, легких и др. органов.

      В алгоритме (приложение 11) представлены основные клинические проявления при поражении различных органов в результате хронической РТПХ, на что необходимо обращать врачам педиатрам наблюдающих больных после ТГСК.

      При выявлении ранних симптомов хронической РТПХ больной направляется на консультацию к детскому онкологу/гематологу, а при нарастании признаков РТПХ направляется на госпитализацию в медицинскую организацию республиканского уровня;

      7) с целью профилактики или снижения прогрессирования хронической реакции «трансплантат против хозяина» в Памятке для родителей «Профилактика хронической реакции «трансплантат против хозяина» (приложение 12 к настоящей Инструкции) приведены основные патологические симптомы и синдромы которые могут встречаться у детей в посттрансплантационный период и указаны профилактические меры которые могут предотвратить развитие РТПХ, а также первая помощь (лечение) позволяющая снизить прогрессирование этих симптомов или синдромов;

      8) низкомикробная диета – один из видов специфической пищи, позволяющий снизить риск инфекционных осложнений у пациентов, подвергшихся процедуре трансплантации гемопоэтических стволовых клеток.

      Низкомикробная диета не является стерильной диетой, однако позволяет минимизировать риски переноса инфекций из продуктов питания в организм пациента.

      В Памятке для родителей «Правильное питание больных после трансплантации гемопоэтических стволовых клеток (приложение 13 к настоящей Инструкции) приведены продукты питания (молочные продукты, овощи, фрукты, соки, хлеб, мясо и др.) которые разрешены или запрещены для употребления пациентам после проведения трансплантации.

      6. Порядок оказания плановой госпитализации больных детей с онкологическими и гематологическими заболеваниями в организации здравоохранения республиканского уровня представлен в следующих приложениях:

      1) перечень документов для плановой госпитализации больных детей с онкологическими и гематологическими заболеваниями в организации здравоохранения республиканского уровня, оказывающих профильную медицинскую помощь детям (далее – Перечень) представлен в приложении 14 к настоящей Инструкции.

      В данный Перечень дополнительно внесены исследования на вирусные гепатиты, вирус иммунодефицита человека (ВИЧ) и микрореакция детям старше 12 лет, а также описанный выше Эпидемиологический анамнез пациента.

      Учитывая, что некоторые исследования могут занять определенное время, при экстренной ситуации по тяжести состояния ребенка госпитализация может осуществляться без получения результатов бактериальных посевов и обследований на вирусный гепатит;

      2) условия транспортировки больных детей с онкологическими и гематологическими заболеваниями в организации здравоохранения республиканского уровня, оказывающих профильную медицинскую помощь детям в приложении 15 к настоящей Инструкции.

      При направлении детей с онкологической/гематологической патологией в тяжелом состоянии, с выраженными клиническими проявлениями заболевания, которые могут усугубиться при транспортировке больного в медицинскую организацию республиканского уровня направляемая медицинская организация должна обеспечить сопровождение пациента специалистом, который при необходимости может оказать квалифицированную медицинскую помощь в дороге.

      Госпитализация детей с онкологической/гематологической патологией и транспортировка в сопровождении медицинского работника согласовывается с руководством медицинской организации республиканского уровня(заместителем директора по лечебной работе, заведующим профильного отделения) с представлением подробной выписки о состоянии пациента по электронной почте.

      При направлении больного ребенка по санитарной авиации в медицинские организации республиканского уровня, руководство направляемой медицинской организации сообщает в Управление здравоохранения г. Астаны или г. Алматы о необходимости медицинского транспорта (реанимобиля) для встречи пациента в аэропорту.

Приложение 1

к Инструкции по координации деятельности

детской онкологической и гематологической службы

в Республике Казахстан

 **Маршрут**

            **больного ребенка с онкологическим заболеванием**



Приложение 2

к Инструкции по координации деятельности

детской онкологической и гематологической службы

в Республике Казахстан

 **Алгоритм**

      **ранней диагностики онкологических заболеваний у детей**

                  **на амбулаторно-поликлиническом уровне**



Приложение 3

к Инструкции по координации деятельности

детской онкологической и гематологической службы

в Республике Казахстан

 **Алгоритм**

**ранней диагностики гематологических заболеваний у детей**

            **на амбулаторно-поликлиническом уровне**



Приложение 4

к Инструкции по координации деятельности

детской онкологической и гематологической службы

в Республике Казахстан

 **Алгоритм**
**дифференциальной диагностики гематологических заболеваний у**
**детей на амбулаторно-поликлиническом уровне**

|  |  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- | --- |
| **Клинико–гематологические показатели** | **Железодефицитная анемия** | **Апластическая анемия** | **Острый лейкоз** | **Идиопатическая тромбоцитопеническая пурпура** |
| Гемоглобин |  |  |  | N |
| Эритроциты |  |  |  | N |
| Лейкоциты | N |  | \* N | N |
| Тромбоциты | N |  |  |  |
| Лимфоциты | N |  |  | N |
| Ретикулоциты |  |  | N | N |
| Цветовой показатель | гипохромия | нормохромия | нормохромия | нормохромия гипохромия |
| Сывороточное железо |  | N | N | N |
| Билирубин | - | - | - | - |
| Геморрагии | - | + | + | + |
| Гепатоспленомегалия | - | - | + | - |
| Увеличение лимфоузлов | - | - | + | - |
| Интоксикация | - | + | + | - |

      Примечание:

      \* может быть гиперлейкоцитоз свыше 50х109/л

       - повышенное количество, - сниженное количество, N - норма

      Геморрагии – наличие кровотечений, петехии, экхимозы

      Интоксикация - температура, слабость, бактериальные инфекции

Приложение 5

к Инструкции по координации деятельности

детской онкологической и гематологической службы

в Республике Казахстан

 **Алгоритм**

                **сбора эпидемиологического анамнеза у детей**

               **на уровне первичной медико-санитарной помощи**

      1. Болел ли пациент в период своей жизни следующими

инфекционными заболеваниями (если да, указать когда он перенес

заболевание):

1) Ветряная оспа – «нет»?, «да»?, неизвестно ? \_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_;

2) Краснуха - «нет»?, «да»?, неизвестно ? \_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_;

3) Корь - «нет»?, «да»?, неизвестно ? \_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_;

4) Эпид.паротит - «нет»?, «да»?, неизвестно ? \_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_;

5) Скарлатина - «нет»?, «да»?, неизвестно ? \_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_;

6) Сальмонеллез - «нет»?, «да»?, неизвестно ? \_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_;

7) Дизентерия - «нет»?, «да»?, неизвестно ? \_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_;

8) ОКИ - «нет»?, «да»?, неизвестно ? \_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_;

9) Туберкулез - «нет»?, «да»?, неизвестно ? \_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_

      2. Был ли у пациента когда либо контакт с больным туберкулезом

– «нет»?, «да»?, если да, то:

когда был контакт \_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_,

где был контакт \_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_,

- в семье \_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_,

- в близком окружении \_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_,

- детском учреждении \_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_,

- прочее \_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_,

результаты последней реакции Манту \_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_,

при положительном Манту приложить результаты флюорографии

\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_,

консультация фтизиатра \_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_;

      3. Был ли у пациента в течение последних 35 дней контакт с

больными инфекционными заболеваниями - «нет»?, «да»?,

указать наименование инфекции \_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_,

когда был контакт \_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_,

где был контакт \_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_;

      4. При наличии контакта с больными острой кишечной инфекцией

кратность стула на данный момент \_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_, консистенция

\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_;

      5. Болел ли пациент в своей жизни вирусным гепатитом (ВГ) или

является носителем ВГ: «нет»?, «да»?; ВГ «А»?; ВГ «С»?; ВГ «В»?;

другие ВГ?;

носительство ? \_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_,

когда установлен диагноз ВГ \_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_,

получал ли противовирусную терапию «нет»?, «да»?,

какую \_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_,

если «да» приложить результаты последних ИФА, ПЦР, заключение

инфекциониста гепатолога \_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_;

      6. Был ли у пациента в течение последних 2 лет контакт с

больным (носителем) вирусным гепатитом (ВГ) – «неизвестно»?, «нет» ?,

«да»?; с ВГ «С» ?, с ВГ «В» ?, с ВГ «А» ?, ВГ «неуточненный»?,

когда \_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_,

контакт в семье \_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_,

в близком окружении \_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_,

в детской медицинской организации \_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_,

детское дошкольное учреждение и школа \_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_,

прочее \_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_

      7. Были ли у пациента в анамнезе:

1) стоматологические услуги: «нет»?, «да»?,

наименование услуги \_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_,

когда (дата) \_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_,

место проведения (медицинская организация) \_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_

2) хирургические вмешательства (в том числе, операция обрезания у

мальчиков, прокол мочки уха): «нет»?, «да»?,

наименование услуги\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_,

когда (дата) \_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_,

место проведения (медицинская организация) \_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_;

3) травмы с повреждением кожных покровов: «нет»?, «да»?,

оказание медицинской помощи \_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_,

когда (дата) \_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_,

место проведения (медицинская организация) \_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_;

4) инвазивные манипуляции (парентеральные вмешательства, пункции,

ФГДС, бронхоскопии и др.): «нет»?, «да»?,

наименование манипуляции \_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_,

когда (дата) \_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_,

место проведения (медицинская организация)\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_;

      8. Наличие в анамнезе у пациента переливаний крови, ее

препаратов и компонентов «нет»?, «да»?: кровь?, эритроцитная масса ?,

эритроцитная взвесь ?, тромбоконцентрат ?, плазма ?, криопреципитат

?, лейкоцитная масса ?, раствор альбумина ?, иммуноглобулин ?,

гемопоэтические стволовые клетки ?;

когда (дата) \_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_, место проведения (медицинская

организация)\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_,

прочие сведения \_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_

Приложение 6

к Инструкции по координации деятельности

детской онкологической и гематологической службы

в Республике Казахстан

 **Медицинские показания и противопоказания**
**к проведению трансплантации гемопоэтических стволовых клеток у**
**детей со злокачественными заболеваниями крови и кроветворных**
**органов**

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| **Вид трансплантации** | **Алло ТГСК**
(при наличии HLA-идентичного донора) | **Ауто ТГСК** |
| **Острый лимфобластный лейкоз** |
| 1 полная ремиссия (далее - ПР) | Ph+(+), t (4;11), рефрактерные к индукционной терапии | - |
| >2 ПР | Все рецидивы, кроме поздних экстрамедуллярных рецидивов | - |
| рецидив | - | - |
| **Острый миелобластный лейкоз** |
| 1 ПР | Все кроме t (15;17), t (8;21), inv16 | - |
| >2 ПР | все | все (риск рецидива) |
| Рефрактерный рецидив без циркулирующих бластов | все | - |
| Рефрактерный рецидив с циркулирующими бластами | - | - |
| Рецидив после ТГСК | все | - |
| Бифенотипический лейкоз | + | - |
| **Хронический миелолейкоз** |
| Хроническая фаза, фаза акселерации | все | - |
| Бластный криз (лучше после реставрации хронической фазы) | все | - |
| **Другие злокачественные нозологии** |
| МДС – агрессивные формы: RAEB, RAEB-t, CMML, - после терапии индукции | + | - |
| Апластическая анемия (тяжелая и сверхтяжелая формы) | + | - |
| Анемия Фанкони и другие апластические синдромы | + | - |
| **Злокачественные лимфомы** |
| 1 ПР | - | - |
| Неполная ремиссия | все | все |
| >2 ПР | все | все |
| Первичная резистентность | все | все |
| Рефрактерный рецидив | - | - |
| **Болезнь Ходжкина** |
| 1 ПР | - | - |
| Неполная ремиссия | - | все |
| Рецидив |
 | все |
| **Солидные опухоли** |
| 1 ПР | - | - |
| >2 ПР | - | все |
| Химиочувствительный рецидив | - | все |
| **Медицинские противопоказания** |
| Относительные | Абсолютные |
| 1. Неуправляемые тяжелые инфекции
2. Наличие вирусного гепатита (без активности)  | 1. Индекс Карновского менее 80%
2. Неконтролируемые (химиорезистентные) лейкозы
3. Острый лимфобластный
4. Лейкоз 3-й рецидив с бластами в периферии более чем 30% бластов в костном мозге
5. Хронический миелолейкоз в бластном кризе
6. Неуправляемые тяжелые инфекции с дисфункцией органов
7. Активный гепатит, хронический агрессивный гепатит
8. Наличие сердечной, печеночной или почечной недостаточности  |

      \* Используемые сокращения в приложении 6:

      Алло – аллогенная ТГСК

      Ауто – аутологичная ТГСК

      ПР – полная ремиссия

      T - транслокации

      МДС – миелодиспластический синдром

      RAEB, RAEB-t, CMML – классификация МДС

Приложение 7

к Инструкции по координации деятельности

детской онкологической и гематологической службы

в Республике Казахстан

 **Алгоритм**
**проведения предтрансплантационного обследования**
**HLA-типированного реципиента**

|  |  |
| --- | --- |
| **Анамнез** | 1. Достоверная документация первичного диагноза (пересмотр первичных препаратов костного мозга, гистологического исследования опухоли, рентгенограмм и др.)
2. Особенности предшествующего лечения (кумулятивные дозы антрациклинов, информация об осложнениях химиотерапии, лекарственная аллергия и т.д.)
3. Преморбидные медицинские проблемы, которые могут осложнить течение или помешать трансплантации
4. Трансфузионный анамнез: количество трансфузий, их эффективность и реакции
5. Туберкулезный анамнез  |
| **Исследование статуса заболеваний** | 1. Клинический анализ крови + лейкоцитарной формулы тромбоциты + ретикулоциты
2. Миелограмма – исследование аспирата костного мозга из 2 точек (при необходимости трепанобиопсия, кариотип)
3. Ликворограмма (при острых лейкозах и опухолях мозга)
4. Оценка первичной локализации опухоли - ультразвуковое исследование органов брюшной полости и забрюшинного пространства, компьютерная томография, магнитнорезонансная томография (МРТ)
5. Минимальная резидуальная болезнь (MRD) bcr/abl, AML/ETO, CBF/MYH, TCR и т.д.  |
| **Исследование функции и структуры органов** | 1. Анализ мочи
2. Биохимический анализ мочи, а также клиренс креатинина
3. Коагулограмма
4. Ультразвуковое исследование брюшной полости
5. Фиброгастродуоденоскопия (по показаниям)
6. Биохимический анализ (общий белок и его фракции, креатинин, мочевая кислота, мочевина, холестерин, глюкоза, билирубин и его фракции, трансаминазы, лактатдегидрогеназа, щелочная фосфатаза, амилаза, Na+, K+, Ca2+, Fe2+, Mg, P, тимоловая проба, С – реактивный белок.
7. Спирометрия (по показаниям)
8. Рентгенография легких или компьютерная томография (КТ) грудной клетки и брюшной полости;
9. Электрокардиограмма, эхокардиограмма с определением сердечной сократимости и фракции выброса левого желудочка, выпот в перикарде
10. Электроэнцефалография (по показаниям)
11. КТ черепа (головного мозга)
12. Осмотр, измерение роста и веса
**Для определения эндокринного статуса:**
1. Гормоны: Т3, Т4, TSH (тироксинсвязывающий гормон), ТГ (тиреостимулирующий гормон), фолликулостимулирующий и лютеинизирующий гормоны (девочки подросткового возраста), тестостерон (мальчики подросткового возраста), кортизол
**Для определения иммунологического статуса:** (клеточный и гуморальный иммунитет)
1. Уровень иммуноглобулинов (IgG/M/A)
2. Уровень лимфоцитов T4/T8 |
| **Инфекционный статус**  | **Вирусологические исследования:**
1. Иммуноглобулины G, M к цитомегалии, герпесу, Эбштейн-Барр вирусу, Зостеру
2. Полимеразноцепная реакция (ПЦР) на инфекции цитомегалии, вирусного гепатита
3. Антигены HbsAg и антитела к ним
4. Антигены HCV-Ab и антитела к ним
5. ПЦР к гепатитам В, С
**Паразитологические исследования:**
1. Иммуноглобулины (Ig G, Ig M) к тoксоплазмозу
2. Исследование кала на наличие криптоспоридий
**Исследование на грибковую и бактериальную колонизацию:**
1. Количественные культуры кала
2. Смывы полости рта
3. Посевы с языка, слизистой носа
4. Крови на флору и грибы (кандида, аспергиллез и т.д.) и мочи
5. Мазок из зева и носа на бактерию Лефлера (BL) у детей
6. Реакция Манту
7. Панорамная рентгенография зубов и придаточных пазух носа (по показаниям) |
| **Группа крови и изосерология**  | Группа крови, резус фактор
Необычные изогемаглютинины фенотип эритроцитов, реакция Кумбса (прямая/непрямая), титр изогемаглютининов, антитела к тромбоцитам |
| **Молекулярно-биологические исследования**  | Цитогенетический анализ bcr/abl
Выявление индивидуальных ДНК-маркеров донора и реципиента для исследования химеризма HLA Typing (HLA - A, B, Cw, DR, DQ) |
| **Консультации**  | 1. Врача по специальности «Оториноларингология (Сурдология) (детская, взрослая)» (по показаниям аудиометрия)
2. Врача по специальности «Стоматология (детская, взрослая)» с обязательной санацией ротовой полости
3. Врача по специальности «Офтальмология (детская, взрослая)» (по показаниям)
4. Врача по специальности «Невропатология (детская, взрослая)» неврологический статус
5. Врача по специальности «Акушерство и (детская гинекология)» (по показаниям)
6. Врача по специальности «Инфекционные болезни (детская, взрослая)» (по показаниям)
7. Врача по специальности «Психиатрия» (Медицинская психология) (детская, взрослая)» (по показаниям)
8. Врача по специальности «Детская хирургия» с целью установки центрального катетера типа хикман или порт  |
| **Психологическая подготовка реципиента и его родителей** | Получение письменного согласия родителей или у совершеннолетних реципиента на трансплантацию гемопоэтических стволовых клеток  |

Приложение 8

к Инструкции по координации деятельности

детской онкологической и гематологической службы

в Республике Казахстан

 **План**
**обследования донора гемопоэтических стволовых клеток**

1. Общий анализ крови с лейкоцитарной формулой и определением тромбоцитов;

2. Биохимический анализ крови: мочевина, креатинин, сахар, билирубин, трансаминазы, электролиты (К, Na, Ca, Mg, Cl, P);

3. Коагулограмма;

4. С-реактивный белок, ревмо-фактор;

5. Серология: цитомегалия (иммуноглобулины M, G), Эбштейн – Барра вирус (M, G), токсоплазмоз, ВИЧ, маркеры вирусного гепатита «В» (HBsАg, anti-HBsAg, anti-HBeAg, HBeAg, anti-HBcAg, anti-HCV), вирус простого герпеса (1-2 типа), сифилис;

6. Полимеразно-цепная реакция (ПЦР): цитомегалия, аспергиллез, вирусный гепатит «С»;

7. Группа крови и резус фактор;

8. Общий анализ мочи и микроскопия;

9. Рентгенограмма грудной клетки;

10. Ультразвуковое исследование брюшной полости;

11. Электрокардиограмма;

12. Паразитологическое исследование кала, соскоб на энтеробиоз;

13. Консультация врача по специальности «Педиатрия», «Терапия»;

14. Туберкулезный анамнез, реакция Манту;

15. Мазок из зева на бактерию Леффлера;

16. Миелограмма - по индивидуальным показаниям;

17. Цитогенетическое исследование - по показаниям.

Приложение 9

к Инструкции по координации деятельности

детской онкологической и гематологической службы

в Республике Казахстан

 **Шкала**
**оценки соматического состояния больного на трансплантацию**
**гемопоэтических стволовых клеток для определения индекса**
**Карновского**

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| Нормальная физическая активность, пациент не требует специального ухода | 100 | Нормальная активность, нет симптомов болезни |
| 90 | Нормальная активность, легкие симптомы болезни |
| 80 | Нормальная активность, достигается с напряжением, средние симптомы болезни |
| Нормальная физическая активность невозможна, хотя пациент вполне независим | 70 | Независимость, но неспособность к нормальной активности или работе |
| 60 | Периодически необходима помощь, но в основном пациент независим |
| 50 | Часто необходима поддержка и медицинский уход |
| Независимость невозможна, необходимо длительное лечение и уход | 40 | Пациент прикован к постели, нуждается в специальном уходе и лечении |
| 30 | Постоянно прикован к постели, показана госпитализация, хотя терминальный кризис не угрожает |
| 20 | Тяжело болен, необходима госпитализация и активная поддерживающая терапия |
| 10 | Терминальная стадия, быстрое прогрессирование заболевания |
|
 | 0 | Смерть |

*Примечание:* противопоказанием к трансплантации является значение индекса Карновского менее 80%.

Приложение 10

к Инструкции по координации деятельности

детской онкологической и гематологической службы

в Республике Казахстан

 **План**
**амбулаторного наблюдения пациентов в посттрансплантационном**
**периоде**

|  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- |
| Параметры | Дни | Д+30 | 31-59 | Д+60 | 61-99 | Д+100 | 101-179 | Д+180 | 181-364 | Д +365 | 1 год-10 лет |
| осмотр | + | 2 р/нед | + | 1р/нед | + | 2 р/мес | + | 1 р/мес | + | 2 р/год |
| рост | + | 2 р/нед | + | 1р/нед | + | 2 р/мес | + | 1 р/мес | + | 2 р/год |
| вес | + | 2 р/нед | + | 1р/нед | + | 2 р/мес | + | 1 р/мес | + | 2 р/год |
| АД, ЧСС, ЧД | + | 2 р/нед | + | 1р/нед | + | 2 р/мес | + | 1 р/мес | + | 2 р/год |
| Индекс Карновского (Ланского, ECOG) | + | 2 р/нед | + | 1р/нед | + | 2 р/мес | + | 1 р/мес | + | 2 р/год |
| Клинический анализ крови(в т.ч.tr,rt формула,СОЭ) | + | 2 р/нед | + | 1р/нед | + | 2 р/мес | + | 1 р/мес | + | 2 р/год |
| Биохимический анализ крови (билирубин, трансаминазы, креатинин, мочевина, ЛДГ,СРБ, общий белок, фракции) | + | 2 р/нед | + | 1р/нед | + | 2 р/мес | + | 1 р/мес | + | 2 р/год |
| Феростатус |
 |
 |
 |
 | + |
 | + |
 | + |
 |
| Электоролиты Ca2+,K+,Na+, Cl2+,P, Mg, | + | 2 р/нед | + | 1р/нед | + | 2 р/мес | + | 1 р/мес | + | 2 р/год |
| анализ мочи | + | 2 р/нед | + | 1 р/нед | + | 2 р/мес | + | 1 р/мес | + | 2 р/год |
| Проба Реберга |
 |
 |
 |
 |
 |
 | + |
 |
 |
 |
| Иммуноглобулины M, G к цитомегалии, герпес-вирус, Эбштейн-Барр, токсоплазмозу |
 |
 |
 |
 |
 |
 |
 |
 |
 |
 |
| Маркеры вирусного гепатита (при необ.ПЦР) | + |
 | + |
 | + |
 | + |
 | + |
 |
| Кровь на сифилис |
 |
 |
 |
 |
 |
 |
 |
 |
 |
 |
| ПЦР крови на цитомегалию | + |
 | + |
 | + |
 | + |
 | + |
 |
| Дни Параметры | Д +30 | 31-59 | Д+60 | 61-99 | Д+100 | 101-179 | Д+180 | 181-364 | Д+365 | 1 год-10 лет |
| Посевы со слизистой зева, рта посев мочи\* |
 |
 |
 |
 |
 |
 |
 |
 |
 |
 |
| Аспергиллезный антиген | + |
 | + |
 | + |
 | + |
 | + |
 |
| Миелограмма | + |
 | + |
 | + |
 | + |
 | + | 1р/год |
| Цитогенетическое исследование | + |
 | + |
 | + |
 | + |
 | + | 1р/год |
| FISH | + |
 | + |
 | + |
 | + |
 | + | 1р/год |
| Молекулярно-биологическое исследование | + |
 | + |
 | + |
 | + |
 | + | 1р/год |
| Иммунофенотипирование | + |
 | + |
 | + |
 | + |
 | + | 1р/год |
| Химеризм | + |
 | + |
 | + |
 | + |
 | + | 1р/год |
| Определение группы крови | + |
 | + |
 | + |
 | + |
 | + | 1р/год |
| Трепанобиопсия\* |
 |
 |
 |
 |
 |
 |
 |
 |
 |
 |
| Люмбальная пункция |
 |
 |
 |
 | + |
 | + |
 |
 |
 |
| Гормональный статус |
 |
 |
 |
 |
 |
 |
 |
 | + | 1р/год |
| Коагулограмма |
 |
 | + |
 | + |
 |
 |
 |
 |
 |
| Проба Кумбса | + |
 | + |
 | + |
 | + |
 | + |
 |
| Электрокардио-грамма | + |
 | + |
 | + |
 | + |
 | + | 1р/год |
| ЭХО-КГ |
 |
 |
 |
 |
 |
 |
 |
 | + | 1р/год |
| Электроэнцефалограмма\* |
 |
 |
 |
 |
 |
 |
 |
 |
 |
 |
| УЗИ бр.полости и забрюш.прост. |
 |
 | + |
 | + |
 | + |
 | + | 1р/год |
| МРТ головы |
 |
 |
 |
 |
 |
 |
 |
 | + |
 |
| КТ грудной клетки | + |
 | + |
 | + |
 | + |
 | + | 1р/год |
| КТ брюшной полости\* |
 |
 |
 |
 |
 |
 |
 |
 |
 |
 |
| КТ ППН\* |
 |
 |
 |
 |
 |
 |
 |
 |
 |
 |
| ФВД |
 |
 |
 |
 |
 |
 | + |
 |
 | 1р/год |
| Консультация врача по специальности «Стоматология \*(детская, взрослая)» |
 |
 |
 |
 |
 |
 |
 |
 |
 |
 |
| Консультация врача по специальности «оториноларингология», (сурдология) (детская, взрослая)» |
 |
 | + |
 | + |
 | + |
 | + |
 |
| Консультация врача по специальности «Офтальмология (детская, взрослая)» | + |
 | + |
 | + |
 | + |
 | + | 1р/год |
| Дни Параметры | Д+30 | 31-59 | Д+60 | 61-99 | Д+100 | 101-179 | Д +180 | 181-364 | Д +365 | 1год-10лет |
| Консультация врача по специальности «Невропатология (детская, взрослая)» |
 |
 | + |
 | + |
 |
 |
 | + | 1р/год |
| Консультация др.специалистов\* |
 |
 |
 |
 |
 |
 |
 |
 |
 |
 |
| Консультация врача по специальности «Психиатрия (Медицинская психология) (детская, взрослая)»\* |
 |
 |
 |
 |
 |
 |
 |
 |
 |
 |
| Консультация врача по специальности «Инфекционные болезни (детская, взрослая)»\* |
 |
 |
 |
 |
 |
 |
 |
 |
 |
 |
| опросники по качеству жизни |
 |
 |
 |
 |
 |
 |
 |
 | + | 1р/год |
| Вакцинация |
 |
 |
 |
 |
 |
 |
 |
 | + | + |

*Примечание:* \* по показаниям

      Для перевода пациента на амбулаторное наблюдение необходимо:

      1) удовлетворительное соматическое состояние пациента;

      2) стабильный уровень лейкоцитов > 1000/мкл, нейтрофилов > 500/мкл, тромбоцитов > 20 000/мкл;

      3) отсутствие геморрагического синдрома;

      4) энтеральный прием лекарственных препаратов (в т.ч. иммуносупрессивных), пищи;

      5) возможность неотложной госпитализации;

      6) хорошие санитарные условия жизни.

      С пациентами и их родственниками проводятся беседы о необходимости соблюдения гигиенических требований, ограничение контактов, использование маски, избегания инсоляций (применение кремов с УФО-фильтрами, солнцезащитных очков), правильного питания (нельзя орехи, мороженое, бобовые, свежие овощи и фрукты, специи, копчености, соления, сметану, сливочное масло, морепродукты, чай в пакетиках, цитрусовые).

      **До дня (далее - Д) Д+60** пациенты осматриваются врачом гематологом 2 раза в неделю (по показаниям чаще).

      На данном этапе возможно развитие:

      1) инфекций (бактериальных, вирусных и грибковых);

      2) недостаточность трансплантата;

      3) поражения эндотелия (венооклюзионная болезнь), идиопатическая пневмония, синдром повышенной капиллярной недостаточности);

      4) острая реакция «трансплантат против хозяина»;

      5) цистит;

      6) психологические проблемы.

      **Лабораторные исследования:** клинический анализ крови, биохимический анализ крови 2 раза в неделю, концентрация циклоспорина А или такролимуса – 1 раз в неделю.

      Контролируется прием иммуносупрессивной и сопроводительной терапии (антибактериальной, противовирусной и противогрибковой).

      По мере необходимости пациенты консультируются у специалистов гематологов и онкологов.

      **День +60 и +100**

      Обследование пациента (см таблицу). Рестадирование заболевания (в том числе минимальная резидуальная или остаточная болезнь МРБ), определение химеризма, группы крови и дальнейшее определение тактики ведения пациента (продолжительности иммуносупрессивной терапии, применение иммуноадаптивной терапии: инфузии донорских лимфоцитов, интерлейкина, интерферона; таргетная терапия: гливек, дазатиниб, нилотиниб и т.д.).

      Обследование на наличие инфекций (аспергиллез, ЦМВ и др). Консультация врачей по специальности «Оториноларингология», «Эндокринология», «Невропатология», «офтальмология».

      **С Д+100 до Д+365**

      При отсутствии осложнений осмотр врача-гематолога и выполнение основных лабораторных и инструментальных исследований 1-2 раза в месяц.

      При отсутствии признаков реакции трансплантат против хозяина (РТПХ) постепенная отмена иммуносупрессивной терапии. Продолжение антибактериальной, противогрибковой и противовирусной терапии. Трансфузии иммуноглобулинов.

      **Возможные осложнения:**

      1. иммунодефицит: инфекционные осложнения (Аспергиллез, ЦМВ-инфекция и др);

      2. хроническая РТПХ;

      3. заболевания легких (облитерирующий бронхиолит, облитерирующий бронхиолит с организующейся пневмонией);

      4. асептические некрозы костей;

      5. эндокринные нарушения;

      6. бесплодие;

      7. лейкоэнцефалопатия;

      8. катаракта;

      9. психологические проблемы.

      **Д+365**

      Лабораторное и инструментальное обследование пациента (см таблицу).

      Консультации врачей по специальности «Оториноларингология», «Сурдология», «Офтальмология», «Невропатология», «Эндокринология», «Акушерство и гинекология», «Медицинская психология», «Психиатрия», «Кардиология», «Пульмонология», «Гастроэентерология», «Травматология-ортопедия» (детская, взрослая) и других по необходимости.

      При ремиссии заболевания, полном донорском химеризме и отсутствии осложнений можно решать вопрос о вакцинации.

      **После Д+365** контрольное обследование 2 раза в год первые 2 года, затем 1 раз в год до 10 лет. Обязательное исследование гормонального статуса, когнитивных функций, психомоторного и полового развития (для детей), сердечнососудистой и дыхательной системы. Осмотр специалистов. Определение качества жизни.

      \*Используемые сокращения в приложении 10:

      АД – артериальное давление

      ЧСС – частота сердечных сокращений

      ЧД – частота дыхания

      ЛДГ – лактатдегидрогеназа

      СРБ – С реактивный белок

      ПЦР - полимеразно-цепная реакция

      FISH(флуоресцентная insitu гибридизация) – метод молекулярной цитогенетики

      УЗИ – ультразвуковое исследование

      МРТ – магнитно-резонансная томография

      КТ – компьютерная томография

      ППН – придаточные пазухи носа

      ФВД – функция внешнего дыхания

Приложение 11

к Инструкции по координации деятельности

детской онкологической и гематологической службы

в Республике Казахстан

 **Алгоритм**
**диагностики хронической реакции «трансплантат против хозяина»**
**для врачей амбулаторно-поликлинического уровня**

|  |  |
| --- | --- |
| **Орган/система** | **Клиника** |
| **Кожа и придатки** | Диспигментация, ксероз, эритема, склеродерма, ониходистрофия, алопеция, пойкилодерма, дистрофия ногтей, вертикальная исчерченность, лизис и выпадение ногтевых пластинок, алопеция, шелушение и папуло-сквамозные участки кожи волосистой части головы |
| **Слизистые рта** | Лихеноиды, гиперкератозные бляшки, ограничение открытия рта вследствие склеротических изменений, мукоцеле, ксеростомия, атрофия, псевдомембраны |
| **Глаза** | Дакриоцистит, кератит, симптом «сухого глаза», зуд, боль в глазах, рубцующийся конъюнктивит, сухой кератоконъюнктивит |
| **Печень** | Желтуха, повышение билирубина, трансаминаз, снижение белковосинтезирующей функции |
| **Легкие** | Обструктивные/рестриктивные изменения (облитерирующие бронхиолиты) |
| **Вагина** | Стеноз, атрофия, эрозии, трещины, язвы |
| **Суставы** | Контрактуры, бурситы, артриты, фасциит |
| **Гематологические признаки** | Тромбоцитопения, эозинофилия, лимфопения |
| **Другие** | Потеря веса |

Приложение 12

к Инструкции по координации деятельности

детской онкологической и гематологической службы

в Республике Казахстан

 **Памятка**
**для родителей «Профилактика хронической реакции «трансплантат**
**против хозяина»**

|  |  |
| --- | --- |
| **Патологический симптом или синдром** | **Профилактические мероприятия, лечение** |
| Склонность к частым простудным заболеваниям | Охранительный режим, обучение на дому |
| Сухость рта | Частые полоскания антисептиками
Специальные зубные пасты
Частая санация полости рта |
| Сухость глаз | Искусственные слезы
Темные очки |
| Фоточувствительность | Закрытая одежда
Головные уборы с козырьком
Солнцезащитный крем |
| Ограничение движений в суставах | Физиотерапия, лечебная физкультура, местная стероидная терапия |
| Нарушение глотания, частые срыгивания, изжога и боли в верхней части живота | Сон с приподнятым головным концом кровати
При болях в эпигастральной области консультация гастроэнтеролога |
| Боли и дискомфорт в области промежности у девочек | Консультация гинеколога, заместительная гормональная терапия |
| Боли в конечностях | При болях в суставах и костях консультация врача по специальности «Педиатрия», «Травматология-ортопедия» (детская, взрослая) |
| Нарушение питания | Повышенная калорийность пищи
Дробное частое питание |

Приложение 13

к Инструкции по координации деятельности

детской онкологической и гематологической службы

в Республике Казахстан

 **Памятка для родителей**
**«Правильное питание больных после трансплантации**
**гемопоэтических стволовых клеток»**

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| Продукты питания | разрешены | запрещены |
| Молоко и молочные продукты | молоко с низким содержанием жира обезжиренное молоко
шоколадное молоко
сливки неживотного происхождения
больничные молочные коктейли или молочные продукты с выпаренным или конденсированным молоком
все пастеризованные йогурт и твердые сыры | топленое мороженое
сырое молоко
не пастеризованные молочные продукты мягкие сыры, сыр с плесенью |
| Овощи | консервированные овощи, приготовленные свежие или замороженные овощи консервированные овощные соки  | все сырые и неприготовленные овощи все салаты жареные овощи картофель с кожурой |
| Фрукты и соки | любые консервированные и проваренные фрукты любые пастеризованные консервированные соки, соки в бутылках  | все свежие фрукты не пастеризованные фруктовые соки изюм и другие сухофрукты, кроме как входящих как часть в овсяное печенье  |
| Хлеб, крупы и другие (крахмал, целлюлоза) | любой белый, полностью зерновой хлеб или булки
горячая сдоба
багет
бисквиты
галеты, крекеры, тосты
горячие булочки
блины, оладьи и вафли,
французский хлеб
любые приготовленные каши
белый или сладкий картофель (без кожуры)
картофельные чипсы
макароны, спагетти, лапша
рис | сладкие булочки с кремовыми наполнителями
необработанные отруби, кроме как входящих как часть в приготовленную пищу |
| Мясо и продукты животного происхождения (белковые) | хорошо приготовленная говядина, телятина, свинина, баранина, курица, индейка, ветчина и рыба свежие или пастеризованные яйца любого сорта, сваренные вкрутую блюда из тушеного мяса или рыбы, разрешенные к употреблению макароны с сыром
масло из арахиса
жареные орехи | сырая рыба и морепродукты сырое и не прожаренное мясо сырые или приготовленные всмятку яйца
блюда из китайской кухни свежие орехи  |
| Супы | любые приготовленные в домашних условиях горячие супы, консервированные замороженные или дегидратированные супы  | холодные супы, такие как окрошка, холодный борщ, гаспачо |
| Жиры | маргарин и масло
растительное масло
бекон
приготовленная подлива
белый соус
заправка маслом и уксусом | сливки
авокадо
сыр с плесенью  |
| Десерт | лепешки
домашнее печенье, булочки
желатиновый десерт
фруктовый лед, приготовленный не в домашних условиях  | фруктовый лед, приготовленный в домашних условиях
все другие десерты, приготовленные с продуктами которые не разрешены для употребления (см. хлеб, крупы)  |
| Сладости и пряности | соленые пряности, травы и приправы могут быть использованы только в процессе приготовления пищи
сахар
джем, желе, варенье
мед, сироп и черная патока
леденцы
шоколад и какао  | добавление перца, приправ, трав в еду после ее приготовления
ломтики кокоса, стружка |
| Напитки | кофе с/без кофеина
чай
какао
газированные напитки, лимонад (из порошка и стерильной воды)
консервированные или бутилированные, только пастеризованные напитки  | напитки, приготовленные из замороженных концентратов или восстановленные на нестерильной воде  |

Приложение 14

к Инструкции по координации деятельности

детской онкологической и гематологической службы

в Республике Казахстан

 **Перечень документов**
**для плановой госпитализации больных детей с онкологическими и**
**гематологическими заболеваниями в организации здравоохранения**
**республиканского уровня, оказывающих профильную медицинскую**
**помощь детям**

      **На ребенка:**

      1. Талон - направление с кодом госпитализации на электронный портал;

      2. Направление Управления здравоохранения на госпитализацию;

      3. Выписка из истории развития ребенка (форма № 112/у), копия  прививочной формы № 063/у, паспорт;

      4. Справка об эпидемиологическом окружении ребенка по дому (справка действительна в течении 3-х дней);

      5. Справка об эпидемиологическом окружении ребенка по детскому дошкольному учреждению и школе (справка действительна в течение 3-х дней);

      6. Общий анализ крови (за последние 10 дней);

      7. Общий анализ мочи (за последние 10 дней);

      8. Биохимический анализ крови (трансаминазы, билирубин за последние 10 дней);

      9. Мазок из зева на стафилококк (за последние 10 дней);

      10. Бактериологический посев кала на патогенную флору (за последние 10 дней);\*

      11. Соскоб на гельминты (3-х кратно);

      12. Микрореакция для пациентов старше 12 лет;

      13. \*Иммуноферментный анализ (ИФА) с полным набором маркеров на вирусные гепатиты «В», «С» и полимеразно-цепная реакция (ПЦР) на вирусные гепатиты;

      14. Исследование на вирус иммунодефицита человека (ВИЧ);

      15. Эпидемиологический анамнез согласно приложения 5.

      **На лицо по уходу за ребенком (мама или близкие**

**родственники):**

      1. Микрореакция;

      2. Мазок из зева на стафилококк;

      3. Бактериологический посев кала на патогенную флору;

      4. Флюорография (1 раз в год);

      5. Соскоб на гельминты 3-х кратно;

      6. ИФА с полным набором маркеров на вирусные гепатиты «В», «С» и ПЦР на вирусные гепатиты.

      \* При экстренной госпитализации разрешается направление ребенка без бактериальных посевов и обследований на вирусный гепатит.

Приложение 15

к Инструкции по координации деятельности

детской онкологической и гематологической службы

в Республике Казахстан

 **Условия транспортировки больных детей**
**с онкологическими и гематологическими заболеваниями в**
**организации здравоохранения республиканского уровня,**
**оказывающих профильную медицинскую помощь детям**

      1. Транспортировка больных детей с онкологическими и гематологическими заболеваниями в организации здравоохранения республиканского уровня, оказывающих профильную медицинскую помощь детям, осуществляется **без сопровождения медицинского персонала** при следующих состояниях пациента:

      1) сознание – ясное;

      2) гемоглобин не ниже 80 г/л;

      3) оксигенонезависимый;

      4) отсутствие жизнеугрожающих кровотечений (носовых, желудочно- кишечных, маточных и др.);

      5) стабильность гемодинамики (АД, ЧД, ЧСС);

      6) отсутствие тяжелой неврологической симптоматики (очаговые нарушения, менингиальные симптомы, судороги);

      7) отсутствие признаков острой почечной недостаточности.

      2. Транспортировка больных детей с онкологическими и гематологическими заболеваниями в организации здравоохранения республиканского уровня, оказывающих профильную медицинскую помощь детям, осуществляется **в сопровождении медицинского персонала** при следующих состояниях пациента:

      1) сознание нарушено (все, кроме коматозного);

      2) оксигенозависимый;

      3) выраженный кожно-геморрагический синдром на лице и верхней половине туловища в сочетании с жизнеугрожающими кровотечениями;

      4) признаки сердечно-сосудистой (II степени), дыхательной (II степени) или почечной недостаточности;

      5) тяжелая неврологическая симптоматика (очаговые нарушения, менингиальные симптомы, парезы, параличи, судороги);

      6) выраженный болевой синдром;

      7) пациенты с нарушением опорно-двигательного аппарата, поражением позвоночного столба в сочетании с болевым синдромом.

 © 2012. РГП на ПХВ «Институт законодательства и правовой информации Республики Казахстан» Министерства юстиции Республики Казахстан