**Standardy domowej opieki paliatywnej**

**nad dziećmi**

*(opracowanie Zakład Opieki Paliatywnej Instytutu Matki i Dziecka. Autorzy: Tomasz Dangel, Artur Januszaniec, Marek Karwacki)*

*(źródło:* [*https://hospicjum.wroc.pl/node/33*](https://hospicjum.wroc.pl/node/33)

Definicje:

Opieka paliatywna nad dziećmi i młodzieżą ze schorzeniami ograniczającymi życie jest aktywnym i całościowym podejściem obejmującym fizyczne, emocjonalne, społeczne i duchowe elementy. Skupia się na podniesieniu jakości życia dziecka i wspieraniu rodziny. Obejmuje leczenie nieprzyjemnych objawów, niesienie ulgi i wytchnienia rodzinie oraz opiekę w czasie umierania i w okresie żałoby. Celem opieki paliatywnej nie jest przedłużanie życia, ale poprawa jego jakości.

Schorzenia ograniczające życie to takie, kiedy nie ma uzasadnionej nadziei na wyleczenie i z powodu których dzieci umrą. Wiele z tych chorób powoduje stopniowe pogorszenie, sprawiając, że dziecko staje się coraz bardziej zależne od rodziców i opiekunów medycznych.

Choroby te można podzielić na cztery zasadnicze grupy:

* Grupa 1

Choroby zagrażające życiu, w których postępowanie lecznicze jest możliwe, ale też może okazać się nieskuteczne. Opieka paliatywna może okazać się niezbędna w okresach niepewności co do prognozy i kiedy leczenie nie odnosi skutku. Nie należą do niej dzieci w czasie długoterminowej remisji i po zakończeniu skutecznej kuracji.

**Przykłady: *choroba nowotworowa, nieodwracalna niewydolność narządowa: serca, wątroby, nerek.***

* Grupa 2

Choroby, w których mogą pojawić się długie okresy intensywnej terapii nastawionej na przedłużenie życia i pozwalające dzieciom na normalną aktywność, ale nadal istnieje zagrożenie przedwczesną śmiercią.

**Przykłady: *mukowiscydoza, dystrofia mięśniowa.***

* Grupa 3

Postępujące schorzenia bez możliwości wyleczenia, kiedy leczenie ma wyłącznie paliatywny charakter i zwykle rozciąga się na wiele lat.

**Przykłady: *mukopolisacharydozy.***

* Grupa 4

Stan poważnego upośledzenia neurologicznego, który może spowodować osłabienie i podatność na komplikacje oraz może doprowadzić do nieprzewidzianego pogorszenia, ale nie jest zwykle uważany za schorzenie postępujące.

**Przykłady: *poważne złożone inwalidztwo takie, jak po uszkodzeniu mózgu lub rdzenia kręgowego, włączając w to niektóre dzieci z ciężkimi postaciami porażenia mózgowego.***

Najczęściej występujące jednostki chorobowe, w przebiegu których dziecko może zostać skierowane do opieki paliatywnej

1. Choroby nowotworowe w fazie progresji.
2. Choroby spowodowane czynnikiem zakaźnym i ich następstwa

* nosicielstwo HIV/AIDS
* powikłania encefalopatii pozakaźnych o ciężkim przebiegu (np. po HSV)
* ciężkie powikłania bakteryjnych zapaleń opon mózgowo-rdzeniowych i mózgu
* choroby spowodowane wirusami powolnymi (np. SSPE)
* zespoły powstałe wskutek zakażeń wewnątrzmacicznych (np. wrodzona toksoplazmoza, embriopatie i fetopatie różyczkowe, po zakażeniu CMV lub HSV)
* inne

1. Uszkodzenia ośrodkowego układu nerwowego spowodowane niedotlenieniem, krwotokami, zakrzepicą żylną, urazami lub zatruciami

* mózgowe porażenie dziecięce
* encefalopatie pourazowe
* encefalopatie niedokrwienne
* encefalopatie toksyczne
* inne

1. Choroby metaboliczne

* genetycznie uwarunkowane zaburzenia przemiany aminokwasów (np. leucynoza, homocystynuria)
* genetycznie uwarunkowane zaburzenia przemiany puryn (np. Z. Lysh-Nyhana)
* genetycznie uwarunkowane zaburzenia przemiany lipidów (np. leukodystrofie i adrenoleukodystrofie)
* genetycznie uwarunkowane zaburzenia przemiany węglowodanów (np. glikogenozy)
* genetycznie uwarunkowane zaburzenia przemiany metali (Z. Menkesa, Wilsona)
* choroby peroksyzomalne (np. Z. Zellwegera)
* choroby lizosomalne (np. mukolipidozy)
* mukopolisacharydozy

1. Choroby zwyrodnieniowe układu nerwowego (genetycznie uwarunkowane i o nieznanej etiologii) oraz demielinizacyjne

* stwardnienie zanikowe boczne
* postępujące zwyrodnienie istoty szarej mózgu
* dziecięca dystrofia neuroaksonalna
* zwyrodnienie gąbczaste
* choroby mitochondrialne
* inne

1. Genetycznie uwarunkowane choroby nerwowo-mięśniowe

* dystrofia mięśniowa Duchenne'a i inne postępujące dystrofie mięśniowe
* dystrofie miotoniczne
* rdzeniowy zanik mięśni
* inne

1. Choroby uwarunkowane genetycznie o postępującym charakterze przebiegające z wydatnym skróceniem okresu przeżycia

* mukowiscydoza
* stwardnienie guzowate i inne fakomatozy
* wady szkieletowe (np. niektóre postaci osteogenesis imperfecta, niektóre dysplazje kostne możliwe do stwierdzenia u noworodków (np. tanatoforyczna, punktowa)
* choroby tkanki łącznej (np. epidermolysis bullosa)
* inne

1. Aberracje chromosomowe

* zespół Edwardsa (trisomia 18)
* zespół Patau (trisomia 13)
* zespół Downa (postaci ze złożonymi wadami, zwłaszcza serca)
* inne

1. Zespoły ciężkich złożonych wad wrodzonych i powikłania ich przebiegu

* wady serca
* wady cewy nerwowej
* powikłane wodogłowie

1. Nabyte zespoły przebiegające z krańcową niewydolnością wielonarządową

* niewydolność wątroby w stanie schyłkowym
* schyłkowa niewydolność nerek towarzysząca innym wadom wrodzonym

1. Schorzenia o różnorodnej etiologii

* kardiomiopatie

Szczegółowo choroby wyliczone są w OBWIESZCZENIU MINISTRA ZDROWIA z dnia 28 marca 2018 r. w sprawie ogłoszenia jednolitego tekstu rozporządzenia Ministra Zdrowia w sprawie świadczeń gwarantowanych z zakresu opieki paliatywnej i hospicyjnej (s. 6-8)