

# OPIEKA PALIATYWNA W PERINATOLOGII

## Tomasz Dangel

Zakład Opieki Paliatywnej  
Instytut „Pomnik – Centrum Zdrowia Dziecka”

## Joanna Szymkiewicz-Dangel

Poradnia Perinatologii i Kardiologii Perinatalnej  
II Katedra i Klinika Położnictwa i Ginekologii AM  
Szpital Kliniczny im. Ks. Anny Mazowieckiej

## Wstęp

Na początku XXI wieku wiele chorób jest rozpoznawanych już w okresie prenatalnym, w coraz wcześniejszym okresie ciąży. Wiele tych patologii jest nieuleczalnych. W takich sytuacjach rodzice mogą wybrać jedną z trzech dróg: (1) przerwanie ciąży, (2) zaniechanie leczenia płodu i (lub) noworodka w szpitalu, a następnie perinatalną domową opiekę paliatywną, (3) reanimację, intensywną terapię i eksperymentalne leczenie w szpitalu (określane jako uporczywa terapia).

W celu przejrzystości niniejszego artykułu zaczniemy od podania podstawowych definicji.

Perinatologia jest dziedziną medycyny, która zajmuje się szeroko pojętą opieką perinatalną.<sup>1</sup> W tym pojęciu kryje się nie tylko okres „okołourodzeniowy”. Opieka perinatalna jest definiowana jako opieka ciągła, obejmująca planowanie rodziny, opiekę prekonceptyjną (sprzyjającą zajściu w ciążę), przedporodową, śródporodową, poporodową, interkonceptyjną oraz opiekę nad noworodkami i niemowlętami do pierwszego roku życia. Coraz częściej używa się także pojęcia medycyny matczyno-płodowej dla podkreślenia faktu, iż dbałość o kobietę ciężarną jest w równym stopniu dbałością o płód.

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 poprawie jakości życia dziecka i wspieraniu rodziny. Obejmuje leczenie dotkliwych objawów, niesienie ulgi i wytchnienia rodzinie oraz opiekę w czasie umierania i w okresie żałoby.<sup>2</sup>

Zasady opieki paliatywnej:

1. Służenie najlepszym interesom dziecka.
2. Szacunek dla życia, godności i autonomii dziecka.
3. Akceptacja nieuniknionej śmierci jako naturalnego zakończenia nieuleczalnej choroby.
4. Niestosowanie uporczywej terapii w celu przedłużania życia.
5. Ochrona przed działaniami jatrogennymi.
6. Niestosowanie eutanazji w celu skrócenia życia.

Zasady zaniechania i wycofywania się z leczenia podtrzymującego życie u nieuleczalnie chorych dzieci zostały zaproponowane w Wielkiej Brytanii w 1997 roku przez Royal College of Paediatrics and Child Health.<sup>3</sup>

Pojęcie „schorzeń ograniczających życie” odnosi się do nieuleczalnych chorób, gdy nie ma uzasadnionej nadziei na wyleczenie i z powodu których dojdzie do przedwczesnej śmierci. Do takich chorób w okresie perinatalnym można zaliczyć letalne zespoły chromosomalne (np. zespół Edwardsa lub zespół Patau), ciężkie wady ośrodkowego układu nerwowego (np. holoprosencefalia), wady wielu narządów nie rokujące wyleczenia (np. złożone nieoperacyjne wady serca współistniejące z wadami innych narządów). Nie ma możliwości podania pełnej listy schorzeń, które mogą kwalifikować nie urodzonego pacjenta do opieki paliatywnej i nie to jest celem niniejszego opracowania. Analizując epidemiologię zgonów dzieci do pierwszego roku życia oraz dotychczasowe doświadczenia Warszawskiego Hospicjum dla Dzieci w opiece nad niemowlętami chcielibyśmy przedstawić możliwości i zalety perinatalnej opieki paliatywnej.

## Epidemiologia<sup>4</sup>

Liczba zgonów u dzieci poniżej 1 roku życia w Polsce w 2002 roku wyniosła 2662. W pierwszej dobie po urodzeniu zmarło ich 764 (29%), w wieku 1-27 dni – 1125 (42%), a w wieku od 28 dni do 11 miesięcy – 773 (29%). Wrodzone wady rozwojowe, zniekształcenia i aberracje chromosomowe (w Międzynarodowej Statystycznej Klasyfikacji Chorób i Problemów Zdrowotnych ICD-10 oznaczone symbolami Q00-Q99) stanowiły przyczynę 868 (33%) zgonów; wśród nich najczęściej występowały wady serca (344 zgony, czyli 13% wszystkich zgonów). Szczegółowe dane przedstawiono w tabelach 1-3.

Patologie, które można potencjalnie zdiagnozować w okresie prenatalnym, stanowią jedną trzecią przyczyn zgonów dzieci w pierwszym roku życia. Niektóre z nich, jeszcze przed urodzeniem, można zdyskwalifikować od leczenia chirurgicznego, intensywnej terapii i reanimacji z powodu złego rokowania. W takich przypadkach rodzicom, którzy decydują się na urodzenie dziecka, należy umożliwić dostęp do opieki paliatywnej.

W tabeli 4 przedstawiono liczbę zgonów u dzieci w wieku 0-19 z powodu wrodzonych wad rozwojowych, zniekształceń i aberracji chromosomowych (oznaczone symbolem Q w klasyfikacji ICD-10) w Polsce w latach 1999-2002. W tym okresie miała ona tendencję spadkową od 1330 do 1035. Znaczna większość zgonów miała miejsce w szpitalu. W tabeli 5 przedstawiono

liczbę zgonów w domu.

### Doświadczenia kliniczne

**Tab. 1.** Przyczyny zgonów u noworodków w 1. dobie życia (n=764). Polska 2002 (dane GUS).

L.p.	Przyczyna zgonu	ICD-10	Liczba zgonów
1.	Wcześnieactwo	P07	253
2.	Inne wady	Q89	90
3.	Zamartwica urodzeniowa	P21	64
4.	Wady OUN	Q00-Q07	57
5.	Zespół zaburzeń oddychania (RDS)	P22	31
6.	Wady układu moczowego	Q60-Q64	28
7.	Wady serca	Q20-Q25	27
8.	Krwotok śródczaszkowy	P52	24
9.	Niedotlenienie wewnątrzmaciczne	P20	23
10.	Wady rozwojowe płuc	Q23	21
11.	Posocznica bakteryjna	P36	19
12.	Inne zaburzenia oddechowe	P28	16
	Pozostałe przyczyny razem		111

**Tab. 2.** Przyczyny zgonów u noworodków w wieku 1-27 dni (n=1125). Polska 2002 (dane GUS).

L.p.	Przyczyna zgonu	ICD-10	Liczba zgonów
1.	Wcześnieactwo	P07	227
2.	Wady serca	Q20-Q26	165
3.	Posocznica	A41, P36	151
4.	Krwotok śródczaszkowy	P52	78
5.	Zespół zaburzeń oddychania (RDS)	P22	76
6.	Inne wady	Q89	44
7.	Wady OUN	Q00-Q07	40
8.	Zamartwica urodzeniowa	P21	33
9.	Wady układu mięśniowego	Q79	28
10.	Inne zakażenia	P39	28
11.	Niedotlenienie wewnątrzmaciczne	P20	21
12.	Trisomie 13 i 18 (Patau, Edwards)	Q91	17
13.	Martwicze zap. jelit (NEC)	P77	14
14.	Wrodzone zapalenie płuc	P23	12
15.	Zaburzenia sercowo-naczyniowe	P29	11
16.	Wady układu moczowego	Q60-64	10
	Pozostałe przyczyny razem		170

**Tab. 3.** Przyczyny zgonów u niemowląt w wieku 27 dni – 11 miesięcy (n=773). Polska 2002 (dane GUS).

L.p.	Przyczyna zgonu	ICD-10	Liczba zgonów
1.	Wady serca	Q25-Q25	152
2.	Nagła śmierć (nieznana przyczyna)	I46, R95-R99	85
3.	Posocznica	A41, P36	83
4.	Wcześnieactwo	P07	48
5.	Wady OUN	Q00-Q07	40
6.	Inne wady	Q89	32
7.	Zapalenie płuc	J18	31
8.	Aspiracja do dróg oddechowych	W78-79	22
9.	Trisomie 13 i 18 (Patau, Edwards)	Q91	21
10.	Zamartwica urodzeniowa	P21	19
11.	Krwotok śródczaszkowy	P52	14
12.	Kardiomiopatie	I42	9
13.	Dysplazja oskrzelowo-płucna	P27	9
	Pozostałe przyczyny razem		208

**Tab. 4.** Zgony dzieci (0-19 lat) z powodu wrodzonych wad rozwojowych, zniekształceń i aberracji chromosomowych. Polska 1999-2002 (dane GUS).

Przyczyna zgonu	ICD-10	1999	2000	2001	2002
Wady serca	Q20-Q26	531	443	477	411
Inne wady	Q27-Q89	468	451	397	367
Wady OUN	Q00-Q07	264	236	201	195
Aberracje chromosomowe	Q90-Q99	67	81	73	62
Razem		1330	1211	1148	1035

**Tab. 5.** Zgony w domu dzieci (0-19 lat) z powodu wrodzonych wad rozwojowych, zniekształceń i aberracji chromosomowych. Polska 1999-2002 (dane GUS).

Przyczyna zgonu	ICD-10	1999	2000	2001	2002
Wady serca	Q20-Q26	27	26	20	13
Inne wady	Q27-Q89	8	15	17	13
Wady OUN	Q00-Q07	23	35	17	21
Aberracje chromosomowe	Q90-Q99	7	8	9	6
Razem		65	84	63	53

W latach 1994-2005 w Warszawskim Hospicjum dla Dzieci (WHD), które prowadzi opiekę paliatywną u dzieci mieszkających we własnych domach, leczono między innymi 50 noworodków i niemowląt. Trzydzieści troje spośród nich zmarło w domu pod opieką WHD. Pozostałe dzieci zostały wypisane lub są aktualnie leczone. Średni okres opieki paliatywnej (tzn. okres przeżycia od wypisu dziecka ze szpitala do zgonu) u 33 zmarłych w domu dzieci wynosił 77 dni (zakres 1-317 dni).

Wrodzone wady rozwojowe, zniekształcenia i aberracje chromosomowe (oznaczone symbolem Q w klasyfikacji ICD-10) występowały łącznie u 70 spośród wszystkich pacjentów WHD (24%). W grupie 50 noworodków i niemowląt było ich 30 (60%).

U siedmiorga dzieci leczonych przez WHD rozpoznanie znane było przed urodzeniem. W tych przypadkach rodzice mieli możliwość wyboru opieki paliatywnej jako alternatywy wobec aborcji lub leczenia przedłużającego życie w okresie postnatalnym. Teoretycznie, prenatalną diagnozę można byłoby ustalić u 16 innych pacjentów, którzy trafili pod opiekę WHD (tak się jednak nie stało).

Dla zilustrowania istoty problemu przytaczamy przykład kobiety w wieku 33 lat, która została skierowana na prenatalne badanie echokardiograficzne z powodu nieprawidłowego obrazu serca płodu. Stwierdzono hipotrofię płodu oraz wadę serca (mnogie ubytki przegrody międzykomorowej, odejście obu naczyń z prawej komory oraz zwężenie tętnicy płucnej). Wykonano kordocentezę i rozpoznano zespół Edwardsa. Po ustaleniu rozpoznania rodzice zostali skierowani na konsultację do WHD i wyrazili zgodę na perinatalną opiekę paliatywną. Nie była to dla nich łatwa decyzja, gdyż będąc młodymi, zdrowymi ludźmi nie chcieli uwierzyć, że zostaną rodzicami nieuleczalnie chorego noworodka. Dziewczynka urodziła się w 42 tygodniu ciąży, z masą ciała 2400 g. W 7 dniu życia została wypisana do domu. Wymagała tlenoterapii i karmienia sondą. Zmarła w czasie snu pod koniec pierwszego miesiąca życia w domu. Rodzice bardzo pozytywnie ocenili możliwość opieki nad dzieckiem w domu.

Opieka paliatywna w perinatologii to nie tylko zapewnienie rodzicom opieki przez hospicjum w warunkach domowych.<sup>5</sup> W Poradni Perinatologii i Kardiologii

Perinatalnej II Katedry i Kliniki Położnictwa i Ginekologii AM w Warszawie konsultowani są pacjenci z całej Polski. Ustalenie rozpoznania u płodu nieuleczalnej choroby umożliwia poród w rejonowym ośrodku, w otoczeniu najbliższych. Jest to niezmiernie istotne, gdyż rodzina może przygotować się do porodu nieuleczalnie chorego dziecka, a matkę można uchronić przed niepotrzebnym cięciem cesarskim w celu „ratowania” płodu.

Kolejny przypadek ilustruje możliwość zastosowania perinatalnej opieki paliatywnej w szpitalu. Młoda kobieta została przyjęta do Kliniki Położnictwa i Ginekologii AM w ostatnim miesiącu ciąży z powodu podejrzenia hipotrofii oraz zapalenia mięśnia sercowego u płodu. W badaniach USG płód był mniejszy o około 1 miesiąc, ale ponieważ były wątpliwości, czy nie jest to młodsza ciąża, nie wykonano kariotypu. Należy podkreślić, że ciąża ta była diagnozowana i leczona w innym ośrodku perinatologicznym od 20 tygodnia ciąży. Dziecko zostało urodzone cięciem cesarskim w 40 tygodniu ciąży, fenotyp wskazywał na zespół Edwardsa. Z powodu ciężkiego upośledzenia funkcji lewej komory serca dziewczynka wymagała intensywnej terapii (leczenia respiratorem) do czasu uzyskania kariotypu. Przez tydzień rodzice byli przygotowywani do tego, że jest bardzo duże prawdopodobieństwo, iż ich córeczka ma nieuleczalny zespół genetyczny. Po uzyskaniu wyniku kariotypu, który potwierdził podejrzenie zespołu Edwardsa, w Klinice Neonatologii zastosowano rodzaj szpitalnej opieki paliatywnej (dziewczynkę udało się odłączyć od respiratora). Rodzice mieli możliwość spędzenia ostatnich godzin życia razem z dzieckiem w oddzielnym pomieszczeniu, mieli kontakt z lekarzami i psychologiem. Przykład ten świadczy, jak istotne jest oznaczenie kariotypu niezależnie od okresu ciąży, w którym rozpoznawana jest patologia oraz, że w podobnych sytuacjach pomoc zespołu opieki paliatywnej w szpitalu byłaby bardzo przydatna.

Niekiedy rodzice, pomimo sugestii lekarzy, że płód może być obciążony aberracją chromosomalną, nie decydują się na oznaczenie kariotypu. W takich przypadkach przed urodzeniem nie można dokładnie przewidzieć, jakie jest rokowanie dla płodu. Wówczas decyzję o możliwości opieki paliatywnej podejmują lekarze pediatrii po uzupełnieniu badań diagnostycznych.

W okresie 1992-2004 badanie echokardiograficzne zostało wykonane u 4526 płodów, rozpoznano u nich 347 wad serca.<sup>6</sup> W 31 przypadkach rodzice podjęli decyzję o przerwaniu ciąży (9%). U 49 noworodków zdecydowano o nie podejmowaniu intensywnej terapii z powodu nieuleczalnej choroby (14%). Decyzje te zostały podjęte po ustaleniu pełnej diagnozy i dyskusji z rodzicami. Rodziny mieszkające poza Warszawą mogły wybrać poród w rodzinnej miejscowości. Decyzje prenatalne zawsze były przekazywane lekarzom neonatologom ze szpitali rejonowych. Pomimo tego, matki tych dzieci niejednokrotnie były traktowane przez personel szpitali jako "złe matki", które nie chcą podjąć próby ratowania życia swoich dzieci, włącznie z odebraniem praw rodzicielskich i leczeniem dziecka bez zgody rodziców (!) w jednym przypadku (dziecko zmarło po operacji kardiochirurgicznej w 3 miesiącu życia). Postawy te wynikają z niezrozumienia celów i zasad etycznych opieki paliatywnej.

### Podsumowanie

Opieka paliatywna nad dziećmi, wprowadzona w Polsce w 1994 roku przez WHD, została pozytywnie oceniona przez rodziców zmarłych dzieci.<sup>7</sup> Uzyskują oni specjalistyczną pomoc (medyczną, psychologiczną, socjalną i duchową) zarówno przed urodzeniem dziecka, w trakcie opieki domowej, jak i po jego śmierci. Jest to unikalny model w skali Europy. W 2003 roku ukazał się artykuł omawiający doświadczenia zespołu opieki paliatywnej ze Szpitala Great Ormond Street w Londynie, wskazujący na możliwość zastosowania domowej opieki paliatywnej nieuleczalnie u chorych niemowląt, ale nic nie jest w nim powiedziane na temat opieki paliatywnej w okresie prenatalnym.<sup>8</sup> Przedstawione są w nim głównie przypadki noworodków po leczeniu na oddziale intensywnej terapii, u których wyczerpano możliwości terapeutyczne. Istnieje kilka innych doniesień o perinatalnej opiece paliatywnej ze Stanów Zjednoczonych.<sup>9, 10</sup> Opublikowano ponadto kontrowersyjny artykuł omawiający problem odstępowania od żywienia u nieuleczalnie chorych noworodków.<sup>11</sup>

Dalszy rozwój diagnostyki prenatalnej będzie zapewniał coraz wcześniejsze i dokładniejsze rozpoznawanie patologii u płodów. W wybranych przypadkach, gdy rokowanie co do wyleczenia i przeżycia okaże się zdecydowanie złe, należy rodzicom przedstawić opiekę paliatywną jako dopuszczalną etycznie i prawnie opcję (alternatywną wobec aborcji), która ochroni dziecko przed cierpieniem i ryzykownymi zabiegami, a rodzinie zapewni wszechstronne wsparcie.

Decyzja rodziców podjęta przed porodem – o odstąpieniu od metod mających na celu przedłużanie życia i wyborze opieki paliatywnej – po urodzeniu dziecka powinna zostać uszanowana. W tym celu należy dokonać oficjalnego wpisu w dokumentacji medycznej, aby u noworodka nie stosowano reanimacji, intensywnej terapii i leczenia chirurgicznego. W przeciwnym razie jest wysoce prawdopodobne, że procedury te zostaną w sposób rutynowy zastosowane.

domową opiekę paliatywną dzieciom. W roku 2003 obejmował on 79% populacji kraju.<sup>12</sup> Lista lekarzy, do których można kierować pacjentów dostępna jest w Internecie ([www.hospicjum.waw.pl](http://www.hospicjum.waw.pl)).

Podsumowując, należy stwierdzić, że:

1. Pediatria opieka paliatywna nie jest w Polsce brana pod uwagę jako wartościowa metoda postępowania w przypadkach nieuleczalnych chorób rozpoznawanych prenatalnie i z tego powodu większość noworodków nie ma do niej dostępu. Lekarze położnicy częściej sugerują przerwanie ciąży niż poród oraz objęcie dziecka i rodziny opieką paliatywną.
2. Opieka paliatywna może być pomocna dla rodzin, które ze względów etycznych odrzucają aborcję.
3. Opieka paliatywna chroni dziecko przed uporczywą terapią, a rodziców przed moralną krytyką personelu medycznego.

### Piśmiennictwo

- 1 Bręborowicz G. Ciąża wysokiego ryzyka. OWN, Poznań, 2000.
- 2 Dangel T. Domowa opieka paliatywna nad dziećmi w Polsce. Wydawnictwo Naukowe Scholar, Warszawa 2001.
- 3 Zaniechanie i wycofanie się z leczenia przedłużającego życie u dzieci. Zarys praktyki medycznej. *Pediatrics Polska* 1999; 8: 821-837.
- 4 Dane GUS opracowane przez Zakład Opieki Paliatywnej Instytutu Matki i Dziecka.
- 5 Dangel J., Dangel T. Perinatal palliative care. (Poster) Sixth International Symposium on Paediatric Pain (ISPP 2003), Sydney, 2003
- 6 Szymkiewicz-Dangel J. Ocena przydatności badań echokardiograficznych płodów w perinatologii. Rozprawa habilitacyjna. Dział Wydawnictw Akademii Medycznej w Warszawie, 2004.
- 7 Dangel T, Fowler-Kerry S, Karwacki M, Bereda J. An evaluation of a home palliative care program for children. *Ambulatory Child Health* 2000; 6: 101-114.
- 8 Craig F, Goldman A. Home management of the dying NICU patient. *Semin Neonatol.* 2003 Apr;8(2):177-83
- 9 Leuthner SR. Palliative care of the infant with lethal anomalies. *Pediatr Clin North Am.* 2004 Jun;51(3):747-59.
- 10 Hoeldtke NJ, Calhoun BC. Perinatal hospice. *Am J Obstet Gynecol.* 2001 Sep;185(3):525-9.
- 11 Carter BS, Leuthner SR. The ethics of withholding/withdrawing nutrition in the newborn. *Semin Perinatol.* 2003 Dec;27(6):480-7.
- 12 Dangel T. Domowa opieka paliatywna nad dziećmi w Polsce. *Polska Medycyna Paliatywna* 2004; 3: 353-363.

W Polsce istnieje system hospicjów, które zapewniają