

Perinatalna opieka paliatywna - czy możliwa jest współpraca położników i neonatologów z hospicjami domowymi dla dzieci?

Joanna Szymkiewicz-Dangel

II Klinika Położnictwa i Ginekologii AM w Warszawie
Poradnia Perinatologii i Kardiologii Perinatalnej
Poradnia USG, Agatowa 10, Warszawa
www.usgecho4d.pl



Zarówno pediatryczna opieka paliatywna jak i perinatologia są nadal niedocenianymi dziedzinami medycyny. Niewielu lekarzy, reprezentujących te dwie, pozornie odległe dziedziny, dostrzega możliwość współpracy. Podczas studiów medycznych, a potem w trakcie wspinania się w hierarchii medycznej po szczeblach różnych specjalizacji i stopni naukowych, lekarze uczą się wielu nowoczesnych metod diagnostyki i terapii. Niestety w ramach tej nauki nie ma miejsca na wiedzę kliniczną i refleksję etyczną nad chorobami diagnozowanymi w okresie prenatalnym, których wyleczyć nie można.

Dwie tradycje

W historii naszej cywilizacji występowały dwie zasadniczo różne postawy etyczne w stosunku do noworodków rodzących się z widocznymi wadami.¹ Przez wiele wieków noworodki były traktowane jako mniej wartościowe niż dorośli. W starożytnej Grecji i Rzymie zabijanie i porzucanie upośledzonych i chorych noworodków było powszechną i akceptowaną praktyką. W społeczeństwach tych afirmowano siłę fizyczną, a więc dzieci oceniano w aspekcie ich „przydatności” do odegrania przypisanej im roli w zdrowym, „atletycznym” państwie. Z tego względu nie było w nim miejsca na osoby ułomne i niepełnosprawne.² Prawo nie zabraniało zabijania

dzieci. Wg niektórych filozofów (Platon 427-347 p.n.e.) było to konieczne, gdyż zapewniało zdrowie i siłę przyszłego społeczeństwa. Zabijanie niepełnosprawnych noworodków popierali także Arystoteles i Seneka. W najstarszym znanym traktacie o ginekologii rzymski lekarz Soranus, żyjący na przełomie I i II wieku n.e., w rozdziale napisanym dla położnych, daje wskazówki jak odróżnić noworodka zdrowego od chorego, któremu należy uniemożliwić dalsze życie.³

Zupełnie inne podejście do noworodka i płodu prezentuje kultura judeochrześcijańska, czego liczne dowody znajdują się zarówno w Starym jak i Nowym Testamencie. Filozofia ta opiera się na założeniu, że każde życie ludzkie zostało stworzone przez Boga i jako takie musi być chronione.⁴ W Nowym Testamencie rola dzieci w społeczeństwie, niezależnie od tego, czy są to dzieci zdrowe, czy niepełnosprawne, jest wielokrotnie podkreślana. Najlepszym tego przykładem jest fragment Ewangelii wg św. Mateusza⁵: „W tym czasie uczniowie przystąpili do Jezusa z zapytaniem: «Kto właściwie jest największy w królestwie niebieskim?» On przywołał dziecko, postawił je przed nimi i rzekł: «Zaprawdę, powiadam wam: Jeśli się nie odmienicie i nie staniecie jak dzieci, nie wejdziecie do królestwa niebieskiego. Kto się więc unieży jak to dziecko, ten jest największy w królestwie niebieskim. I kto by przyjął jedno takie dziecko w imię moje, Mnie przyjmuje.»” Chrześcijanie od początku dawali temu wyraz w praktyce, tworząc przytułki dla sierot i szpitale, uważając, że opieka nad słabszymi jest jedną z głównych powinności chrześcijanina. Współczesny ruch hospicyjny jest kontynuacją tej tradycji.

Współcześni filozofowie o orientacji eugenicznej, np. Peter Singer⁶, uzasadniają zasadność zabijania niepełnosprawnych noworodków i niemowląt, powołując się na dane historyczne ze starożytnego, przedchrześcijańskiego świata.⁷ Singer podkreśla, że jakość życia ma większą wartość niż życie samo w sobie. Takie poglądy, wpływając na opinię publiczną, uzasadniają legalizację aborcji w przypadkach stwierdzonych wad u płodu, a w niektórych krajach również dzieciobójstwo.⁸

Aktualna sytuacja

W XXI wieku w wielu krajach prawo dopuszcza przerwanie ciąży w przypadku upośledzenia lub choroby płodu. W większości przypadków nie jest dokładnie wyjaśnione, jak ciężkie powinny być te schorzenia.⁹ Zarówno regulacje prawne, jak i zalecenia towarzystw lekarskich określające

w jakim okresie ciąży należy wykonywać badania USG płodu, a także w jakich przypadkach i do jakiego okresu ciąży dopuszczalna jest aborcja, są odmienne w poszczególnych krajach świata.

Renomowane czasopisma naukowe publikują artykuły promujące „eutanazję” ciężko chorych noworodków i niemowląt, brak natomiast rzetelnych naukowych opracowań dotyczących opieki paliatywnej dla tej samej grupy pacjentów. Po wpisaniu do PubMedu słów kluczowych *perinatal palliative care* pojawia się kilkanaście pozycji, z których tylko jedna omawia możliwość opieki paliatywnej po zdiagnozowaniu letalnej choroby u płodu.¹⁰ Opiekę tą proponują lekarze specjaliści z zakresu medycyny matczyno-płodowej oraz neonatolodzy i to oni są odpowiedzialni za przygotowanie rodziców do porodu nieuleczalnie chorego noworodka. W artykule przedstawiono losy 20 płodów z letalnymi aberracjami chromosomowymi. W 12 przypadkach przeprowadzono aborcję. W 2 przypadkach doszło do zgonów wewnątrzmacicznych. Urodziło się 6 noworodków, z których tylko 1 był wypisany do domu i zmarł w 3 tygodniu życia. Średni okres przeżycia pozostałych 5 dzieci, zmarłych na oddziale neonatologii, wynosił 1 dzień. Reasumując, opisana tu „opieka paliatywna” ma niewiele wspólnego z proponowanym przez Warszawskie Hospicjum dla Dzieci holistycznym modelem opieki domowej. Pozostałe artykuły są publikowane głównie w czasopismach pielęgniarskich i omawiają sposoby organizacji i pomocy, ale głównie nad noworodkami przedwcześnie urodzonymi. Większość problemów poruszanych w artykułach, na temat noworodkowej opieki paliatywnej, dotyczy niewłączania lub zaprzestania terapii na oddziałach intensywnej opieki noworodkowej.

Można zatem odnieść wrażenie, że współczesna medycyna oferuje obecnie nieuleczalnie chorym płodom aborcję, a noworodkom „eutanazję”. Tak oczywiście nie jest, ponieważ dzieci, które nie umrą bezpośrednio po porodzie niejednokrotnie poddawane są resuscytacji, a następnie uporczywej, bezskutecznej i kosztownej terapii w specjalistycznych szpitalach. Taka postawa wydaje się obecnie przeważać w Polsce, jednak niektóre oddziały dla noworodków wprowadziły procedury tzw. podstawowej (minimalnej) terapii i powstrzymania się od resuscytacji (DNR), chroniące nieuleczalnie chore noworodki przed działaniami jatrogennymi. Brak jest kolejnego etapu, tzn. wypisania dziecka do domu i objęcia go wraz z rodziną opieką paliatywną w miejscu zamieszkania, mimo, że w Polsce istnieje już ogólnokrajowa sieć hospicjów domowych dla dzieci.

Istota nieporozumienia polega na tym, że medycyna perinatalna wg powszechnej opinii zmierza do wczesnego wykrycia wady i nie dopuszczenia do urodzenia się upośledzonego lub chorego dziecka. Jest to bardzo młoda, dynamicznie rozwijająca się gałąź medycyny. Do jej rozwoju niezbędny jest dobrej jakości sprzęt ultrasonograficzny i wiedza z zakresu budowy płodu. Dowodem na to, że część obrazowa medycyny perinatalnej jest najciekawsza, jest kilka tysięcy publikacji o płodowym USG w Internecie.

Badania ultrasonograficzne kobiet ciężarnych są wykonywane przez lekarzy położników, którzy nie wiedzą, jakie są możliwości terapii wad rozwojowych (np. wyniki leczenia chirurgicznego). Z tego powodu ich najczęstszą sugestią po rozpoznaniu patologii płodu jest przerwanie ciąży. Niestety dotyczy to również tych wad, których wyniki leczenia chirurgicznego są obecnie dobre, i dzieci po przeprowadzonych operacjach mogą prowadzić normalne życie. Ten problem nie jest jednak tematem niniejszych rozważań.

Nowa opcja

W okresie prenatalnym, znacznie częściej niż po urodzeniu, rozpoznawane są patologie, których wyleczyć nie można. Zaliczamy do nich złożone wady ośrodkowego układu nerwowego (np. holoprocencefalia) albo nieuleczalne aberracje chromosomowe, np. trisomia 18 (zespół Edwardsa) lub rzadsza trisomia 13 (zespół Patau). Lekarze udzielający prenatalnej konsultacji najczęściej nie wiedzą, że poza przerwaniem ciąży istnieje także możliwość opieki paliatywnej. Niejednokrotnie kobiety, które z racji swego światopoglądu nie chcą przerwać ciąży, pomimo nieuleczalnej choroby dziecka, nie znajdują zrozumienia u lekarzy położników. Wielu z nich nie przyjmuje do wiadomości, że urodzenie dziecka i pożegnanie się z nim jest dla tych rodzin pożądanym i najlepszym rozwiązaniem. Taka postawa rodziców traktowana jest jako wyraz ich zacofania i braku nowoczesności w podejmowaniu decyzji. Często zdarza się, że letalna wada rozpoznawana jest dopiero w późnym okresie prawidłowo przebiegającej ciąży, gdy zgodnie z polskim prawem nie można przeprowadzić aborcji (przerwanie ciąży jest ustawowo dopuszczalne do chwili osiągnięcia przez płód zdolności do samodzielnego życia poza organizmem kobiety ciężarnej).

Należy więc zastanowić się, na czym powinna polegać opieka paliatywna w perinatologii. Oczywiście warunkiem wstępnym jest rozpoznanie choroby płodu, której wyleczyć nie można, i umiejętne przekazanie tej informacji. Następnie należy przedstawić rodzicom możliwości postępowania, zgodnie z obowiązującym prawem. Jedną z nich jest propozycja domowej opieki paliatywnej jako formy leczenia w przypadku gdy dziecko przeżyje okres okołoporodowy. Jeżeli rodzice wybiorą ten sposób postępowania, należy ustalić z neonatologami, że dziecko nie będzie reanimowane i poddawane intensywnej terapii, ale jeżeli przeżyje, zostanie wypisane do domu. Dopiero wtedy pojawia się możliwość rozpoczęcia działań hospicjum domowego. Zasady opieki są podobne jak u starszych dzieci i polegają na leczeniu objawowym zaburzeń oddechowych, neurologicznych, gastrologicznych, kardiologicznych i innych występujących w tej grupie chorych, a także pielęgnacji i fizykoterapii. Stosowane metody mają przynosić ulgę, a nie dodatkowe cierpienie (oznacza to, że rezygnuje się z bolesnych zabiegów, stosowanych rutynowo w szpitalach u noworodków w stanach zagrożenia życia). Lekarz, pielęgniarka, psycholog, kapelan, pracownik socjalny i rehabilitant – członkowie zespołu hospicjum – opracowują, a następnie realizują indywidualny program opieki nad chorym dzieckiem i jego rodziną, rozwiązując wszystkie problemy, nie tylko medyczne. Dzieci, których stan zdrowia ulega stabilizacji, a rodzina nabiera samodzielności w opiece, są po pewnym czasie wypisywane z hospicjum pod opiekę lekarza pierwszego kontaktu i ewentualnie zespołu pielęgniarskiego opieki długoterminowej. Natomiast rodzinom zmarłych dzieci proponuje się program wsparcia w żałobie realizowany przez hospicjum.

Na podstawie wielu rozmów z rodzicami wiemy, że ich pierwszą reakcją na rozpoznanie prenatalne jest negowanie faktu, że dziecko jest chore. Mają nadzieję, że mylimy się, stawiając tak niekorzystne rozpoznanie. Przekazując im informację dotyczącą choroby dziecka należy zrobić to w taki sposób, aby zrozumieli, dlaczego nie uda się go wyleczyć. U większości dzieci z letalnymi aberracjami chromosomowymi rozpoznawane są również wady różnych

narządów (np. serca). U innych dzieci wady takie mogą być skutecznie operowane. Jednak w przypadkach aberracji chromosomowych ważne jest zrozumienie, że – niezależnie od chirurgicznej korekcji wad wrodzonych – komórek z nieprawidłowymi chromosomami naprawić nie można. Z tego powodu nawet udana operacja nie zmieni złego rokowania co do przeżycia dziecka. Dlatego narażanie dziecka na niepotrzebne cierpienie i stres związany z operacją jest medycznie nieuzasadnione. Byłoby to zatem działanie motywowane życzeniami rodziców i lekarzy preferujących uporczywą terapię, a nie dobrem pacjenta. Ważne jest, aby wszyscy lekarze przekazujący rodzicom swoje opinie wzięli ten argument pod uwagę i próbowali posługiwać się koherentnym (spójnym) językiem.

Nasze doświadczenia

Jako ilustrację, jak ważny jest koherentny język wypowiedzi lekarskich, przytoczę dwa przykłady. Około 30 tygodnia ciąży rozpoznano u płodu złożoną wadę serca i przepuklinę pępowinową (*omphalocele*). Oznaczyliśmy kariotyp i okazało się, że jest to letalna aberracja chromosomowa – zespół Edwardsa. Rodzice zostali dokładnie poinformowani o letalnym charakterze choroby i braku możliwości leczenia. Ogromnie byli zdziwieni, gdy następnego dnia lekarze neonatolodzy – również poinformowani o rodzaju schorzenia u noworodka i decyzji rodziców o nie podejmowaniu leczenia przedłużającego życie – kazali im podpisać zgodę na transport i leczenie w specjalistycznym ośrodku pediatrycznym. Dziecko zmarło po dwóch dniach na oddziale intensywnej opieki medycznej.

I drugi przykład. Około 30 tygodnia ciąży rozpoznaliśmy u płodu trisomię 13 pary chromosomów (zespół Patau). Dziecko urodziło się w jednym z miast wojewódzkich. Próby zachęcenia lekarzy neonatologów do zaproszenia na konsultację lekarza z lokalnego hospicjum dla dzieci nie powiodły się z powodu ich negatywnej postawy wobec tej formy leczenia.

W latach 1998-2003 do Warszawskiego Hospicjum dla Dzieci skierowałam 5 rodzin, które oczekiwały na narodziny nieuleczalnie chorego dziecka. Były to trzy płody z zespołami Edwardsa, jeden z ciężką wadą ośrodkowego układu nerwowego oraz niezrównoważoną translokacją rozpoznaną dopiero po urodzeniu, oraz jedna dziewczynka z pierścieniowatym chromosomem 14.

W ciągu ostatnich czterech lat rozpoznałam letalne aberracje chromosomowe u 37 płodów. Były to:

- trisomia 18 (zespół Edwardsa) – 20
- trisomia 13 (zespół Patau) – 4
- triploidie – 6
- rzadkie anomalie (niezrównoważone translokacje, chromosomy pierścieniowe) – 7

W 5 przypadkach nieznaną są losy ciąży. Dziewięć matek zdecydowało się na aborcję. Osiem płodów zmarło wewnątrzmacicznie. Kolejnych 13 dzieci zmarło na oddziałach noworodkowych, w tym 5 w rejonowych ośrodkach. Dotychczas najlepszą współpracę mamy z oddziałem patologii noworodka w Olsztynie, gdzie lekarze neonatolodzy wykazują pełne zrozumienie podjętych wspólnie z rodzicami decyzji o nie podejmowaniu intensywnej terapii u noworodków z letalnymi chorobami. Jedna dziewczynka z zespołem *cri-du-chat* zmarła w okresie niemowlęcym w rejonowym szpitalu. Jej matka była poinformowana o możliwości paliatywnej opieki domowej

w miejscu jej zamieszkania, ale nie zdecydowała się na tą formę pomocy. Jedno dziecko z zespołem Edwardsa żyje, ma 6 miesięcy, jego matka nie widzi konieczności opieki paliatywnej, ale zdaje sobie sprawę, że choroba jest nieuleczalna. Był to jeden z przypadków, w którym, pomimo wskazań medycznych (wiek matki > 40 lat, powiększona przezierność karku płodu do 3 mm, wada serca płodu), zgodnie z decyzją rodziców nie oznaczono kariotypu przed urodzeniem. Rodzice uważają, że była to słuszna decyzja.

W 11 przypadkach rodzice zostali poinformowani o możliwości perinatalnej opieki paliatywnej i skierowani na konsultację do Warszawskiego Hospicjum dla Dzieci. Konsultacja polegała na spotkaniu z psychologiem lub lekarzem i kapłanem hospicjum. Rodzice otrzymali następnie kontakt do rodzin, w których było już chore dziecko z letalnym zespołem. Po takiej konsultacji dwie matki podjęły decyzję o przerwaniu ciąży, pozostałe dziewięć o jej kontynuacji. Jednak tylko jedna dziewczynka trafiła pod opiekę hospicjum. Pozostałe zmarły wewnątrzmacicznie lub na oddziałach noworodkowych. Z tego względu wydaje się, że należałoby wprowadzić elementy opieki paliatywnej na oddziały neonatologii, na których – jak wynika z naszego materiału – umiera najwięcej dzieci z nieuleczalnymi aberracjami chromosomowymi.

W Warszawskiego Hospicjum dla Dzieci w latach 1994-2007 leczono 77 dzieci przyjętych w pierwszym roku życia, z czego tylko 6 zostało skierowanych na podstawie prenatalnego rozpoznania. U dwóch płodów podejrzewano istotne anomalie, ale u jednego, zgodnie z decyzją matki, nie oznaczono kariotypu, a u drugiego trudno było przewidzieć w jakim stanie urodzi się dziecko z powodu bardzo rzadkiej aberracji chromosomowej. Zespoły genetyczne teoretycznie można było rozpoznać prenatalnie w 16 innych przypadkach, ale w okresie przed urodzeniem lekarze wykonujący badanie USG nie podejrzewali choroby płodu.

W Warszawskim Hospicjum dla Dzieci leczono 15 niemowląt z zespołem Edwardsa i 3 z zespołem Patau, ponadto 5 innych z nieprawidłowym kariotypem. Wady wrodzone ośrodkowego układu nerwowego – jako główne rozpoznanie – występowały u 8, wady serca u 2, atrezja dróg żółciowych u 1, a zespoły wad wrodzonych u 7 innych niemowląt. Ta grupa, obejmująca 41 pacjentów, świadczy, że część płodów i noworodków z wadami i aberracjami chromosomowymi, które mogą być diagnozowane prenatalnie, przeżywa okres okołoporodowy i następnie może wymagać opieki paliatywnej realizowanej w domu. Rodzice zmarłych pacjentów wysoko ocenili jakość domowej opieki paliatywnej.

W 2006 roku, dzięki pomocy ojca jednego z nieżyjących już pacjentów hospicjum (z diagnostyki prenatalnej) oraz pana premiera Kazimierza Marcinkiewicza, w ramach Fundacji Warszawskie Hospicjum dla Dzieci rozpoczęła działalność Poradnia USG. W ciągu pierwszego roku pracy Poradnia przeprowadzono 1842 badania USG u 1466 pacjentek. Rozpoznano 79 wad wrodzonych serca u płodów, a po pogłębieniu diagnostyki u 11 z nich aberracje chromosomowe. W przypadkach stwierdzenia ciężkich wad u płodu – strukturalnych lub chromosomowych – rodzice mieli możliwość spotkania z psychologiem hospicjum.

Konsultowano również 302 dzieci z podejrzeniem wady serca, w tym wszystkie niemowlęta z problemami kardiologicznymi, które znajdowały się w tym okresie pod opieką hospicjum.

Co dalej?

Dalszy postęp w tej dziedzinie wiążemy z prowadzonym już od kilku lat programem edukacyjnym dla studentów medycyny oraz lekarzy położników, neonatologów, kardiologów dziecięcych, a także lekarzy i pielęgniarek hospicjów domowych dla dzieci. Pozytywną rolę odgrywają w tej dziedzinie rodzice dzieci diagnozowanych prenatalnie i leczonych przez Warszawskie Hospicjum dla Dzieci.

Polska jest obecnie krajem europejskim, gdzie rodzi się najwięcej dzieci z wadami wrodzonymi. Z tego powodu właśnie do nas należy rozwijanie i upowszechnianie polskiego modelu perinatalnej opieki paliatywnej.

W hospicjach domowych dla dzieci w Polsce leczono w 2005 roku – 83, a w roku 2006 – 110 dzieci z wadami wrodzonymi i aberracjami chromosomowymi. Obecnie ta grupa chorych stanowi 20% wszystkich dzieci leczonych przez hospicja domowe. Przewidujemy, że w następnych latach – w miarę rozwoju współpracy między diagnostyką prenatalną i neonatologią a hospicjami domowymi dla dzieci – liczebność tej grupy będzie wzrastać.

Piśmiennictwo

1. Moore P. Christian Medical Fellowship, File 27; Neonatal Ethics, 2004 www.cmf.org.uk
2. Amundsen DW. Medicine and the birth of defective children, approaches of the ancient world. W: McMillan RC, Engelhardt HT, pod red. Spicker SF. Euthanasia and the newborn. Dordrecht: D. Reidel.1987, str.3-22
3. Wyatt JS. Matters of Life and Death. Inter Varsity Press.1998, str.119-22
4. Księga Rodzaju 1: 27
5. Ewangelia św. Mateusza 18: 1-5
6. Singer P. Rethinking Life and Death. Oxford: Oxford University Press.1995
7. Kuhse H, Singer P. Should the Baby Live? Oxford: Oxford University Press.1985
8. Verhagen E, Sauer PJ. The Groningen Protocol – Euthanasia in Severely Ill Newborns. The New England Journal of Medicine.2005, 352, 10: 959- 962.
9. Ustawa z dnia 7 stycznia 1993 roku „O planowaniu rodziny, ochronie płodu ludzkiego i warunkach dopuszczalności przerywania ciąży” (Art.4a.1.) mówi: „Przerwanie ciąży może być dokonane wyłącznie przez lekarza, w przypadku gdy: (...) badania prenatalne lub inne przesłanki medyczne wskazują na duże prawdopodobieństwo ciężkiego nieodwracalnego upośledzenia płodu albo nieuleczalnej choroby zagrażającej jego życiu (...)”
10. Breeze ACG, Lees CC, Kumar A, Missfelder-Lobos HH, Murdoch EM. Palliative care for prenatally diagnosed lethal fetal abnormality. Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed 2007; 92: 56-58.