

Wpływ WHD na sytuację w perinatologii i kardiologii dziecięcej

Joanna Dangel

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

Decydując się na zostanie lekarzem każdy z nas wierzy, że uda mu się wyleczyć swoich pacjentów i chyba niewielu z nas myśli o tym, że będziemy musieli stanąć twarzą w twarz ze śmiercią, również śmiercią dzieci, co jest najtrudniejsze do zaakceptowania. Czy ktoś uczył mnie, jak postępować z nieuleczalnie chorymi dziećmi i ich rodzicami? Jak z nimi rozmawiać? Z tego, co pamiętam, rozmowy takie zawsze prowadził kierownik oddziału. My staraliśmy się chronić rozumiejące dzieci przed niepomyślnymi informacjami. Chyba udawaliśmy, że one nie widzą tego, co dzieje się „za parawanem”. „Na szczęście” w klinice kardiologii dzieci rzadko umierały na oddziale, działo się to najczęściej na Oddziale Intensywnej Terapii, skąd koledzy nie wracali. A rodzice? Byli informowani przed diagnostyką i operacją o ryzyku. Po śmierci dziecka pozostawali sami, ze swoją rozpaczą i żałobą. Nikt z nas nie zastanawiał się nad tym, że potrzebna jest im pomoc.

Czy wiedziałam, co to jest i na czym polega opieka paliatywna? Nie, i na pewno starałam się zrobić wszystko, aby „działać do końca”, tzn. jako młodemu lekarzowi nie przychodziło mi do głowy, że można odstąpić od terapii nawet w sytuacji „beznadziejnej” lub „nie do zniesienia”.

Pamiętam jeden ze swoich dyżurów, na którym umierał kilkunastoletni chłopiec z nie operacyjną wówczas wadą serca. Rodzice cały czas byli przy dziecku. W końcu, późno wieczorem, bardzo zmęczeni, zapytali, czy myślę, że mogą pójść do domu i wrócić rano. Stan chłopca nie wskazywał na to, że nie dożyje do rana... Jak bardzo się myliłam... Wkrótce po wyjściu

rodziców stan chłopca dramatycznie pogorszył się. Wiedziałam, że nie należy go reanimować, ponieważ nie ma dla niego ratunku. Ale nie potrafiłam patrzeć, jak umiera z powodu migotania komór. Anestezjolodzy byli zajęci. Przywieźliśmy defibrylator i staraliśmy się, razem ze wspomniałym pielęgniarkami, przywrócić prawidłowy rytm serca. Nie udało się... Pamiętam, że zadzwoniłam do rodziców, że chłopiec umiera, ale oni nie zdążyli dojechać... Czy mieli żal? Chyba nie, ale sytuacja ta nauczyła mnie dużej pokory i ostrożności w rokowaniu u bardzo ciężko chorych pacjentów.

Po raz pierwszy z opieką paliatywną zetknęłam się w czasie studiów wcale nie wiedząc, jak ważne będzie to dla mnie doświadczenie. Po trzecim roku w czasie wakacji pracowałam jako wolontariuszka w Tadworth Court w Anglii. Pomagałam w opiece nad nieuleczalnie chorymi dziećmi, które spędzały tutaj wakacje. Dzięki temu rodzice mogli spędzić trochę czasu sami, lub ze zdrowym rodzeństwem. Byłam zafascynowana organizacją, pomysłem spędzania swojego wolnego czasu z tymi dziećmi, z których niektóre były bardzo inteligentne, a inne – głęboko upośledzone. W tym czasie nie nazywano tego opieką paliatywną, ale w Anglii już organizowano opiekę dla nieuleczalnie chorych dzieci, jak również dyskutowano o przypadkach, w których można rozważyć odstąpienie od terapii z uwagi na „stopień upośledzenia fizycznego lub psychicznego”.¹

Podczas pracy w Klinice Kardiologii CZD przygotowałam rozprawę doktorską pt. "Zmiany w układzie krążenia w mukopolisacharydozach u dzieci". Poza specjalistycznymi badaniami kardiologicznymi przeprowadzanymi prospektywnie u kilkudziesięciu pacjentów z różnymi typami

¹ Dangel Tomasz. Domowa opieka paliatywna nad dziećmi w Polsce. Wydawnictwo Naukowe Scholar. Warszawa 2001.

mukopolisacharydoz (MPS)², poznałam inne problemy tych rodzin. Osobą, która uświadomiła mi, czym jest opieka paliatywna był Artur, inteligentny 19-letni chłopak (znałam go od kilku lat), u którego choroba spowodowała tak znaczne zmiany w sercu, że przyjechał na konsultację z objawami ciężkiej niewydolności krążenia. Przyczyna była znana – skrajne zwężenie zastawki dwudzielnej. Zaproponowałam mu próbę leczenia chirurgicznego. Ale Artur ze spokojem powiedział: *„Pani doktor, przecież wie pani równie dobrze jak ja, że moja choroba jest nieuleczalna. Czy nie mógłbym wrócić do domu i tam poczekać spokojnie do końca? To już przecież niedługo...”* Zaskoczył mnie swoją dojrzałością i ... swoim rozsądkiem. Na szczęście było już wówczas Warszawskie Hospicjum dla Dzieci (WHD), które zajęło się Arturem. To on, nie ja, zainicjował i podjął decyzję o zaprzestaniu terapii... Opieka hospicyjna trwała krótko – tylko 19 dni, ale Artur mógł ten czas spędzić w domu, w otoczeniu bliskich, po załatwieniu wszystkich swoich spraw.

Był to pierwszy pacjent z MPS, który trafił pod opiekę WHD. Od tego czasu, było ich już 7, gdyż rodziny te wymagają coraz większej pomocy w miarę postępu choroby. Podjęcie decyzji o opiece paliatywnej w przypadkach nieuleczalnych chorób, jakimi są MPS, nie budziło niczyjego sprzeciwu. Wręcz przeciwnie, WHD okazało się być bardzo pomocne w sprawowaniu kompleksowej opieki zarówno nad pacjentami, jak i całymi rodzinami, w których niejednokrotnie więcej niż jedno dziecko było chore i więcej niż jedno dziecko umierało wcześniej niż rodzice...

Dużo trudniejsze było zaproponowanie opieki paliatywnej pacjentom z wadami serca, u których nie było możliwości dalszego leczenia chirurgicznego. Przyczyną tego było albo nadciśnienie płucne, albo niewydolność serca. Do grupy tej można również włączyć pacjentów, u których jedyną

formą terapii jest przeszczep serca, albo płuc i serca, a opieka paliatywna może być „pomostem” w oczekiwaniu na transplantację.

Pierwsi pacjenci z nieodwracalnym nadciśnieniem płucnym trafili do hospicjum ze względu na to, że była to jedyna instytucja, która dostarczała koncentratory tlenu, oraz zapewniała wykonywanie zabiegów hemodilucji w domu pacjenta, co eliminowało konieczność hospitalizacji. Ci młodzi ludzie otrzymali możliwość przebywania w domu, spotkania się ze zdrowymi rówieśnikami, chodzenia do kina, wyjazdów na wycieczki.

W ciągu 10 lat WHD objęło opieką 10 nastolatków z wadami wrodzonymi serca, wszyscy byli kierowani z Kliniki Kardiologii IP CZD. Wielu z nich pamiętałam z wcześniejszych okresów leczenia. Wśród nich było:

- 3 pacjentów ze złożonymi wadami serca z nadciśnieniem płucnym, nie operowanych;
- 3 pacjentów nie operowanych z całkowitym kanałem przedsionkowo-komorowym, nadciśnieniem płucnym i upośledzeniem umysłowym (2-zespół Downa, 1- o nieznannej etiologii);
- 2 dziewczynki ze złożonymi wadami serca po wielokrotnych zabiegach operacyjnych i interwencyjnych z uszkodzeniem funkcji mięśnia serca;
- 11-letni chłopiec z zespołem Pataua, dekstrokardią, po operacji koarktacji aorty;
- 24-letni pacjent z zespołem Fallota, zarośnięciem drogi odpływu prawej komory i obocznym krążeniem systemowo-płucnym, bez żadnego leczenia operacyjnego.

Byli to długoterminowi pacjenci WHD, czas opieki wynosił od 0 do 8 lat, średnio 3 lata.

U dwojga opieka hospicyjna została przerwana ze względu na stabilny stan zdrowia i brak problemów medycznych. Były to kilkunastoletnie dzieci z upośledzeniem umysłowym i wadami serca z nadciśnieniem płucnym, które ani w trakcie opieki, ani później, nie wymagały zabiegów hemodilucji.

W ciągu pierwszych czterech lat pracy nauczyliśmy się, że hemodilucja i tlenoterapia, które były głównymi przyczynami kierowania pacjentów pod opiekę hospicjum, nie zawsze były potrzebne. Jeden z podopiecznych WHD oddychał tlenem wyłącznie podczas ćwiczeń fizycznych (trenował w domu). Inni stosowali tlen w przypadkach pogorszenia stanu zdrowia, ale nie chcieli mieć włączonego koncentratora tlenu przez całą noc (były sugestie, że w ten

² J.H.Dangel. Cardiovascular changes in children with mucopolysaccharide storage diseases and related disorders – clinical and echocardiographic findings in 64 patients. Eur J Pediatr, 1998, 157:534-538.

sposób można będzie poprawić utlenowanie organizmu), gdyż przeszkadzał im szum aparatu.

Dwóch pacjentów było na liście do przeszczepu płuc i serca. Jeden z nich, będący pod opieką WHD od 18 roku życia, po wypisaniu z CZD, wierzył, że po transplantacji będzie zupełnie zdrowym człowiekiem. Dopiero po czterech latach opieki hospicyjnej, po kolejnej wizycie w ośrodku transplantacyjnym zdał sobie sprawę, że po przeszczepie nadal będzie wymagał stałego leczenia. Kilka tygodni po uświadomieniu sobie tych informacji zmarł.

Druga dziewczynka oczekująca na przeszczep płuc i serca jest pod opieką WHD dopiero od miesiąca.

Pacjentka, która była najdłużej pod opieką WHD (8 lat) zdecydowanie sprzeciwiła się transplantacji płuc i serca. Napisała wstrząsającą pracę licencjacką pt. „Moje spojrzenie na śmierć”. Píše w niej m.in., że kontakty z różnymi ludźmi, które zawarła podczas ostatnich 8 lat życia, gdy była pod opieką WHD, odwiodły ją od zamiaru popełnienia samobójstwa. Myślę, że warto byłoby udostępnić tą pracę szerszej rzeszy czytelników, aby zrozumieli, co to znaczy mieć dwadzieścia lat i być nieuleczalnie chorą.

Opieka nad pacjentami ze złożonymi wadami serca była dla zespołu hospicjum również poważnym wyzwaniem zawodowym. W początkowych latach hemodilucje wykonywane były rutynowo u chorych z wysokim hematokrytem. Ale w pewnym momencie zrozumieliśmy, że zabieg ten zaburza homeostazę pacjenta, bardzo trudno jest wyrównać poziom żelaza, a hematokryt obniża się na krótki okres czasu. W tej chwili zabiegi te wykonywane są sporadycznie, wyłącznie, jeśli u pacjenta występują objawy „zespołu zwiększonej lepkości krwi” (*hyperviscosity syndrome*).³

W przypadkach często skomplikowanych problemów

zdrowotnych, w których nie było ustalonego sposobu leczenia, staraliśmy się je rozwiązać stosując najbardziej nowoczesne metody, porozumiewając się ze specjalistami w Polsce i zagranicą. Nasze wstępne doświadczenia w opiece paliatywnej nad tą grupą chorych po raz pierwszy zostały przedstawione w 1999 roku na XIV Konferencji Kardiologicznej w Centrum Zdrowia Dziecka, poświęconej odległym wynikom leczenia chirurgicznego wad wrodzonych serca, i zostały bardzo pozytywnie ocenione przez prof. Jane Somerville, specjalistkę w zakresie opieki nad młodocianymi z wadami wrodzonymi serca.

Jak przypomnieli jedni z rodziców we wspomnieniu o swojej córce, w pierwszych latach działania WHD zorganizowaliśmy również spotkanie dla rodziców dorastających dzieci wadami serca, na którym, jak mówi matka: *„Mogliśmy wymienić się doświadczeniami, poradzić, co robić, by one nie czuły się samotne i do niczego.”*

Na podstawie naszych kilkuletnich doświadczeń możemy powiedzieć, że WHD zapewniło tej młodzieży komfort i bezpieczeństwo przebywania w domu, z dala od szpitali, w których spędzili znaczną część swojego życia. Spośród wymienionych 10 pacjentów, żyje 5, w tym 3 stale pod opieką WHD. W jednym przypadku rodzice do końca nie pogodzili się z nieuleczalną chorobą córki, która w ostatnich chwilach życia została przewieziona do szpitala. W pozostałych przypadkach nie było konieczności hospitalizacji, wszystkie konieczne badania były wykonywane w domu lub w trybie ambulatoryjnym.

Ponadto pod opieką WHD znajdowało się 7 dzieci w wieku od 1 do 13 lat z różnymi chorobami kardiologicznymi, najczęściej współistniejącymi z innymi problemami zdrowotnymi, u których została podjęta decyzja o zakończeniu terapii. Spośród nich na uwagę zasługuje chłopczyk z powikłaniami zakrzepowo-zatorowymi i neurologicznymi po operacji zespołu niedorozwoju lewego serca, którego rodzice do końca nie pogodzili się z brakiem możliwości dalszego leczenia, zrezygnowali z opieki WHD, i zdali sobie sprawę z braku celowości przewożenia dziecka na Oddział Intensywnej Terapii dopiero po jego śmierci.

Kolejną, zupełnie inną grupę pacjentów, stanowi, na razie nieliczna, grupka dzieci z diagnostyki prenatalnej. Również rozpoczynając prenatalną diagnostykę kardiologiczną wierzyłam, że w większości przypadków wpłynie ona w sposób zasadniczy

³ Perloff JK. Congenital Heart Disease in Adults. In: Heart Disease, ed. by. E. Braunwald, chapter 30, pp. 963-987, W. B. Saunders Company, 1997.

na poprawę wyników leczenia pacjentów z wadami wrodzonymi serca. Nie zdawałam sobie sprawy, jak często chore płody nie dożywają do czasu porodu, lub są obciążone nieuleczalnymi schorzeniami i zgon następuje w bardzo wczesnym okresie życia.

W przypadku stwierdzenia ciężkiej, nieodwracalnej choroby płodu, rodzice mają możliwość podjęcia różnych decyzji: 1) przerwania ciąży; 2) odstąpienia od leczenia noworodka i pozostawienia go w szpitalu do czasu zgonu; 3) zdecydowania się na domową opiekę paliatywną. Dla rodziców, którzy nie biorą pod uwagę przerwania ciąży, ta ostatnia opcja może stać się nieocenioną pomocą. Mogą zostać objęci opieką jeszcze przed urodzeniem chorego dziecka. Personel hospicjum ma czas, aby wyjaśnić im, jak również starszemu rodzeństwu, jakie są zasady opieki. Mieszkanie może zostać wyposażone we wszystkie niezbędne sprzęty dla chorego noworodka.

Do chwili obecnej WHD objęło opieką 33 pacjentów poniżej pierwszego roku życia. W 17 przypadkach rozpoznanie mogło być ustalone przed urodzeniem, z czego znane było jedynie u 7 noworodków. U dziesięciorga niemowląt, które zostały przyjęte do WHD między 4 a 8 miesiącem życia, z letalnymi aberracjami chromosomalnymi, rozpoznanie mogło być ustalone przed porodem, ale tak się nie stało. Kilka miesięcy trwały badania diagnostyczne w różnych specjalistycznych ośrodkach pediatrycznych. Czyż nie byłoby lepiej, aby rozpoznanie znane było wcześniej?

Tylko pięcioro rodziców wiedziało o możliwości opieki paliatywnej, z których troje było na prenatalnej konsultacji w WHD. Były to najczęściej dzieci z zespołami Edwardsa lub z ciężkimi wadami ośrodkowego układu nerwowego, które uniemożliwiały prawidłowy rozwój.

Ten rodzaj opieki został wprowadzony w Polsce po raz pierwszy przez WHD i okazuje się, że znakomicie spełnia swoją rolę. Nie pozostawiamy rodziców samych. Dzięki całemu zespołowi WHD uzyskują oni pomoc zarówno przed urodzeniem dziecka, w trakcie opieki domowej, jak i po jego śmierci.

Udział w spotkaniach grupy wsparcia dla rodziców, którzy stracili dziecko może nas, lekarzy, wiele nauczyć. Przede wszystkim – pokory. Dla tych wszystkich ludzi ich „aniołek” nie był kolejnym, nieuleczalnym „przypadkiem”, ale ukochanym dzieckiem, którego już nie ma. Rodzice chcą o nim mówić, chcą wspominać przeżyte wspólnie chwile. Jakże często nie potrafimy zachować się rozmawiając z nimi, unikając rozmowy na temat ich dziecka. A może oni oczekują właśnie tego, abyśmy zapytali o najpiękniejsze przeżyte wspólnie chwile? Byłam na tych spotkaniach kilkakrotnie i zawsze uczyłam się czegoś od tych wspaniałych rodziców. I zawsze wychodziłam z przekonaniem, że nikt, kto nie znalazł się w podobnej sytuacji, nie może ich zrozumieć. W tej chwili polecam grupę wsparcia rodzicom, którzy stracili dziecko, i dla których jest to nadal głębokie przeżycie mimo, że spodziewają się kolejnego potomka. Okazuje się, że spotkania te naprawdę są dla nich bardzo ważne, ponieważ nie mogą po prostu zapomnieć o przeżytej tragedii. Oni sami sobie nawzajem najlepiej pomagają. I chyba doprowadzą do tego, że zaczną uczyć też nas, lekarzy. Dzieje się to już w tej chwili, gdyż mamy, które straciły nieuleczalnie chore niemowlęta założyły forum internetowe dla siebie, i na nim wymieniają uwagi i doświadczenia.

Hospicjum nauczyło mnie m.in. tego, że naszym lekarskim obowiązkiem jest również myślenie o rodzicach. Nie ukrywam, że samej jest mi bardzo trudno, są to zbyt głębokie przeżycia, abym mogła stale pracować z umierającymi dziećmi. Dlatego tak ważny jest dla mnie zespół WHD, na którego pomoc zawsze mogę liczyć.

Czy hospicjum miało istotny wpływ na zmianę sytuacji w perinatologii i kardiologii dziecięcej? W moim ośrodku i w moim doświadczeniu zdecydowanie tak. Nauczyłam się podejmować bardzo trudne decyzje o odstąpieniu od terapii u nieuleczalnie chorych pacjentów. W tym miejscu muszę podkreślić, że w przypadkach jakichkolwiek wątpliwości diagnostycznych dyskwalifikujących pacjenta z dalszej terapii, powtarzamy badania, aby mieć pewność, że rzeczywiście dla dziecka nie ma żadnego ratunku, jak również prosimy o opinię najlepszych specjalistów z danej dziedziny.

Swoje doświadczenia w zakresie wprowadzania paliatywnej opieki perinatologicznej wdrażam w życie podczas wielu kursów dla lekarzy położników i neonatologów.

Co jest najtrudniejsze dla lekarza

pediatry w zaakceptowaniu opieki paliatywnej? Wydaje mi się, że po pierwsze jest to brak rzetelnej wiedzy, czym naprawdę jest opieka paliatywna, a po drugie – trudności w podjęciu decyzji o zaprzestaniu terapii ze względu na brak możliwości wyleczenia. Decyzje te – zgodnie z dokumentem Brytyjskiego Towarzystwa Pediatriów⁴ – muszą być podejmowane przez najbardziej doświadczonych lekarzy, ale dyskusje powinny być prowadzone z całym personelem prowadzącym terapię, gdyż to jest jedyna droga do zrozumienia podjętej decyzji.

Jako ilustrację przytoczę przykład pacjenta, który był przyjmowany do WHD dwukrotnie. Po raz pierwszy w 5 miesiącu życia z powodu znacznie opóźnionego rozwoju psychoruchowego i niewydolności nerek. Rodzice twierdzili, że w szpitalu nie otrzymali informacji o braku możliwości wyleczenia ich synka, traktowali opiekę hospicyjną jako okres przejściowy między wypisem do domu, a kolejną hospitalizacją. Po 27 dniach opieki hospicjum, przy załamaniu stanu dziecka nie wezwali zespołu WHD, ale karetkę i zawieźli chłopca do szpitala, gdzie spędził, z przerwami, kolejnych pięć miesięcy. W 11 miesiącu życia zespół lekarzy ostatecznie zdyskwalifikował chłopca z leczenia nerkozastępczego i po raz wtóry zaproponował opiekę hospicyjną. Dziecko spędziło w domu 5 dni i zmarło pod koniec 11 miesiąca życia. Czy tych 6 miesięcy w szpitalu rzeczywiście było koniecznych? Dla rodziców, jak piszą we wspomnieniu o dziecku, było to ważne. Ale być może również zaakceptowałyby opinię i decyzję lekarzy sześć miesięcy wcześniej, gdyby została ona wówczas podjęta? Diagnoza była taka sama w 5, jak i w 11 miesiącu życia. Czy w tej sytuacji konsylium lekarskie nie powinno przedstawić rodzicom prawdy pół roku wcześniej? Czy rzeczywiście półroczna zwłoka była potrzebna? Czy raczej było to odroczenie przekazania niepomyślniej informacji rodzicom?

Dokument, który jest „biblią” opieki paliatywnej nad dziećmi, wydany

w Wielkiej Brytanii w 1997 roku⁴, a w Polsce przetłumaczony i wydrukowany w *Pediatric Polish* w 1999 roku, wznicił burzliwą dyskusję wśród pediatrów brytyjskich. Nie spotkał się z żadnym odzewem w środowisku polskim...

Od czasu, gdy do WHD zaczęli być przyjmowani pacjenci z wadami serca, uczestniczę w kursach opieki paliatywnej. Na wielu z nich przedstawiałam również swoje doświadczenia konsultanta kardiologa i starałam się spojrzeć na działalność WHD oczami człowieka z zewnątrz. Zdecydowanie uważam, że każdy lekarz pediatra powinien przynajmniej raz wziąć udział w tego typu szkoleniu. I nie chodzi tutaj tylko o wiedzę medyczną, ale również o rozważania etyczne i filozoficzne, które są niezbędne w wykonywaniu naszej pracy, niezależnie od tego, jakiej specjalności lekarzem jesteśmy.

Polska jest jednym z nielicznych krajów, w którym medycyna paliatywna została uznana za odrębną specjalizację. Ale w pediatrii nie będzie uznana formą opieki, jeśli my, lekarze pediatry, neonatolodzy i wszyscy inni specjaliści zajmujący się dziećmi, nie będziemy rozumieli jej zasad. Dopóki nie zrozumiemy, że nie jest to opieka polegająca na biernym towarzyszeniu, ale że jest to specjalistyczna medycyna, wymagająca szerokiej wiedzy medycznej, poparta prawdziwym humanizmem. *„Opieka paliatywna na 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 jego bliskich. Obejmuje leczenie dotkliwych objawów, niesienie ulgi i wytchnienie rodzinie oraz opiekę w czasie umierania i w okresie żałoby.”*¹

W tej chwili już 80% mieszkańców Polski ma teoretycznie dostęp do domowej opieki paliatywnej dla dzieci. To od nas, lekarzy pediatrów zależy, jak dużo dzieci i ich rodzin będzie mogło z niej skorzystać.

⁴ *Withholding or Withdrawing Life Saving Treatment in Children – A Framework for Practice*. Royal College of Paediatrics and Child Health, London, 1997. Wyd. polskie: *„Zaniechanie i wycofanie się z leczenia podtrzymującego życie u dzieci. Zarys praktyki medycznej”*. *Pediatric Polish*, 1999;8,821-837.