

Problemy neuropediatriczne w opiece paliatywnej – doświadczenia własne

Łukasz Przysło

Fundacja Gajusz – Hospicjum Domowe dla Dzieci Ziemi Łódzkiej

Opieka paliatywna w pediatrii jest dziedziną szczególną i zasadniczo różni się od opieki nad chorymi dorosłymi. Jedną z głównych przyczyn tych różnic jest fakt, że populacja wieku rozwojowego cechuje się swoistymi jednostkami i zespołami chorobowymi. W Polsce w 2007 roku domową opieką paliatywną objętych było 656 dzieci (tab. 1). W porównaniu z 2006 rokiem odnotowano wzrost liczby leczonych pacjentów z rozpoznaniem innym niż choroba nowotworowa o około 20%. Przy stosunkowo stałej liczbie pacjentów z chorobą nowotworową, w ostatnich latach do domowej opieki hospicyjnej lekarze kierują coraz więcej dzieci z ciężkim uszkodzeniem ośrodkowego układu nerwowego. W 2007 roku pacjenci z chorobami układu nerwowego (wg klasyfikacji ICD-10) stanowili w polskich hospicjach około 40% [1].

Większość chorób metabolicznych to w istocie choroby neurometaboliczne. Zaś u wielu pacjentów z wadami wrodzonymi i aberracjami chromosomowymi współistnieje patologia układu nerwowego. Podobnie jest u chorych ze stanami rozpoczynającymi się w okresie okołoporodowym, często dochodzi u nich do uszkodzenia ośrodkowego układu nerwowego (OUN).

Zatem, w rzeczywistości pacjenci z problemem neurologicznym stanowią w hospicjach szacunkowo od 70 do 80% chorych.

W Hospicjum Domowym dla Dzieci Ziemi Łódzkiej (HDdDZŁ) chorzy ci stanowili w latach 2005-2008 około 78% wszystkich pacjentów (tab. 2). Istnieje potrzeba dokładniejszej analizy tej grupy chorych, u których obok patologii neurologicznej istnieją najczęściej inne choroby przewlekłe.

Tabela 1. Pacjenci wg rozpoznań (ICD-10) leczeni w HDdDZŁ (2005-2008) i w Polsce (2007) [1].

Rozpoznanie	ICD-10	HDdDZŁ 2005-2008	Polska 2007
Nowotwory	C11 – D34	19 (21%)	130 (20%)
Choroby metaboliczne	E71 – E88	12 (13%)	70 (11%)
Choroby układu nerwowego	G05 – G98	34 (36%)	251 (38%)
Stany rozpoczynające się w okresie okołoporodowym	P21 – P91	5 (6%)	29 (4%)
Wrodzone wady rozwojowe, aberracje chromosomowe	Q00 – Q99	17 (19%)	128 (20%)
Inne		4 (5%)	48 (7%)

Opieranie wiedzy na temat częstości schorzeń neurologicznych w hospicjach tylko na podstawie rozpoznań wg ICD-10 w niepełny sposób przedstawia skalę problemu. Z doświadczenia wiemy, że problemy neuropediatriczne występują także u innych chorych będących pod opieką hospicjum. Ponad 50% pacjentów nowotworowych, kierowanych do hospicjów, stanowią dzieci z guzami mózgu.

Opieka nad pacjentem z przewlekłą i często postępującą chorobą neurologiczną jest złożona i wymaga wielopłaszczyznowego podejścia. Powoduje to specyfika samej choroby, która trwać może od kilku dni do kilku lat. Jest to okres, w którym stan chorego systematycznie się pogarsza, pojawiają się nowe objawy wymagające specjalistycznego leczenia. Symptomy te pochodzą zazwyczaj

Tabela 2. Pacjenci Hospicjum Domowego dla Dzieci Ziemi Łódzkiej (2005-2008) z problemami neurologicznymi wg rozpoznań (ICD-10).

Rozpoznanie	ICD-10	Liczba i odsetek pacjentów z problemami neurologicznymi
Nowotwory	C11 – D34	12 (18%)
Choroby metaboliczne	E71 – E88	11 (14%)
Choroby układu nerwowego	G05 – G98	34 (48%)
Stany rozpoczynające się w okresie okołoporodowym	P21 – P91	4 (6%)
Wrodzone wady rozwojowe, aberracje chromosomowe	Q00 – Q99	10 (14%)
Razem		71

z wielu układów i narządów, a jeśli są nieodpowiednio leczone, stają się źródłem wielkiego cierpienia dla chorego i jego najbliższych. Za wyjątkiem procesów rozrostowych w OUN, okres terminalny choroby i czas agonii jest zwykle trudny do przewidzenia w tej grupie chorych. Pacjenci często są głęboko upośledzeni intelektualnie i niepełnosprawni ruchowo lub w trakcie rozwoju schorzenia może dochodzić do postępującej deterioracji psychofizycznej. Scenariusze choroby i umierania często dla profesjonalistów są nieznanne, tym bardziej sytuacja taka niezwykle obciąża rodzinę chorego, która zazwyczaj jest wyczerpana psychicznie, fizycznie, duchowo i socjalnie. By zapewnić pacjentowi i jego rodzinie odpowiednią opiekę i wsparcie, najwłaściwszą formą opieki wydaje się domowa pediatryczna opieka paliatywna.

W pracy przedstawiono analizę grupy chorych z problemem neurologicznym, z wyodrębnieniem najczęstszych problemów neuropediatrycznych i współistnieniem innych schorzeń przewlekłych. Badaną grupę stanowiło 91 pacjentów HDdDZŁ, którzy byli leczeni w latach 2005-2008. U każdego pacjenta przeprowadzono szczegółowy wywiad, badanie neurologiczne i pediatryczne, analizie poddano dokumentację medyczną.

Problemy neurologiczne

Głównym problemem u większości pacjentów z chorobą OUN jest padaczka. Warto pamiętać, że choć w klasyfikacji ICD-10 padaczka figuruje jako jednostka chorobowa, w rzeczywistości jest zespołem objawów somatycznych, psychicznych i wegetatywnych, powstających na skutek wielorakich zmian morfologicznych i metabolicznych w mózgu. Oczywiście nie każdy napad drgawkowy ma charakter padaczkowy, istnieje wiele przyczyn (gł. metabolicznych, psychicznych, sercowo-naczyniowych) występowania niepadaczkowych napadów drgawkowych. Najczęstsze przyczyny padaczki (tab. 3) u pacjentów hospicjum to: niedotlenienie i niedokrwienie w okresie okołoporodowym (encefalopatie niedotlenieniowo-niedokrwienne), krwotoki dokomorowe i okołokomorowe u pacjentów

Tabela 3. Pacjenci Hospicjum Domowego dla Dzieci Ziemi Łódzkiej (2005-2008) z padaczką wg rozpoznań (ICD-10).

Rozpoznanie	ICD-10	Liczba i odsetek pacjentów z padaczką
Nowotwory	C11 – D34	5 (11%)
Choroby metaboliczne	E71 – E88	11 (23%)
Choroby układu nerwowego	G05 – G98	21 (45%)
Stany rozpoczynające się w okresie okołoporodowym	P21 – P91	4 (8%)
Wrodzone wady rozwojowe, aberracje chromosomowe	Q00 – Q99	6 (13%)
Razem		47

urodzonych przedwcześnie, choroby neurometaboliczne i neurodegeneracyjne, guzy mózgu, zakażenia OUN, zaburzenia rozwojowe obejmujące dysgenezyje i malformacje mózgowe (lissencephalia, holoprosencephalia, zaburzenia migracji neuronalnej, agenezja ciała modzelowatego, itp.) oraz urazy OUN [2, 3].

Wśród pacjentów z padaczką, grupą szczególną są chorzy ze schorzeniami neurometabolicznymi i neurodegeneracyjnymi. U tych pacjentów występuje zazwyczaj postępująca padaczka miokloniczna, która może przebiegać z zespołem otępiennym lub bez [2, 4]. Napady padaczkowe w tej grupie chorych cechują się zazwyczaj lekoopornością. Padaczka lekooporna jest częstym problemem w hospicjum.¹ Oprócz chorób neurometabolicznych może występować w zaburzeniach rozwojowych mózgowia czy w swoistych encefalopatiach padaczkowych (zespołach: Westa, Lennox-Gastauta, Rasmussena). Zdefiniowanie padaczki lekoopornej nastęrcza wiele trudności i jak dotąd nie ma jasnej definicji tego stanu. Przyjmuje się, że gdy zastosowanie 3 klasycznych i 2 nowych leków przeciwpadaczkowych (LPP) nie powoduje kontroli napadów, można rozpoznać padaczkę lekooporną. W sytuacji u dzieci z padaczką czynnikami decydującymi o rozwoju lekooporności są: początek choroby przed 1 rokiem życia, duża częstość napadów do czasu rozpoczęcia terapii LPP oraz zmiany neuroanatomiczne (z korowymi zaburzeniami rozwojowymi). Nie są do końca znane przyczyny lekooporności, bierze się pod uwagę udział czynników genetycznych, mutacji w obrębie enzymów mikrosomalnych, zaburzeń funkcjonalnych w receptorach dla neurotransmiterów, mutacji białek budujących kanały transbłonowe w obrębie błony komórkowej. Podczas rozpoznawania padaczki lekoopornej należy zawsze pamiętać o tzw. rzekomej lekooporności, czyli sytuacji, kiedy u pacjenta występują napady rzekomopadaczkowe, a są traktowane i leczone jako napady padaczkowe. Inne powody rzekomej lekooporności to: nie przyjmowanie zalecanej dawki LPP, zły dobór LPP i obliczenie nieodpowiedniej dawki LPP. Najczęściej pacjenci z lekooporną padaczką kierowani są do hospicjum z ośrodków referencyjnych neurologii dziecięcej, zatem ryzyko błędnego rozpoznania czy nieodpowiedniej terapii przeciwpadaczkowej jest mało prawdopodobne, ale nie można go pomijać [2].

Spośród 91 pacjentów, będących pod opieką HDdDZŁ w latach 2005-2008, u 71 występowały problemy neurologiczne (78%), a padaczka była objawem u 47. Zatem w całej badanej populacji częstość padaczki wynosiła 52%, natomiast w grupie chorych neurologicznych 66%. Grupą o najwyższej częstości występowania padaczki (90%) były dzieci z chorobami neurometabolicznymi. Padaczka lekooporna stanowiła problem terapeutyczny u 22 (47%) pacjentów z padaczką i najczęściej występowała u chorych ze schorzeniami neurometabolicznymi. Encefalopatie niepostępujące (ciężkie postaci mózgowego porażenia dziecięcego, encefalopatie niedotlenieniowo-niedokrwienne, encefalopatie pozapalne, itp.) były przyczyną padaczki u około 70%, a postępujące (wrodzone błędy metabolizmu)

1. Ocenia się, że odsetek pacjentów z padaczką oporną na leki stanowi około 30% wszystkich pacjentów z padaczką; w hospicjach dla dzieci znacznie więcej. (przypis redaktora – T. Dangel)

u 30% chorych. Napady padaczkowe (tab. 4) miały najczęściej postać napadów częściowych, złożonych, przechodzących w napady uogólnione i napadów nieświadomości (z przewagą nietypowych napadów nieświadomości nad typowymi napadami nieświadomości).

U około 60% chorych występowały stany padaczkowe (zliczano napady drgawek uogólnionych przewlekających się do 30 minut i powyżej, które występowały w liczbie 5 lub powyżej 5 na rok). Jeżeli po dwukrotnym podaniu benzodwiazepiny napad nie zostawał przerwany, wówczas rodzice wzywali zespół hospicjum. Najczęstszą przyczyną zaostrzenia stanu neurologicznego była rozpoczynająca

społom przebiegającym z otępieniem czy schorzeniom z upośledzeniem umysłowym, oraz zaburzenia widzenia i słuchu.

Żywnienie i problemy gastroenterologiczne

W zależności od fazy rozwoju dziecko charakteryzuje się odmiennym tempem wzrostu, zapotrzebowaniem energetycznym i płynowym, tym bardziej każdy pacjent z chorobą przewlekłą wymaga szczególnego doboru składników pokarmowych [5]. Grupa dzieci ze schorzeniami neurologicznymi jest obciążona istotnie wyższym ryzykiem

Tabela 4. Morfologia napadów padaczkowych u pacjentów HDdDZŁ (2005-2008).

Morfologia napadów padaczkowych	Liczba i odsetek pacjentów	
Częściowe złożone → uogólnione	16 (34%)	
Atypowe napady nieświadomości	9 (20%)	12 (26%)
Typowe napady nieświadomości	3 (6%)	
Częściowe złożone	6 (13%)	
Miokloniczne	6 (13%)	
Toniczno-kloniczne	4 (8%)	
Kloniczne	3 (6%)	
Razem	47 (100%)	

się infekcja, najczęściej z odczynem gorączkowym. W latach 2005-2008 jedynie 3 pacjentów HDdDZŁ na żądanie rodziców trafiło do kliniki neurologii z powodu stanu padaczkowego.

Zaburzenia napięcia mięśniowego występowały u 85% chorych, u 25% stwierdzono niedowład wiotkie, u 30% spastyczne, a u 40% wiotko-spastyczne. U niespełna 4% pacjentów bardzo silnemu niedowładowi spastycznemu towarzyszył zespół pozapiramidowy z dystoniami, miokloniami, ruchami choreoatetotycznymi (chorzy z mutacją genu dla kinazy pantotenianowej powodującej encefalopatię z odkładaniem żelaza w mózgu). U tych dzieci i u pozostałych pacjentów z dystoniami, silnym niedowładem spastycznym czy padaczką miokloniczną istnieje zwiększone ryzyko złamań patologicznych kości.

Epizody zaburzeń oddychania pochodzenia ośrodkowego występowały u około 30%. Tak duża częstość zaburzeń oddychania była spowodowana obecnością w tej grupie chorych z guzami mózgu, u których w fazie terminalnej zawsze występował tor oddychania Cheyne'a-Stokesa, cechujący się regularnie następującymi po sobie okresami bezdechów i hiperwentylacji (15% chorych). U pacjentów z chorobami neurodegeneracyjnymi (na podłożu choroby neurologicznej czy neurometabolicznej) występował zazwyczaj tor oddychania Biota, z różnej długości okresami bezdechów występującymi naprzemiennie z 4-5 oddechami jednakowej głębokości (15% chorych).

Nasilone objawy autonomiczne (napadowa tachykardia, bradykardia, niestabilność ciśnienia tętniczego, napady wymiotów, hipotermia, hipertermia, wzmożona potliwość, zaburzenia naczynioruchowe, itp.) występowały u 20% pacjentów.

Inne problemy to zaburzenia rytmu snu i czuwania (dyssomie), zaburzenia zachowania, towarzyszące ze-

niedożywienia, ponieważ zaburzenia ssania, żucia i połykania, częste współistnienie choroby refluksowej przełyku z wymiotami, przyjmowanie leków przeciwpadaczkowych, wpływają na stan odżywienia i metabolizmu chorego [6]. Odpowiednio zbilansowana dieta w sposób istotny wpływa na poprawę jakości życia dziecka i poprawia efekty leczenia paliatywnego² (m. in. poprawia metabolizm ogólnoustrojowy, działa immunomodulująco, zmniejsza częstość infekcji, zapobiega osteopenii/osteoporozie) [7].

W sytuacji dzieci z zaburzeniami połykania i (lub) odżywiania (atrepsja, kacheksja), z towarzyszącymi objawami choroby refluksowej przełyku, żywienie dożołądkowe powinno być leczeniem żywieniowym z wyboru. W tym celu należy jednocześnie przeprowadzić operację antyrefluksową i wytworzyć chirurgicznie gastrostomię. Metodę przeszłonej endoskopowej gastrostomii (PEG) można zastosować wyłącznie u dziecka, u którego wcześniej wykluczono refluks żołądkowo-przełykowy. Tylko w przypadkach, gdy nie można podawać pokarmu do żołądka, stosuje się żywienie dojelitowe [8, 9]. W celu żywienia dojelitowego można zastosować przeszłoną endoskopową jejunostomię (PEJ). Najczęściej PEJ wykonuje się zakładając przeszłoną endoskopową gastrostomię, przez którą wprowadza się cewnik dojelitowy (tzw. PEJ *via* PEG). Minusem żywienia drogą PEJ jest konieczność stosowania diety przemysłowej, która wiąże się ze znacznie większymi kosztami.

Pierwszą przeszłoną endoskopową gastrostomię wykonano u dziecka w 1979 roku, a rok później opisano ją w *Journal of Pediatric Surgery*. Metoda żywienia drogą PEG jest skuteczna, małoinwazyjna, tania i obraczona

2. U dzieci z lekooporną padaczką dobre efekty można uzyskać stosując dietę ketogenną. Redukcja napadów o co najmniej 50% występuje u ponad 50% pacjentów. Dieta ketogenna powinna być zbilansowana. (przypis redaktora – T. Dangel)

minimalnymi powikłaniami w porównaniu z gastrostomią zakładaną klasyczną metodą chirurgiczną przez laparotomię. Zabieg trwa jedynie od kilku do kilkunastu minut i jest mało obciążający dla dziecka. Wskazaniemi do zastosowania PEG są encefalopatie postępujące i niepostępujące, przebiegające z zaburzeniami odruchu ssania, żucia i połykania, zaburzenia odżywiania i wyniszczenie wynikające z choroby neurologicznej, patologii przewodu pokarmowego czy choroby nowotworowej³ (innej niż guz mózgu) [10, 11]. Istnieje potrzeba regularnego monitorowania stanu odżywienia pacjentów w hospicjach dziecięcych z odniesieniem do właściwych siatek centylowych⁴ (pomiaru masy ciała i wzrostu, pomiaru grubości fałdów skórnych, itp.). Należy pamiętać, że długotrwałe stosowanie niektórych LPP może wpływać na utratę (topiramatu) lub zwiększenie (karbamazepiny, kwas walproinowy) masy ciała. LPP takie jak: fenytoina, fenobarbital czy karbamazepina, stosowane przewlekłe, mogą powodować wzrost ryzyka osteopenii/osteoporozy przez zaburzenia w metabolizmie witaminy D [12].

Objawy gastroenterologiczne występują często u pacjentów z problemami neurologicznymi. Unerwienie przewodu pokarmowego i procesy motoryki oraz trawienia bezpośrednio zależą od ośrodków w centralnym układzie nerwowym i pozostają pod bardzo silnym wpływem czynników neurohormonalnych. U dzieci z patologią OUN istotnie częściej obserwuje się zaburzenia motoryki przewodu pokarmowego. Ich obecność jest związana z uszkodzeniem ośrodkowego i (lub) obwodowego układu nerwowego oraz ze stosowaniem LPP.

Jednym z tego typu zaburzeń jest przemieszczanie się treści żołądkowej do przełyku na skutek spontanicznej, przejściowej relaksacji zwieracza dolnego przełyku, czyli refluks żołądkowo-przełykowy (GER – *gastroesophageal reflux*). W związku ze specyfiką chorób u pacjentów hospicyjnych bardzo rzadko GER ma charakter czasowy. Nieleczony GER może prowadzić do choroby refluksowej przełyku (GERD – *gastroesophageal reflux disease*), charakteryzującej się wieloma powikłaniami⁵ i znacznie pogarszającej jakość życia dziecka [13, 14]. W zależności od wieku dziecka i jego choroby podstawowej, objawy kliniczne GER/GERD są różnorodne. Obok typowych symptomów takich jak ulewania czy wymioty, możliwa jest grupa następujących objawów: nawracające infekcje (dróg oddechowych, uszu, zatok), chrypka, ubytki szkliwa, zapalenie dziąseł, próchnica zębów, przewlekły kaszel, astma oskrzelowa, sapka, bezdechy, napady bradykardii, dysfagia, słaby przyrost masy ciała, ból, drażliwość i wiele innych. W grupie pacjentów neurologicznych należy szczególnie pamiętać o tzw. neurologicznej masce GERD, która cechuje

się obecnością objawów neurologicznych (bezdechy, ruchy mimowolne, napadowe zaburzenia napięcia mięśniowego). W GERD pod postacią maski neurologicznej, w momencie odpływów wstecznych najczęściej dochodzi do znieruchomienia dziecka, napadowych skręcających ruchów głowy, przypominających napad drgawkowy, bezdechu i sinicy. Napadowe ruchy dystoniczne głowy, szyi i tułowia ze współistniejącą przepukliną rozworu przełykowego i GER składają się na obraz zespołu Sandifera [15].

Istotnym problemem, choć jeszcze mało poznanym, u dzieci z objawami GERD jest refluks żółciowy czyli alkaliczno-kwaśny refluks dwunastniczo-żołądkowo-przełykowy (DGER – *duodenogastroesophageal reflux*), który do rozpoznania wymaga badania bilometrycznego. Klasyczne badanie pH-metryczne jest w stanie wykryć jedynie refluks kwaśny, a wiemy obecnie, że przyczyną zapaleń przełyku jest najczęściej refluks mieszany (kwaśny i żółciowy) [16].

Większość pacjentów z problemem neurologicznym, ze współistniejącymi zaburzeniami połykania i (lub) odżywiania, zostaje poddana zabiegowi założenia PEG lub – jeżeli wymagają operacji antyrefluksowej – tradycyjnej gastrostomii (z użyciem zestawu PEG). Wyjątek stanowią chorzy z procesem rozrostowym w OUN i pacjenci z wrodzonymi anomaliami rozwojowymi lub aberracjami chromosomowymi, gdzie krótki czas przeżycia uzasadnia żywienie przez sondę żołądkową, zamiast wytwarzania gastrostomii.

Chorzy z PEG stanowili w HDdDZŁ 40% (pacjenci z chorobami neurometabolicznymi i neurodegeneracyjnymi, encefalopatie w stanie stacjonarnym o ciężkim przebiegu), a żywieni przez sondę nosowo-żołądkową około 30% (pacjenci z guzami mózgu, dzieci z wadami wrodzonymi i aberracjami chromosomowymi). Główną przyczyną założenia PEG były zaburzenia połykania i wyniszczenie. Wśród chorych z niedowładem typu spastycznego, pacjenci z przeskórną gastrostomią stanowili 78%. Ponadto u pacjentów z niedowładem spastycznym obserwowano najczęściej powikłania związane z PEG (przede wszystkim zmiany zapalne wokół gastrostomii spowodowane wyciekami treści żołądkowej). U wszystkich 21 pacjentów zakwalifikowanych do założenia zgłębnika nosowo-żołądkowego występowały zaburzenia połykania, u 2 chorych stwierdzono cechy atrepsji, u 8 nawracające infekcje dróg oddechowych, a u 3 rozpoznano chorobę refluksową przełyku.

Znacznego stopnia ślinotok (ciężko poddający się leczeniu) występował u 30% chorych neurologicznych. Uporczywe zaparcia stanowiły problem u ponad 40% pacjentów.

Inne powikłania przewlekłej choroby neurologicznej to patologie w obrębie jamy ustnej (przerosty i stany zapalne dziąseł, stany zapalne śluzówki jamy ustnej, próchnica zębów) wymagające leczenia stomatologicznego i konsultacji przez periodontologa.

Problemy pulmonologiczne

U dzieci z uszkodzeniem OUN bardzo często występują problemy oddechowe. Najczęściej bezpośrednią przyczyną zgonu u pacjentów neurologicznych w hospicjach dziecięcych jest zaostrzenie przewlekłej niewydolności oddechowej. Głównym problemem w tej grupie chorych są

3. U dzieci z chorobą nowotworową, leczonych przez hospicja, nie należy zakładać PEG z uwagi na bardzo krótki okres przeżycia. W przypadkach zaburzeń połykania, np. w terminalnej fazie nowotworów mózgu, można ewentualnie założyć sondę do żołądka na wyraźną prośbę rodziców. Wyjątkiem od tej zasady mogą być nowotwory noso-gardła, bardzo rzadko występujące u dzieci. (przypis redaktora – T. Dangel)
4. U dzieci z chorobami genetycznymi, których rozwój somatyczny przebiega inaczej niż w zdrowej populacji, bardziej użyteczny jest wskaźnik Cole'a. (przypis redaktora – T. Dangel)
5. Choroba ta, jeżeli nie jest leczona chirurgicznie, może doprowadzić do śmierci dziecka z powodu aspiracji treści żołądkowej do dróg oddechowych. Z tego powodu pacjenci z GERD i dysfagią nie są przyjmowani do Warszawskiego Hospicjum dla Dzieci, jeżeli nie została u nich przeprowadzona operacja antyrefluksowa wraz z gastrostomią. (przypis redaktora – T. Dangel)

nawracające infekcje dróg oddechowych, których powody są wieloczynnikowe. Leżący tryb życia, nadprodukcja wydzieliny w drzewie oskrzelowym, współistniejące zaburzenia w budowie klatki piersiowej, aspiracje i mikroaspiracje, wiotkość i (lub) spastyczność mięśni oddechowych, zniesienie odruchów obronnych czy niedobory immunologiczne to tylko niektóre z wielu przyczyn nawracających zakażeń górnych i dolnych dróg oddechowych.

Wraz z postępowaniem choroby, typowe dla wieku dziecięcego zakażenia wirusowe czy bakteryjne ustępują infekcjom o etiologii zachyłkowej. Zaburzenia w napięciu mięśniowym struktur odpowiedzialnych za żucie, ssanie i połykanie, nieprawidłowe działanie nagłośni, osłabienie fali perystaltycznej przełyku czy niespójność aktu połykania i oddychania powodują nawracające aspiracje pokarmem i płynami (tzw. aspiration „from above”). Źródłem aspiracji częściej są płyny niż pokarmy stałe. Należy także pamiętać o aspiracjach wydzieliny z górnych dróg oddechowych, która jest siedliskiem flory mikrobiologicznej, a wpada do jałowego środowiska dolnych dróg oddechowych. Do tzw. aspiracji „from above” dołączają się aspiracje „from below” związane z GER. U dzieci głęboko upośledzonych zaaspirowanie treści do dróg oddechowych często przebiega bez kaszlu czy krztuszenia. Przewlekające i nierozpoznane zachyłki prowadzą do rozwoju przewlekłego stanu zapalnego w dolnych drogach oddechowych, na który nakładają się ostre stany zapalne. Wszystko w konsekwencji prowadzi do postępującego niszczenia miąższu płuc z tworzeniem rozstrzeni oskrzeli i obszarów niedodmy. Do problemów oddechowych dołącza się obecność słabego odruchu kaszlowego⁶ i niedostateczne oczyszczanie dróg oddechowych, co dodatkowo uniemożliwia skuteczną ochronę przez aspiracjami i powoduje niedostateczną ewakuację nadmiaru wydzieliny oskrzelowej w trakcie infekcji. Istnieje również bardzo duży problem z nadprodukcją wydzieliny oskrzelowej, niezależnie od infekcji, a związanej z chorobą podstawową i stosowanymi lekami neurologicznymi. Powodem słabych odruchów obronnych jest najprawdopodobniej desensytyzacja receptorów kaszlowych, spowodowana nawracającymi zachyłkami i przewlekłym stanem zapalnym. Nawet przy ciężkich, obustronnych zapaleniach płuc bardzo rzadko widoczny jest u pacjentów neurologicznych adekwatny odruch kaszlowy, szczególnie jeżeli dołączają się zaburzenia w napięciu mięśni klatki piersiowej. W tej sytuacji podstawą codziennej pielęgnacji jest właściwie wykonana i powtarzana fizjoterapia układu oddechowego z toaletą dróg oddechowych, a przy podejrzeniu zachyłkowej etiologii zapaleń płuc diagnostyka w kierunku GER. Jeśli pH-metria, syntygrafia lub badanie radiologiczne potwierdzą obecność refluksu żołądkowo-przełykowego bezwzględnie wskazana jest operacja antyrefluksowa.⁷

U chorych ze schorzeniami nerwowo-mięśniowymi (rdzeniowy zanik mięśni, dystrofie mięśniowe, dystrofie miotoniczne, itp.), czy po uszkodzeniach rdzenia kręgowego, głównym problemem jest wiotkość mięśni klatki piersiowej i przewlekłe niedotlenienie. Często pierwsze oznaki niedotlenienia pojawiają się podczas snu, powodując bezdechy senne, a po przebudzeniu bóle głowy czy szum w uszach. Kifoskolioza i wtórne deformacje klatki piersiowej są częstym powikłaniem u dzieci ze schorzeniami nerwowo-mięśniowymi i ciężkimi postaciami mózgowego porażenia dziecięcego. Powodują one restrykcyjne zaburzenia oddychania, dodatkowo ciężka kifoskolioza może powodować nierównomierne ilościowo i jakościowo rozmieszczenie miąższu płuc. Po stronie wklęsłej klatki piersiowej dochodzi zazwyczaj do obszarów niedodmy, po wypukłej do ognisk rozedmy i nadmiaru miąższu, co jest przyczyną zaburzeń wentylacji do perfuzji. Jeśli kifoskolioza postępuje od wczesnego dzieciństwa, uszkodzony zostaje proces wzrostu i rozwoju płuc.

Należy oczywiście pamiętać, że w grupie pacjentów neurologicznych z taką samą częstością (niektórzy autorzy uważają, że z większą) występują powszechne choroby układu oddechowego – astma oskrzelowa i nadreaktywność oskrzeli. Ich diagnostyka jest szczególnie trudna u pacjentów z ciężkim uszkodzeniem OUN, ale dobrze zebrany wywiad i włączenie właściwego leczenia empirycznego, bez wykonywania serii badań dodatkowych, zazwyczaj wystarcza do zminimalizowania czy całkowitego ustąpienia objawów [17].

Domowa tlenoterapia bierna – LTOT (Long Term Oxygen Therapy) stosowana jest u pacjentów z przewlekłym niedotlenieniem (niezależnie od przyczyny), u których wysycenie krwi tlenem (SaO₂) jest równe lub poniżej 90%⁸. LTOT może być prowadzona w sposób ciągły lub przerywany w zależności od stanu klinicznego pacjenta. W grupie pacjentów neurologicznych LTOT stosuje się: u chorych z przewlekłą hipowentylacją (schorzenia nerwowo-mięśniowe⁹, ośrodkowe zaburzenia oddychania, pacjenci ze zniekształceniami klatki piersiowej), w okresie zaostrzenia infekcji dróg oddechowych, w napadach duszności, jako leczenie paliatywne w ostatnim okresie choroby [18, 19].

Nawracające infekcje górnych i dolnych dróg oddechowych stanowiły problem u około 55% chorych HDdDZŁ. Etiologia zachyłkowa występowała u 30% chorych. Około 60% wymagało ciągłej lub okresowej podaży tlenu z powodu towarzyszącej niewydolności oddechowej. Ponad 25% stanowili pacjenci z przewlekłym zespołem oskrzelowo-płucnym. Kifoskolioza i deformacje klatki piersiowej występowały u 25% chorych. Pacjenci z chorobami nerwowo-mięśniowymi stanowili 7% chorych. Problem astmy i nadreaktywności oskrzeli dotyczył 13% pacjentów i nie różnił się od zakresu częstości wśród zdrowej populacji wieku rozwojowego.

6. Skuteczną metodą leczenia jest zastosowanie asystora kaszlu. (przypis redaktora – T. Dangel)

7. Jest to kwestia podstawowa w leczeniu tej grupy chorych, niestety nie rozumiana i nie praktykowana przez wielu lekarzy. Dzieci z chorobami neurologicznymi, refluksem żołądkowo-przełykowym, niedożywieniem i nawracającymi zapaleniami płuc są przewlekłe i nieskutecznie leczone antybiotykami, co prowadzi do dysbakteriozy i kandydozy. Wiele dzieci z tego powodu umiera. Dopiero operacja antyrefluksowa stwarza możliwość wyrównania zaburzeń w przewodzie pokarmowym, odpowiedniego żywienia, rehabilitacji oddechowej i leczenia drożdżycy. Niestety nie zawsze się to udaje. (przypis redaktora – T. Dangel)

8. Wyjątek stanowią dzieci z sinicznymi wadami serca. (przypis redaktora – T. Dangel)

9. W tej grupie chorych, po podaniu tlenu, może wystąpić zatrzymanie oddychania. Dlatego, przed wprowadzeniem tlenoterapii, należy wykonać próbę w obecności lekarza wyposażonego w zestaw do sztucznej wentylacji (np. worek Ambu i maskę). (przypis redaktora – T. Dangel)

Podsumowanie

Problemy neuropediatryczne stanowią codzienność w pediatrycznej opiece paliatywnej. Ich właściwe zrozumienie pozwala na dobór odpowiedniego leczenia, które zawsze ma na celu poprawę jakości życia nieuleczalnie chorego pacjenta, a także umożliwia uspokojenie rodziców, dla których każdy nowy objaw choroby u dziecka stanowi nieopisany ból. Wśród pacjentów z objawami neurologicznymi najczęściej współistnieją problemy gastroenterologiczne i pulmonologiczne, które zostały szerzej przedstawione, choć poruszono zaledwie wycinek tego z czym spotykamy się w codziennej pracy. Pacjenci neurologiczni i ich schorzenia z bogatą symptomatologią stanowią dla pielęgniarek i lekarzy szczególną grupę chorych. By zmniejszyć cierpienie dziecka i polepszyć jakość życia, opieka paliatywna nad chorym neurologicznym musi zawierać w sobie całość obrazu choroby, a w szczególności wynikające z niej powikłania. Domowa opieka paliatywna nad dzieckiem z problemem neurologicznym musi być oparta na ścisłej współpracy całego zespołu hospicjum, a w szczególności pediatry i neurologa dziecięcego.

górnego odcinka przewodu pokarmowego. *Pediatrics współczesna. Gastroenterologia, Hepatologia i Żywnienie Dziecka* 2003; 5, 2: 71 – 74.

16. Toporowska – Kowalska E. i wsp.: Refluks dwunastniczo-żołądkowo-przełykowy u dzieci z objawami choroby refluksowej przełyku. *Pediatrics współczesna. Gastroenterologia, Hepatologia i Żywnienie Dziecka* 2004; 6, 3: 235 – 239.
17. Seddon PC., Khan Y.: Respiratory problems in children with neurological impairment. *Arch. Dis. Child.* 2003; 88: 75 – 78.
18. Fauroux B. i wsp.: Home treatment for chronic respiratory failure in children; a prospective study. *Eur. Respir. J.* 1995; 8: 2062 – 2066.
19. Balfour-Lynn IM. i wsp.: Home oxygen for children: who, how and when? *Thorax* 2005; 60: 76 – 81.

PIŚMIENNICTWO

1. Dangel T.: *Pediatryczna domowa opieka paliatywna w Polsce 2007. Raport IX.* Fundacja WHD. Warszawa 2008.
2. Jędrzejczak J.: *Padaczka.* Biblioteka Neurologii Praktycznej. Wydawnictwo Czelej 2006.
3. Kaciński M.: *Neuropediatrics.* Wydawnictwo PZWL 2007.
4. Kmieć T.: *Leczenie padaczki u dzieci. Opieka paliatywna nad dziećmi.* Wydanie XIV. Warszawa 2006: 103 – 108.
5. Socha J. i wsp.: Żywnienie dojelitowe i pozajelitowe w pediatrii. *Pediatrics współczesna. Gastroenterologia, Hepatologia i Żywnienie Dziecka* 2004; 6, 4: 467 – 472.
6. Schwarz SM. i wsp.: Diagnosis and treatment of feeding disorders in children with developmental disabilities. *Pediatrics* 2001; 108: 671 – 676.
7. Johnson CD. i wsp.: Nutrition and intestinal mucosal immunity. *Clin. Nutr.*, 1999; 18: 337 – 334.
8. Sleigh G., Brocklehurst P.: Gastrostomy feeding in cerebral palsy: a systematic review. *Arch. Dis. Child.* 2004; 89: 534 – 539.
9. Łyszkowska M. i wsp.: Zastosowanie przezskórnej gastrostomi (PEG) w pediatrii. *Pediatrics współczesna. Gastroenterologia, Hepatologia i Żywnienie Dziecka* 2002; 4, 3: 299 – 301.
10. Consensus statement. ESPEN guidelines on artificial enteral nutrition – Percutaneous endoscopic gastrostomy (PEG). *Clinical Nutrition* 2005; 24: 848 – 861.
11. Friedman JN. i wsp.: Complications associated with gastrostomy and gastrojejunostomy tubes in children. *Pediatrics* 2004; 114: 458 – 461.
12. Bertoli S. i wsp.: Evaluation of nutritional status in children with refractory epilepsy. *Nutrition Journal* 2006; 5:14.
13. Rowicka G.: Refluks żołądkowo-przełykowy u dzieci z różnymi chorobami ośrodkowego układu nerwowego. *Pediatrics współczesna. Gastroenterologia, Hepatologia i Żywnienie Dziecka* 2003; 5, 3: 161 – 165.
14. Sullivan P., McIntyre E.: Gastrointestinal problems in disabled children. *Current Paediatrics* 2005; 15: 347 – 353.
15. Gryglicka H. i wsp.: Postępowanie diagnostyczne w schorzeniach