



## **Decyzje dotyczące dzieci z nieuleczalnymi chorobami prowadzącymi do przedwczesnej śmierci w perinatologii**

**Tomasz Dangel**

Fundacja Warszawskie Hospicjum dla Dzieci, OPP

Noworodek nie pojawia się nagle. Zanim się urodzi jest kilkakrotnie oglądany przy pomocy ultrasonografii, po raz pierwszy jako płód w 11 tygodniu życia. Na podstawie obserwowanych wad anatomicznych można diagnozować wiele schorzeń, które doprowadzą do zagrożenia życia zarówno przed jak i po urodzeniu. Dlatego kontekstem poniższych uwag jest perinatologia, a nie neonatologia.

W celu określenia obszaru, na którym podejmowane są decyzje kliniczne dotyczące życia i śmierci, proponuję wyodrębnić następujące sytuacje:

1. Diagnoza prenatalna „ciężkiego, nieodwracalnego upośledzenia płodu albo nieuleczalnej choroby zagrażającej jego życiu” do 24 tygodnia życia płodowego – wówczas możliwe są następujące decyzje:

- a. Eugeniczna aborcja
- b. Kontynuacja ciąży – wówczas możliwe są:
  - i. Zgon wewnątrzmaciczny i naturalne poronienie
  - ii. Urodzenie żywego dziecka – wówczas możliwe są:
    1. Urodzenie dziecka zdolnego do życia, które:
      - a. Wymaga pewnych zabiegów chirurgicznych umożliwiających dalszą opiekę w domu, gdzie:
        - i. Wymaga opieki paliatywnej
        - ii. Nie wymaga opieki paliatywnej

- b. Nie wymaga zabiegów chirurgicznych i może zostać wypisane do domu, gdzie:
          - i. Wymaga opieki paliatywnej
          - ii. Nie wymaga opieki paliatywnej
2. Urodzenie dziecka niezdolnego do życia – wówczas możliwe są:
  - a. Podjęcie resuscytacji – wówczas możliwe są:
    - i. Przedłużenie życia, intensywna terapia (ryzyko uporczywej terapii)
    - ii. Zaprzeszanie przedłużania życia, opieka paliatywna
  - b. Niepodejmowanie resuscytacji, opieka paliatywna
2. Diagnoza prenatalna wady letalnej po 24 tygodniu życia płodowego – wówczas możliwe są decyzje wymienione powyżej w punkcie 1.b. Kontynuacja ciąży.
3. Diagnoza prenatalna wady, która nie jest letalna; możliwe jest paliatywne leczenie chirurgiczne i dalsze życie w domu, gdzie dziecko:
  - a. Wymaga opieki paliatywnej
  - b. Nie wymaga opieki paliatywnej, może jednak wymagać opieki pediatrycznej, rehabilitacji, itd.
4. Diagnoza prenatalna wady zagrażającej życiu, która może być leczona chirurgicznie z dobrym wynikiem (życie dziecka nie będzie upośledzone), wówczas:
  - a. Utrzymanie dziecka przy życiu do operacji
  - b. Leczenie chirurgiczne za zgodą rodziców lub sądu
5. Brak diagnozy prenatalnej:
  - a. Rozpoznanie wad wymienionych w pp. 2,3 i 4 oraz diagnostyka genetyczna następują po porodzie (decyzje jak w pp. 2,3 i 4).

b. Rozpoznanie innej nieuleczalnej choroby prowadzącej do przedwczesnej śmierci, niemożliwej do zdiagnozowania przed porodem, lub skrajne wcześniactwo – wówczas możliwe są:

i. Resuscytacja, intensywna terapia (ryzyko uporczywej terapii)

ii. Niepodejmowanie resuscytacji, opieka paliatywna

Powyższy schemat pozwala na wykreślenie ścieżki oraz punktów decyzyjnych dla każdego dziecka (tj. płodu, wcześniaka, dojrzałego noworodka, niemowlęcia, starszego dziecka), którego życie jest zagrożone w okresie perinatalnym.

Typy decyzji:

1. Kontynuacja vs. przerwanie ciąży
2. Resuscytacja vs. niepodejmowanie resuscytacji
3. Intensywna terapia vs. opieka paliatywna
4. Korekcja chirurgiczna wady vs. niepodejmowanie leczenia chirurgicznego
5. Leczenie w szpitalu vs. leczenie w domu
6. Śmierć w szpitalu vs. śmierć w domu

Zasady i sztuka podejmowania decyzji:

1. Naczelną wartością jest „dobro dziecka”. Za działania sprzeczne z tą wartością należy uznać eugeniczną aborcję i uporczywą terapię. Pierwsze z nich jest legalne na zasadach określonych w ustawie. Drugie – pomimo trudności interpretacyjnych – powinno być uważane za błąd sztuce lekarskiej.

2. Decyzje wymienione powyżej (typy decyzji) powinny być podejmowane przez rodziców (przedstawicieli ustawowych) na podstawie informacji przekazanych przez lekarzy. Wyjątek stanowią decyzje o niepodejmowaniu metod przedłużających życie – lekarz może podjąć taką decyzję wbrew woli rodziców. Zatem w większości przypadków rola lekarza ogranicza się do przekazania informacji, a nie do podejmowania decyzji.

3. Sposób przekazywania rodzicom informacji przez lekarza nt. rozpoznania, rokowania i możliwości dalszego postępowania jest sztuką.

4. Pomocy rodzicom w procesie podejmowania decyzji może udzielić psycholog, znający realia medyczne (lub inny wykwalifikowany doradca), który pomoże im wyobrazić sobie alternatywne rozwiązania i ich skutki dla ich dalszego życia.

5. Umiejętność rozpoznawania złożonych wad płodu, szczególnie wad serca, wymaga szczególnych kwalifikacji. Rozpoznanie złożonej wady serca powinno być zweryfikowane przez specjalistę w referencyjnym ośrodku kardiologii prenatalnej.

6. W przypadkach rozpoznania wady anatomicznej płodu możliwej do korekcji, rodzice powinni otrzymać możliwość konsultacji chirurga dziecięcego i uzyskać wiarygodną informację nt. wyników leczenia chirurgicznego w konkretnym ośrodku.

7. Przed podjęciem decyzji dotyczącej kontynuacji vs. przerwania ciąży, rodzice powinni otrzymać możliwość konsultacji w ośrodku perinatalnej opieki paliatywnej.

8. Decyzje rodziców, dotyczące niepodejmowania metod przedłużających życie w przypadkach nieuleczalnej choroby prowadzącej do przedwczesnej śmierci, nie powinny być przez lekarzy krytykowane i podważane.

Wg modelu wprowadzonego w Polsce przez Fundację Warszawskie Hospicjum dla Dzieci (FWHD) wszystkie powyższe decyzje podejmowane są w okresie prenatalnym (jeżeli diagnoza jest już znana) lub później (jeżeli dziecko kierowane jest ze szpitala do FWHD w celu zapewnienia domowej opieki paliatywnej). Dążymy do tego, aby odpowiedzialny za pacjenta lekarz wypełnił odpowiednio wcześniej „dokument określający sposób postępowania w przypadku zatrzymania krążenia lub oddychania”. W najtrudniejszych sytuacjach tzw. drugą opinię wydaje Komitet Etyki Klinicznej IPCZD.

Ponadto zawarliśmy umowę o współpracy z Dyrektorem Szpitala Bielańskiego w Warszawie w zakresie prenatalnych konsultacji świadczonych przez psychologów FWHD w przypadkach diagnozy „ciężkiego, nieodwracalnego upośledzenia płodu albo nieuleczalnej choroby zagrażającej jego życiu”.

Czy możliwe są racjonalne decyzje w perinatologii dotyczące dzieci z nieuleczalnymi chorobami prowadzącymi do przedwczesnej śmierci?

Decyzja racjonalna podejmowana jest w oparciu o logiczne rozumowanie i rozsądek, a nie emocje czyli uczucia. Racjonalne decyzje mogą podejmować lekarze, pod warunkiem, że potrafią zaakceptować śmierć pacjenta, umieją w sposób otwarty komunikować się z rodzicami, ponadto są wolni od poczucia winy i zespołu wypalenia zawodowego.

Natomiast, jak napisałem powyżej, większość decyzji podejmują rodzice, a nie lekarze. Rodzice doświadczają bardzo silnych emocji, które uniemożliwiają podejmowanie decyzji w sposób racjonalny. Najważniejszą z tych emocji jest miłość do dziecka. Wg Janusza Korczaka miłość rodzicielska nie powinna wykluczać prawa dziecka do śmierci.

Zatem moja odpowiedź na powyższe pytanie brzmi: nie można oczekiwać racjonalnych decyzji rodziców; ich decyzje zawsze będą zabarwione emocjonalnie. Trzeba jednak dostrzec pozytywną wartość miłości rodzicielskiej oraz procesu dojrzewania duchowego, który rodzice właśnie przechodzą. Aby nie zakłócać tego procesu, należy okazać im cierpliwość, zrozumienie i akceptację.

Decyzje motywowane dojrzałą miłością należy uznać za optymalne.

---

## **Definicje**

*Perinatologia* to dziedzina medycyny, zajmująca się opieką ciągłą, obejmującą planowanie rodziny, opiekę prekonceptyjną (sprzyjającą zajściu w ciążę), przedporodową, śródporodową, poporodową, interkonceptyjną oraz opiekę nad noworodkami i niemowlętami do końca pierwszego roku życia.

*Pediatryczna domowa opieka paliatywna* polega na zapewnieniu, w miejscu zamieszkania pacjenta, czynnej i całościowej opieki dzieciom z chorobami nieuleczalnymi, prowadzącymi do przedwczesnej śmierci. Ma na celu ochronę godności dziecka, poprawę jakości jego życia oraz ochronę przed uporczywą terapią i działaniami jatrogennymi. Obejmuje leczenie objawowe oraz wsparcie psychologiczne, socjalne i duchowe. Celem opieki paliatywnej nie jest przedłużanie

ani skracanie życia, ale poprawa jego jakości. Wsparcie udzielane jest całej rodzinie, także w okresie żałoby.

W przypadkach prenatalnej diagnozy ciężkiego, nieodwracalnego upośledzenia płodu albo nieuleczalnej choroby zagrażającej jego życiu, opieka paliatywna nad rodziną rozpoczyna się przed urodzeniem dziecka (ta forma opieki nosi nazwę „hospicjum perinatalne”).

Opieka paliatywna może być prowadzona w domu chorego, na oddziale szpitalnym, albo - w wyjątkowych sytuacjach - w ośrodku stacjonarnym. Z punktu widzenia chorego dziecka i rodziny optymalnym miejscem jest dom rodzinny.

*Perinatalna opieka paliatywna* polega na zapewnieniu wszechstronnego wsparcia rodzicom płodów i noworodków z wadami letalnymi oraz opieki noworodkom z tymi wadami, nastawionej na zapewnienie komfortu i ochronę przed uporczywą terapią. Obejmuje leczenie objawowe u dziecka oraz wsparcie psychologiczne, socjalne i duchowe, a także wsparcie w żałobie dla rodziców. Opieka nad dzieckiem może być prowadzona na oddziale neonatologii lub w domu przez rodziców i hospicjum, jeżeli dziecko przeżyje poród i zostanie wypisane ze szpitala.

*Nieuleczalna choroba prowadząca do przedwczesnej śmierci* (ang. *life-limiting condition*) jest w pediatrii synonimem „stanu terminalnego” definiowanego jako: nieodwracalny stan spowodowany urazem lub chorobą, która spowodowała postępujące, poważne i trwałe pogorszenie zdrowia; istnieje uzasadnione medycznie przekonanie, że leczenie tego stanu byłoby nieskuteczne.

*Wada letalna* (łac. *letalis*) płodu lub noworodka to: (1) zaburzenie rozwojowe prowadzące do poronienia samoistnego, porodu niewczesnego lub zgonu wewnątrzmacicznego; (2) zaburzenie rozwojowe prowadzące do przedwczesnej śmierci żywo urodzonego dziecka, bez względu na zastosowane leczenie; lub (3) zaburzenie rozwojowe zakwalifikowane do przerwania ciąży zgodnie z obowiązującą ustawą. Zaburzenia rozwojowe należące do trzeciej kategorii mogą, ale nie muszą, być letalne *per se*; jednak we wszystkich trzech sytuacjach wada bezpośrednio lub pośrednio prowadzi do śmierci płodu, tzn. okazuje się letalną.

*Uporczywa terapia* jest to stosowanie procedur medycznych w celu podtrzymywania funkcji życiowych nieuleczalnie chorego, które przedłuża jego

umieranie, wiążąc się z nadmiernym cierpieniem lub naruszeniem godności pacjenta. Uporczywa terapia nie obejmuje podstawowych zabiegów pielęgnacyjnych, łagodzenia bólu i innych objawów oraz karmienia i nawadniania, o ile służą dobru pacjenta.