

Wady letalne u noworodków

opieka paliatywna jako alternatywa wobec aborcji i uporczywej terapii

Tomasz Dangel

Fundacja Warszawskie Hospicjum dla Dzieci

www.hospicjum.waw.pl

Za tzw. wadę letalną u noworodka (łac. *letalis*) należy uznać zaburzenie rozwojowe prowadzące do przedwczesnej śmierci, bez względu na zastosowane leczenie.

Częstość występowania wad letalnych można oszacować na podstawie danych statystycznych przedstawionych w tabeli 1 oraz liczby urodzeń żywych (364400 urodzeń żywych w 2005 roku). Można przyjąć z pewnym przybliżeniem, że częstość występowania wszystkich wad rozwojowych wrodzonych, zniekształceń i aberracji chromosomowych (WRWZAC) w naszej populacji to ok. 3%, tzn. że roczne rodzi się ok. 9500 noworodków z tymi schorzeniami. Są one przyczyną zgonu ok. 950 dzieci w wieku 0-17 lat, co stanowi ok. 20% wszystkich zgonów dzieci (w 2005 roku zmarło w Polsce 4080 dzieci w wieku 0-17 lat, w tym 941 z powodu WRWZAC, a więc dokładnie 23%). U dzieci w pierwszym roku życia WRWZAC były przyczyną 36% zgonów w 2005 roku (w 2005 roku zmarło w Polsce 2340 dzieci w wieku 0-1 lat). Z przytoczonych tu danych statystycznych wynika, że tylko 10% wszystkich WRWZAC to tzw. wady letalne.

Tabela 1. Wady rozwojowe wrodzone, zniekształcenia i aberracje chromosomowe (Q00-Q99)

Kategoria	Liczba	Rok	Źródło
Częstość występowania na 10000 urodzeń żywych	267,8	2002	Polski Rejestr Wrodzonych Wad Rozwojowych*
Zgony (noworodki i niemowlęta, wiek 0-1)	845	2005	GUS
Zgony (dzieci, wiek 0-17)	941		
Zgony (cała populacja)	1087		

* http://www.rejestrwad.pl/dokumenty/czest2002_ogolem_grupywad.xls

Należy zwrócić uwagę, że aż 78% zgonów z powodu wad letalnych występuje w pierwszym roku życia, zaś tylko 9% u starszych dzieci i 13% u dorosłych. Większość zgonów (>90%) ma miejsce w szpitalu (tabela 2). Sugeruje to, że dzieci z wadami letalnymi przed śmiercią poddawane są intensywnej terapii i zabiegom chirurgicznym¹. Postępowanie takie może być określone jako uporczywa terapia, która narusza godność dziecka².

Tabela 2. Miejsce zgonu z powodu wad rozwojowych wrodzonych, zniekształceń i aberracji chromosomowych (Q00-Q99). Polska 2005. Dane GUS

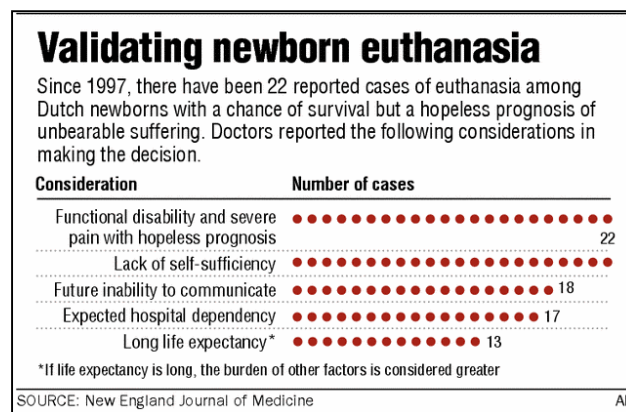
Grupa wiekowa	Zgony w szpitalu		Zgony w domu		Zgony w innym miejscu	
	liczba	%	liczba	%	liczba	%
Noworodki i niemowlęta (wiek 0-1)	808	95,62	37	4,38	0	0,00
Dzieci (wiek 0-17)	882	93,73	58	6,16	1	0,11
Cała populacja	987	90,80	91	8,37	9	0,83

Verhagen i Sauer, holenderscy lekarze, zwolennicy dzieciobójstwa motywowanego współczuciem u noworodków z WRWZAC (niesłusznie określanego przez nich mianem eutanazji), wyróżniają trzy kategorie w tej populacji chorych³. Do pierwszej grupy zaliczają noworodki, które umrą w krótkim czasie, niezależnie od zastosowania inwazyjnej technologii medycznej (np. ciężka hipoplazja płuc). Do drugiej grupy – noworodki, które potencjalnie

mogą przeżyć wskutek intensywnej terapii, ale ich przewidywana jakość życia będzie bardzo niska (w oryginale ang. *very grim*) (np. holoprosencephalia). Do trzeciej grupy – noworodki ze złą prognozą, ale żyjące bez konieczności stosowania technologii medycznej, jednak cierpiące dotkliwie, nieprzerwanie, bez możliwości ulgi oraz nadziei na poprawę (np. epidermolysis bullosa, typ Hallopeau-Siemens). Powyższa klasyfikacja wskazuje, że nie wszystkie noworodki z ciężkimi WRWZAC umierają w sposób naturalny w okresie okołoporodowym. Wiele z nich będzie żyło nadal, pomimo złego rokowania.

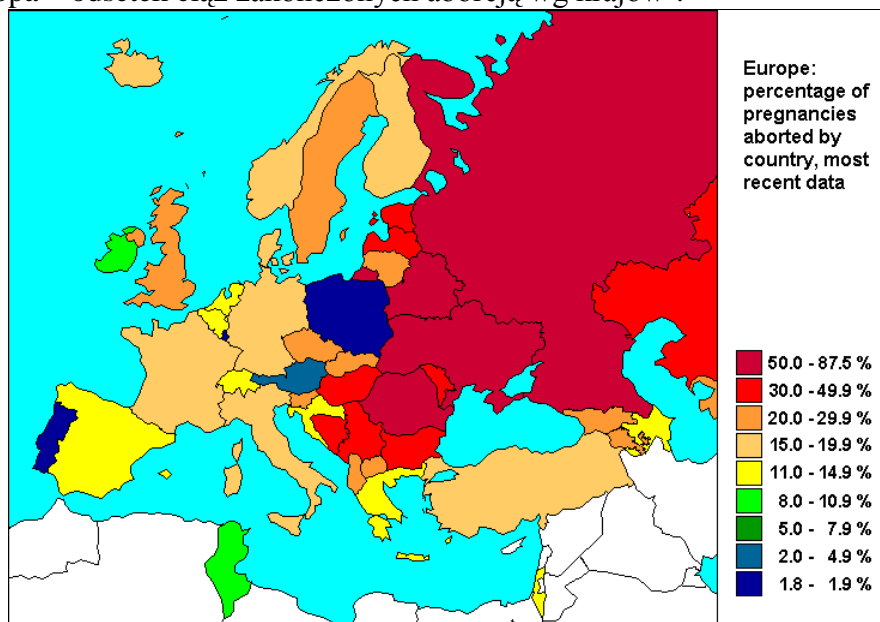
Verhagen i Sauer opublikowali kryteria stosowane podczas kwalifikowania noworodków do tzw. eutanazji (znane jako protokół z Groningen). Są nimi: funkcjonalne inwalidztwo i uporczywy ból oraz beznadziejne rokowanie, brak samowystarczalności, niezdolność do komunikacji w przyszłości, przewidywana zależność od szpitala, przewidywane długie przeżycie (ryc. 1)⁴.

Ryc. 1. Kryteria stosowane w Holandii w celu kwalifikowania noworodków do tzw. eutanazji.



Polska jest krajem europejskim o najniższym wskaźniku cięż zakończonych aborcją (ryc. 2). W Polsce w 2005 roku przeprowadzono tylko 168 eugenicznych aborcji w wyniku diagnozy prenatalnej; jest to prawdopodobnie najniższy wskaźnik w Europie⁵. Właśnie z tego powodu odsetek WRWZAC u noworodków jest w Polsce najwyższy.

Ryc. 2. Europa – odsetek cięż zakończonych aborcją wg krajów⁶.



Z drugiej strony, Polska jest unikalnym krajem w Europie, ponieważ posiada najlepiej rozwiniętą sieć hospicjów domowych dla dzieci, która w 2006 roku obejmowała 91% populacji kraju. Badania przeprowadzone wśród polskich hospicjów, zajmujących się domową opieką paliatywną nad dziećmi, wykazały, że ok. 20% leczonych pacjentów stanowią dzieci z WRWZAC (tabela 3)⁷. Np. w Warszawskim Hospicjum dla Dzieci, które zajmuje się domową opieką paliatywną, w latach 1994-2007 leczono 365 pacjentów; w grupie tej było 74 (20%) dzieci z WRWZAC⁸. Obecnie liczba dzieci z WRWZAC kierowana przez neonatologów i pediatrów do hospicjów domowych jest stosunkowo niewielka. Można jednak przewidywać, że będzie ona stopniowo wzrastać, w miarę rozwoju współpracy między diagnostyką prenatalną i neonatologią a hospicjami domowymi dla dzieci⁹.

Tabela 3. Dzieci (wiek 0-17) leczone w hospicjach domowych w Polsce w latach 2005 i 2006 wg głównych grup rozpoznania

Rozpoznanie / umiejscowienie	ICD-10	Liczba pacjentów 2005 rok	Liczba pacjentów 2006 rok
Nowotwory	C11-D34	100 (22%)	134 (23%)
Choroby metaboliczne	E71-E88	38 (8%)	62 (11%)
Choroby układu nerwowego	G05-G98	185 (42%)	217 (38%)
Stany rozpoczynające się w okresie okołoporodowym	P21-P91	16 (4%)	15 (3%)
Wady rozwojowe wrodzone, zniekształcenia i aberracje chromosomowe	Q00-Q99	83 (19%)	110 (20%)
Inne		20 (5%)	30 (5%)
Razem		442	568

Podsumowując, Polska powinna wypracować i wprowadzić nowe podejście w diagnozowaniu i leczeniu dzieci z wadami letalnymi, które przeżyją okres okołoporodowy, oraz z innymi wadami, które, pomimo zastosowanego leczenia chirurgicznego, powodują ciężkie inwalidztwo (ta druga kategoria jest trudna do oszacowania liczbowego). Domowa opieka paliatywna powinna być wzięta pod uwagę jako efektywna i tańsza od szpitalnej alternatywa leczenia.

Dzięki diagnostyce prenatalnej rodzice powinni mieć możliwość podejmowania decyzji dotyczących urodzenia dziecka (lub eugenicznej aborcji) w oparciu o możliwie szeroki dostęp do konsultantów, szczególnie chirurgów dziecięcych. Z tego powodu wyniki leczenia chirurgicznego wad wrodzonych w poszczególnych ośrodkach, gdy istnieje ryzyko zgonu (np. przepukliny przeponowej, złożonych wad serca), powinny być oficjalnie podawane do wiadomości publicznej, np. w Internecie.

Decyzja rodziców *pro-life*, w przypadkach wady letalnej płodu, nie powinna jednak automatycznie oznaczać ich zgody na resuscytację, intensywną terapię oraz leczenie chirurgiczne noworodka (lub być w ten sposób interpretowana przez lekarzy). Po ustaleniu diagnozy prenatalnej letalnej wady wskazana jest konsultacja specjalisty w dziedzinie pediatrycznej opieki paliatywnej i ewentualne umożliwienie rodzicom kontaktu z rodziną innego dziecka z podobnym schorzeniem, będącego pacjentem hospicjum domowego. W przypadkach wyboru przez rodziców opieki paliatywnej należy unikać stosowania cięcia cesarskiego oraz resuscytacji noworodka. W tym celu konieczne jest wcześniejsze dokonanie

odpowiedniego wpisu w dokumentacji medycznej. Jeżeli dziecko przeżyje okres okołoporodowy, może zostać wypisane do domu pod opiekę hospicjum. Ten sposób postępowania może być korzystny dla wielu rodzin, które z powodów światopoglądowych odrzucają zarówno aborcję jak i uporczywą terapię.

Opisany powyżej model postępowania jest z powodzeniem realizowany od kilku lat w Warszawie, gdzie istnieje pierwszy w Europie ośrodek integrujący diagnostykę prenatalną z opieką paliatywną¹⁰.

Piśmiennictwo

¹ Goc B et al.: Trisomy 18 in neonates: prenatal diagnosis, clinical features, therapeutic dilemmas and outcome. *J Appl Genet* 47(2), 2006, 165-170.

² Dangel T: Godność dziecka – refleksja lekarza. *Zeszyty Sekcji Psychologii Klinicznej PTP*, vol. 6, 47-61, Warszawa 2006.

³ Verhagen AAE, Sauer PJJ: End-of-life decisions in newborns: an approach from the Netherlands. *Pediatrics* 116(3), 2005, 736-739.

⁴ Verhagen AAE, Sauer PJJ: The Groningen Protocol – euthanasia in severely ill newborns. *N Engl J Med* 352(10), 2005, 959-962.

⁵ Sprawozdanie Rady Ministrów z wykonania w roku 2005 ustawy z dnia 7 stycznia 1993 r. o planowaniu rodziny, ochronie płodu ludzkiego i warunkach dopuszczalności przerywania ciąży oraz skutkach jej stosowania. [http://orka.sejm.gov.pl/Druki5ka.nsf/wgdruku/1174/\\$file/1174.pdf](http://orka.sejm.gov.pl/Druki5ka.nsf/wgdruku/1174/$file/1174.pdf)

⁶ <http://www.johnstonsarchive.net/policy/abortion/mapeuropeabrate.html>

⁷ Dangel T: Domowa opieka paliatywna nad dziećmi w Polsce – raport 2006. W: *Opieka paliatywna nad dziećmi*, red. Tomasz Dangel. Warszawa 2007, str. 43-66.

http://www.hospicjum.waw.pl/img_in/BIBLIOTEKA/2006%20Raport%20T.%20Dangel.pdf

⁸ Dane autora.

⁹ Szymkiewicz-Dangel J: Perinatalna opieka paliatywna – czy możliwa jest współpraca położników i neonatologów z hospicjami domowymi dla dzieci? W: *Opieka paliatywna nad dziećmi*, red. Tomasz Dangel. Warszawa 2007, str. 25-28.

¹⁰ <http://www.usgecho4d.pl/>