

Opieka paliatywna w pneumonologii dziecięcej

dr n. med. Andrzej Pogorzelski

**Klinika Pneumonologii i Mukowiscydozy
Samodzielna Pracownia Endoskopii**

**Oddział Terenowy Instytutu Gruźlicy i Chorób Płuc
w Rabce-Zdroju**

Serce i rozum - holistyczne formy wsparcia dziecka
i jego rodziny w pediatrycznej opiece paliatywnej
Czarna, 15-17 kwietnia 2016

DEFINICJA

- Opieka paliatywna (wg WHO) jest aktywną, wszechstronną i całościową opieką nad pacjentami chorującymi na nieuleczalne, postępujące choroby w końcowym okresie życia.

Otacza jak płaszczem (łac. *pallium* = płaszcz) nieuleczalnie chorych oraz ich udręczoną rodzinę.

Jej celem jest poprawienie jakości życia chorych i ich rodzin. Obejmuje ona zwalczanie bólu trudnego do opanowania i innych objawów somatycznych, łagodzenie cierpień psychicznych, duchowych i socjalnych oraz wspomaga rodziny chorych tak w czasie trwania choroby, jak i w okresie osierocenia.

liczba zgonów dzieci w latach 2012-2014

| wiek | 2014 | 2013 | 2012 |
|---------|------|------|------|
| 0 | 1583 | 1684 | 1791 |
| 1 – 4 | 277 | 306 | 314 |
| 5 – 9 | 192 | 179 | 208 |
| 10 – 14 | 228 | 282 | 263 |
| 15 – 19 | 834 | 987 | 1010 |
| 1 – 19 | 1254 | 1754 | 1795 |

„kody śmieciowe” 2012 (stat.gov.pl)

| wiek | liczba | <i>garbage codes</i> | odsetek |
|---------------|-------------|----------------------|------------|
| 0 | 1791 | 70 | 3,9 |
| 1 | 105 | 9 | 8,6 |
| 2 | 87 | 3 | 3,4 |
| 3 | 69 | 4 | 5,8 |
| 4 | 53 | 3 | 5,7 |
| 1 – 4 | 314 | 19 | 6,1 |
| 5 – 9 | 208 | 11 | 5,3 |
| 10 – 14 | 263 | 21 | 8,0 |
| 15 – 19 | 1010 | 126 | 12,5 |
| 1 – 19 | 1795 | 177 | 9,7 |

przyczyny zgonu u dzieci w 2013 r.

| przyczyna | kody ICD | liczba |
|---|-----------|--------|
| stany rozpoczynające się w okresie okołoporodowym | P00-P96 | 834 |
| wady rozwojowe | Q00-Q99 | 755 |
| zewnątrzne przyczyny zgonu | E800-E999 | 267 |
| nowotwory | C00-D48 | 144 |
| CHOROBY UKŁADU ODDECHOWEGO | J00-J98 | 142 |
| choroby układu nerwowego | G00-G98 | 93 |
| objawy, cechy chorobowe i nieprawidłowe wyniki badań | R00-R99 | 85 |
| choroby układu krążenia | I00-I99 | 34 |
| zaburzenia wydzielania wewnętrznego i przemian metabolicznych | E00-E88 | 32 |
| choroby zakaźne i pasożytnicze | A00-B99 | 27 |
| choroby krwi i narządów krwiotwórczych | D50-D89 | 16 |
| choroby układu trawiennego | K00-K92 | 14 |
| choroby układu moczowo-płciowego | N00-N98 | 8 |

przyczyny zgonu u dzieci w 2013 r. z powodu chorób układu oddechowego

| Przyczyna | kody ICD | liczba |
|--|----------|------------|
| CHOROBY UKŁADU ODDECHOWEGO | J00-J98 | 142 |
| Grypa | J10-J11 | 9 |
| Zapalenie płuc | J12-J18 | 128 |
| Przewlekłe choroby dolnych dróg oddechowych | J40-J47 | 1 |
| Inne | | 4 |

przyczyny zgonu u dzieci w 2013 r. z powodu chorób układu oddechowego

| Przyczyna | kody ICD | liczba |
|-----------------------------------|----------|------------|
| CHOROBY UKŁADU ODDECHOWEGO | J00-J98 | 142 |

OPIEKA PALIATYWNA W PNEUMONOLOGII DZIECIĘCEJ ???

| | | |
|---|---------|----------|
| Przewlekłe choroby dolnych dróg oddechowych | J40-J47 | 1 |
| Inne | | 4 |

The Association for Children's Palliative Care

cztery kategorie schorzeń ograniczających życie

- 1) leczenie wspomagające jest możliwe lecz ostatecznie nieskuteczne
np. **przerzuty do płuc**
- 2) przedwczesny zgon jest nieunikniony – intensywne leczenie przedłuża życie i często umożliwia długotrwałą, normalną aktywność
np. **mukowiscydoza**
- 3) postępujące choroby bez opcji leczniczych, gdzie można oferować wyłącznie opiekę paliatywną, często przez długie lata
np. **dystrofie mięśniowe**
- 4) nieodwracalne, ale niepostępujące schorzenia wywołujące ciężkie zaburzenia zwiększające ryzyko powikłań zdrowotnych prowadzących do przedwczesnego zgonu
np. mózgowie porażenie dziecięce z nawracającym aspiracyjnym zapaleniem płuc

choroby dotyczące układu oddechowego ograniczające życie dzieci

- CHOROBY ŚRÓDMIAŹSZOWE PŁUC (J84)

o nieznannej etiologii

- proteinoza pęcherzyków płucnych 1 : 5 000 000
- samoistna hemosyderoza płucna 1 : 1 000 000
- histiocytoza z komórek Langerhansa 1 : 100 000
- kamica pęcherzyków płucnych
- idiopatyczne śródmiąższowe zapalenia płuc

o znanej etiologii

- wrodzone zaburzenia metabolizmu surfaktantu
 - niedobór białka B 1 : 1 000 000
 - niedobór białka C b.d.
 - niedobór ABCA3 b.d.

choroby dotyczące układu oddechowego ograniczające życie dzieci

- nowotwory pierwotne płuc/oskrzeli/tchawicy
 - rakowiak
 - guz śluzowo-naskórkowy
 - blastoma płucno-opłucnowa
- nowotwory zlokalizowane w śródpiersiu
 - choroba Hodgkina
 - nieziarnicze chłoniaki złośliwe
 - guzy z komórek zarodkowych
 - grasiczak
 - nerwiak zarodkowy
- przerzuty nowotworowe do płuc

choroby dotyczące układu oddechowego ograniczające życie dzieci

- zaburzenia odporności
 - np. zaburzenie osi IL-12 – IFN γ i gruźlica wywołana szczepem szczepionkowym *Mycobacterium bovis* BCG
 - np. ataxia-teleangiectasia
- pierwotne nadciśnienie płucne (I27.0)
pęcherzykowa dysplazja włóściwkowa
- przetoki tętniczo-żylne naczyń płucnych (I28.0)
- wady rozwojowe (Q31, Q32, Q33, Q39)
- reumatoidalna choroba płuc (M05.1)

choroby dotyczące układu oddechowego ograniczające życie dzieci

- przewlekła choroba płuc
noworodków i niemowląt (CLDI) 13-27 : 10 000
dysplazja oskrzelowo-płucna (P27.1)

przewlekła zaporowa choroba płuc (J44)
rozedma płuc (J43)
- mukowiscydoza (CF) (E84) 1 : 5 000

OT IGiChP w Rabce-Zdroju

przyczyny zgonów w latach 2001 -2015

- 79 zgonów

13 chorzy dorośli w Klinice Chirurgii Klatki Piersiowej
29 chorzy dorośli – mukowiscydoza (18-37 lat)

37 zgonów dzieci

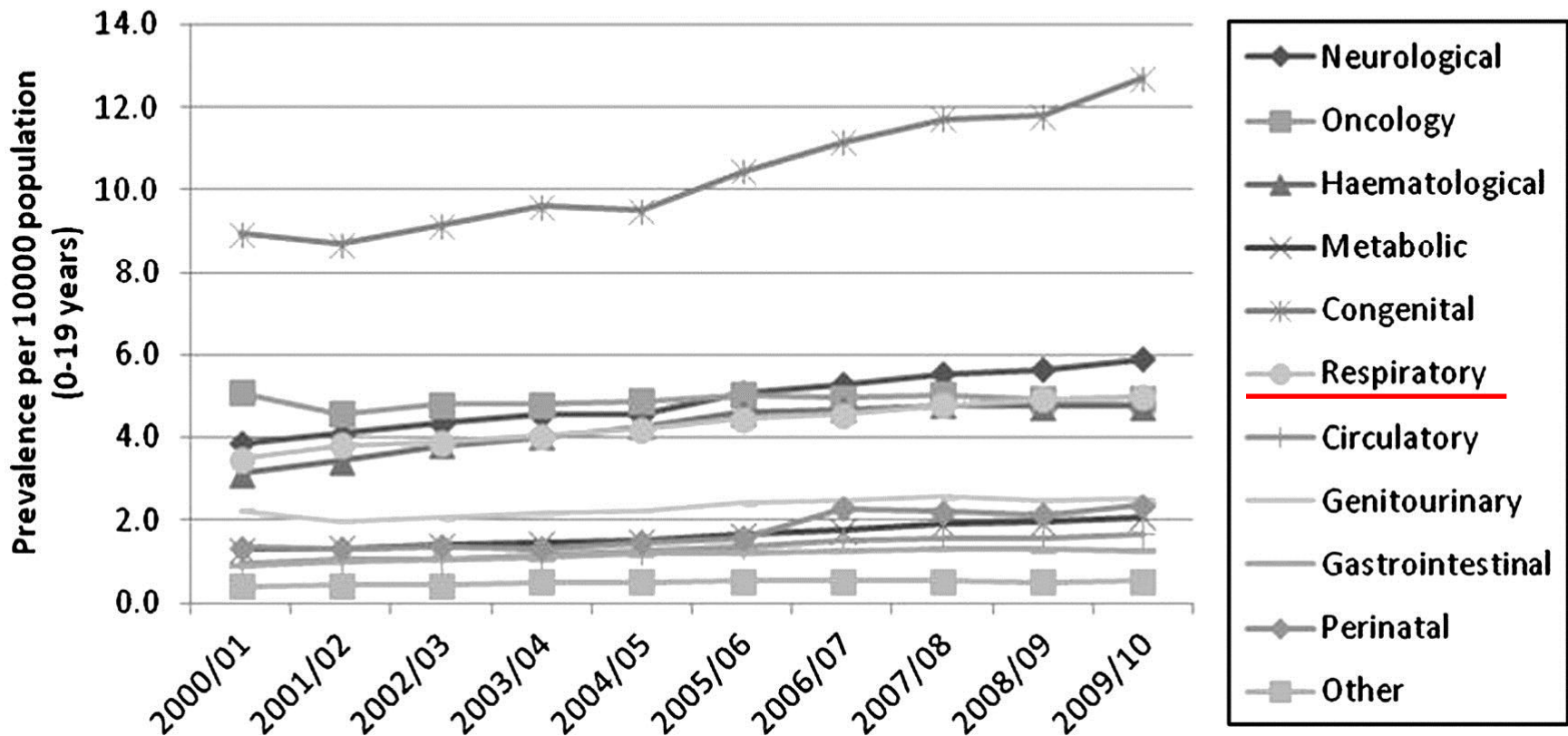
- 13 – mukowiscydoza (42 łącznie z dorosłymi)
- 7 – wady rozwojowe
- 7 – nowotwory
- 4 – zapalenie płuc
- 3 – zaburzenia odporności
- 1 – proteinoza
- 1 – BPD
- 1 – rozstrzenie oskrzeli

Children's Hospital at Westmead Sydney, Australia – program opieki paliatywnej

- **Pierwotne choroby płuc**
przewlekłe zakażenia
 - mukowiscydoza i rozstrzenie oskrzeli
- **Restrykcyjne choroby płuc**
nerwowo-mięśniowe
 - choroby rdzenia kręgowego:
 - urazy
 - guzy
 - dystrofie mięśniowe lub miopatie
- **Inne**
przerzuty do płuc

Prevalence of LLCs in children in England by major diagnostic group, 2000–2010.

Prevalence of Life-Limiting Conditions in children in England by Major Diagnostic Group, 2000-2010



Lorna K. Fraser et al. Pediatrics 2012;129:e923-e929

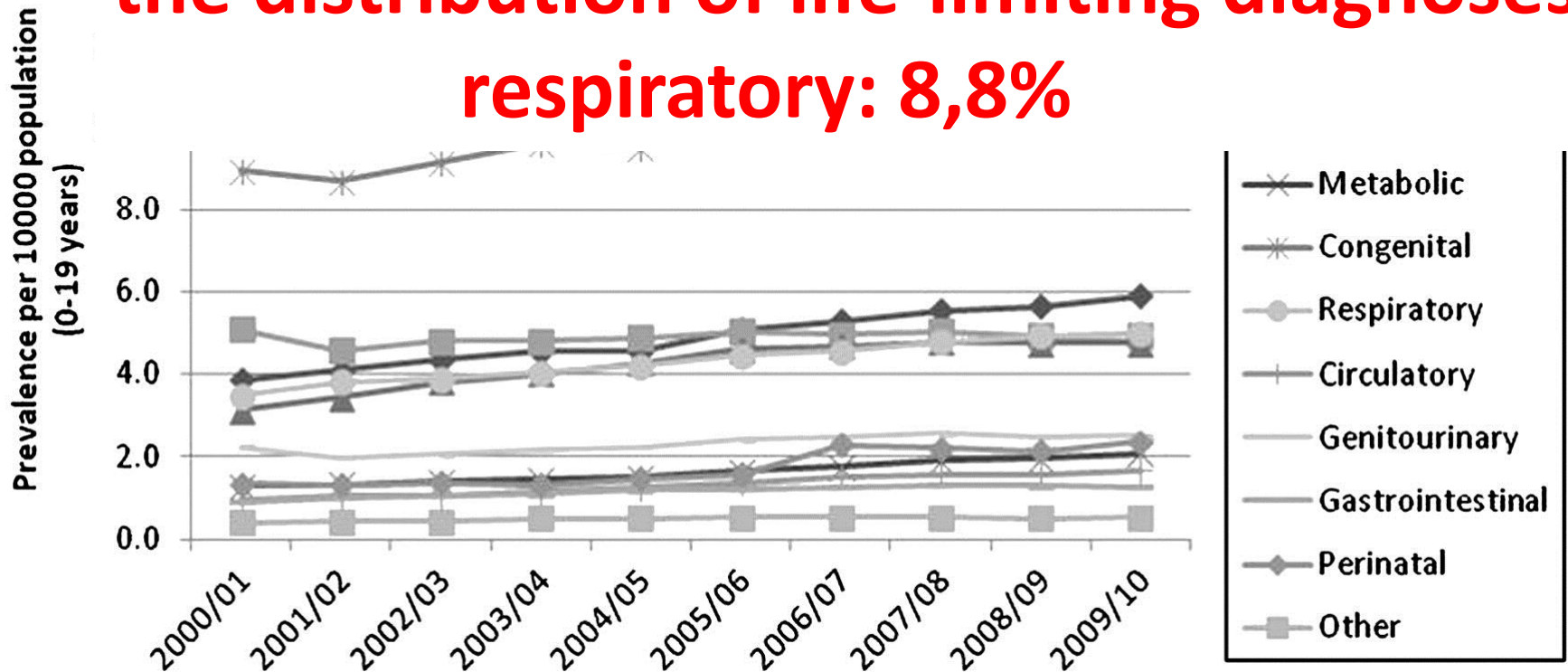
The distribution of life-limiting diagnoses

- 1) congenital anomalies (30.7%),
- 2) oncology (13.7%)
- 3) neurologic (12.0%)
- 4) hematology (9.8%)
- 5) **respiratory (8.8%)**
- 6) genitourinary (6.2%)
- 7) perinatal (7.7%)
- 8) metabolic (3.8%)
- 9) circulatory (3.8%)
- 10) gastrointestinal (2.4%)
- 11) “other” group (1.1%)

Prevalence of LLCs in children in England by major diagnostic group, 2000–2010.

Prevalence of Life-Limiting Conditions in children in England by Major Diagnostic Group, 2000-2010

the distribution of life-limiting diagnoses
respiratory: 8,8%



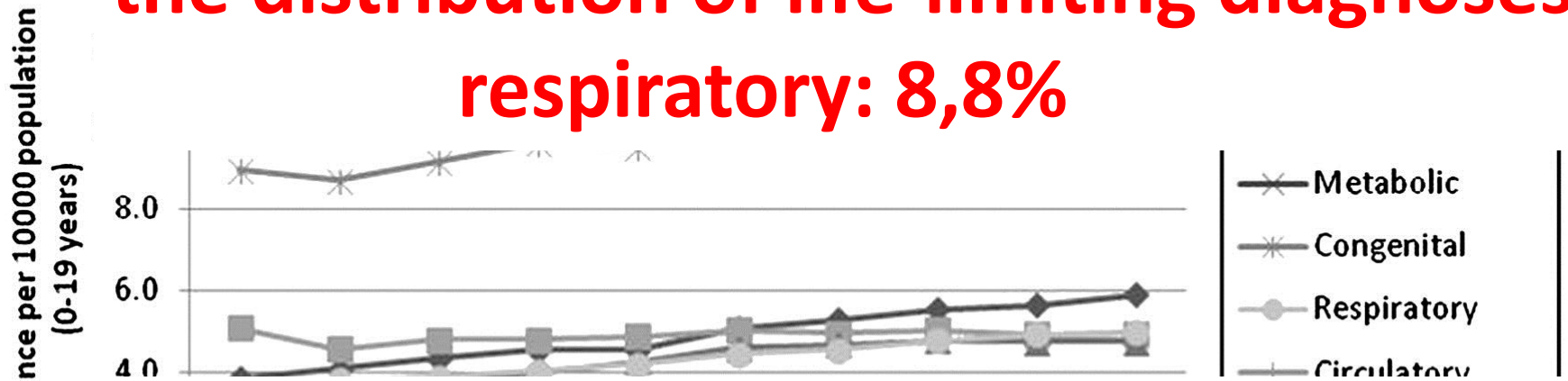
Lorna K. Fraser et al. Pediatrics 2012;129:e923-e929

PEDIATRICS

Prevalence of LLCs in children in England by major diagnostic group, 2000–2010.

Prevalence of Life-Limiting Conditions in children in England by Major Diagnostic Group, 2000-2010

**the distribution of life-limiting diagnoses
respiratory: 8,8%**



częstość na 10 000 populacji (0-19) ≈ 5,0

Polska 30.06.2013: 7 953,3 tys.

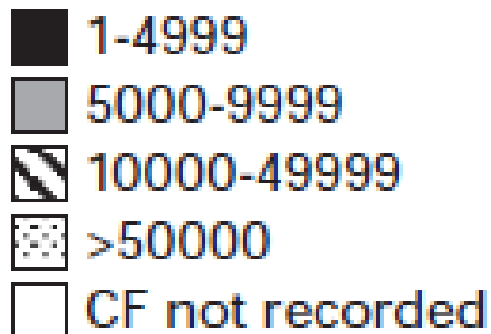
≈ 4 000 dzieci ?? 2837 zgonów w 2013

PEDIATRICS®

częstość występowania mukowiscydozy

UK 1 : 2600

Polska 1 : 5000



The molecular genetic epidemiology of cystic fibrosis

http://www.who.int/genomics/publications/en/HGN_WB_04.02_report.pdf

analiza zgonów CF – OT IGiChP Rabka

| analizowany okres | ogółem | < 18 r.ż. | odsetek < 18 r.ż. | mediana wieku zgonu |
|-------------------|--------|-----------|-------------------|---------------------|
| 1970-1979 | 38 | 37 | 97,4 % | 0,9 |
| 1980-1989 | 90 | 87 | 96,7 % | 1,5 |
| 1990-1999 | 39 | 35 | 89,7 % | 9,3 |
| 2000-2009 | 44 | 17 | 38,6 % | 20,5 |
| 2010-2014 | 43 | 11 | 25,6 % | 21,4 |

zgony CF: 2000-2005 i 2005-2014

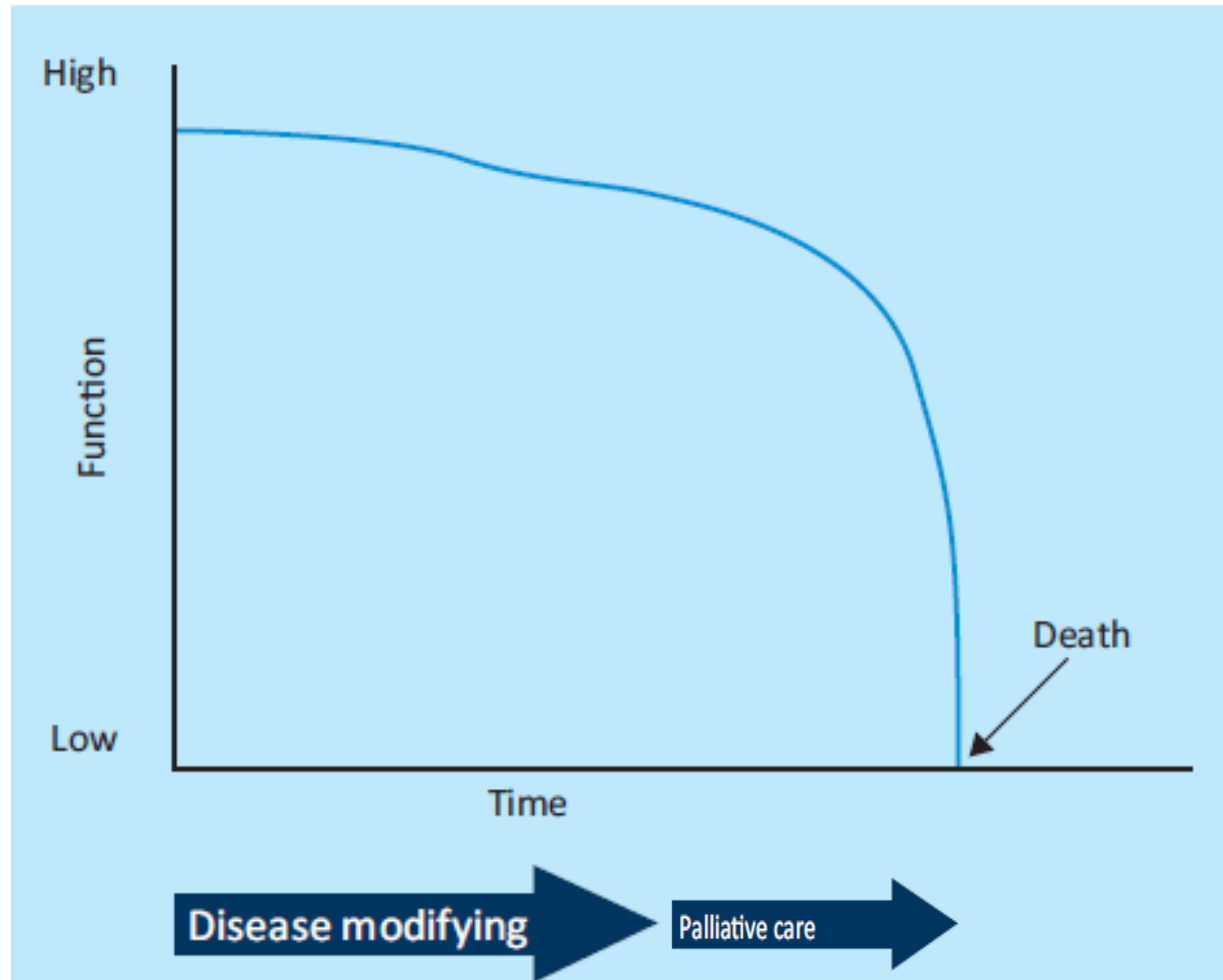
| POLSKA | 2000-2005 (94) | 2005-2014 (165) |
|-------------------------|---------------------------|----------------------------|
| mediana | 18,7 | 20,5 |
| średnia | 17,45 | 20,7 |
| SD | 8,08 | 9,02 |
| min. wiek | 0,41 | 0,19 |
| max. wiek | 35,2 | 45,4 |
| zgon < 18 r.ż | 46,8% | 36,4% |
| śr./rok | 17,1 | 18,3 |

liczebność przedziałów wiekowych zgony CF w Polsce: VI 2005 - X 2014

| przedział wiekowy | liczba | | przedział wiekowy | liczba |
|-------------------|-----------|--|-------------------|-----------|
| 0 - 1 | 5 | | 24 - 27 | 16 |
| 2 - 10 | 15 | | 27 - 30 | 24 |
| 10 - 15 | 20 | | 30 - 33 | 6 |
| 15 - 18 | 20 | | 33 - 36 | 6 |
| 18 - 21 | 26 | | 36 - 39 | 3 |
| 21 - 24 | 20 | | 43 - 46 | 4 |

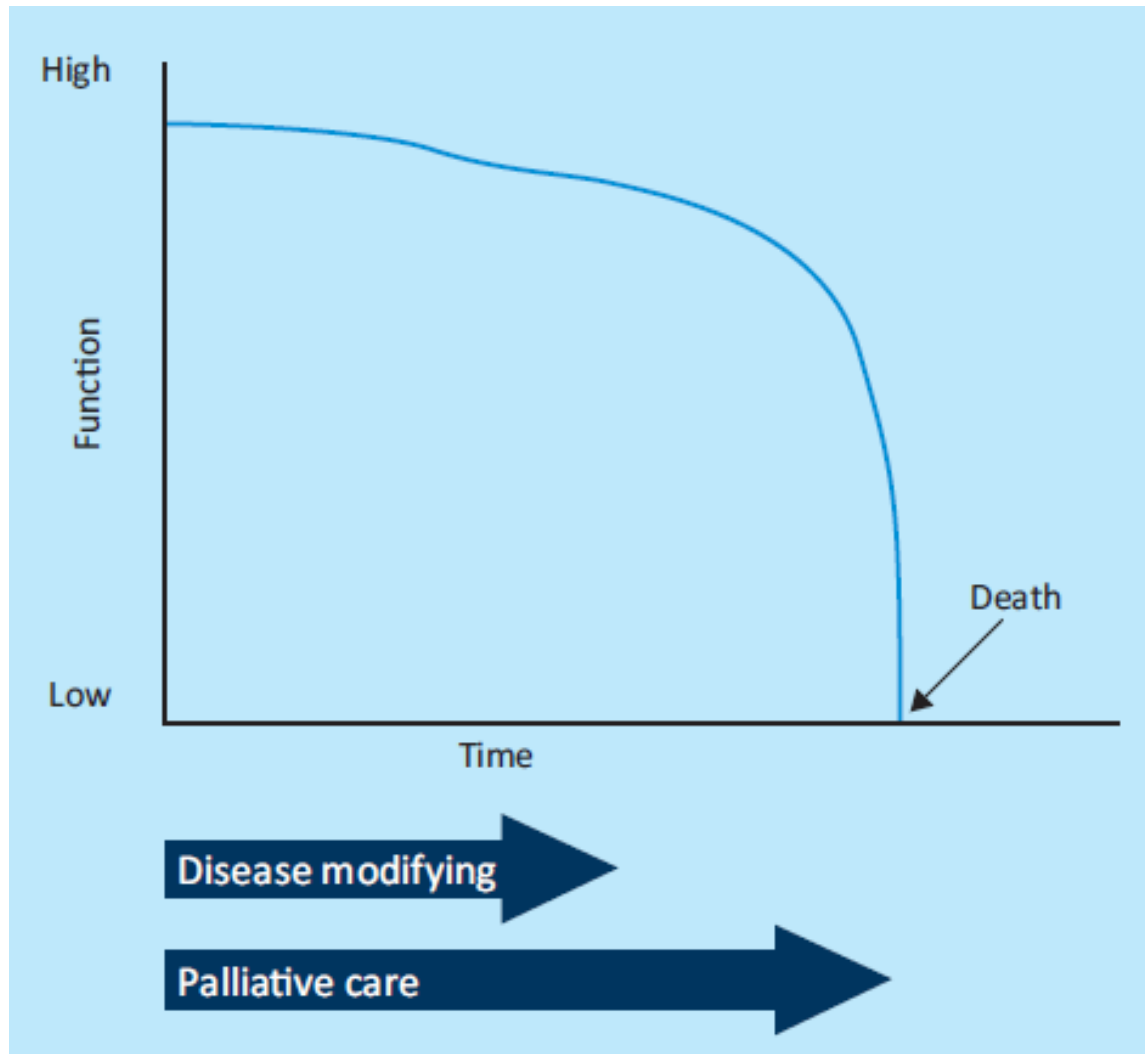
tradycyjny model opieki paliatywnej

the cancer trajectory



tradycyjny model opieki paliatywnej

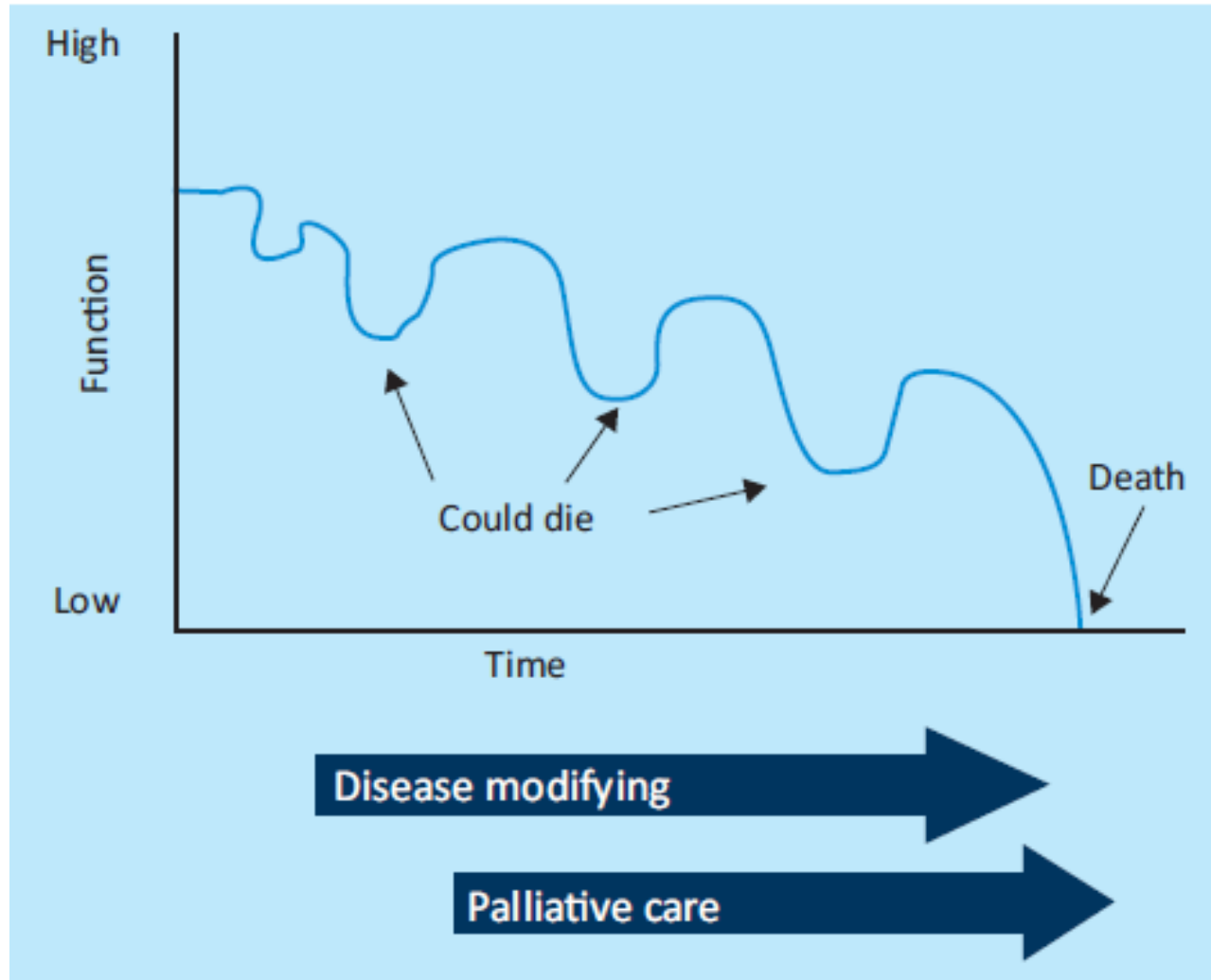
the cancer trajectory



opieka paliatywna w przewlekłych chorobach płuc / CF

- przebieg kliniczny jest długotrwały, zmienny, trudny do przewidzenia
- nawracające zaostrzenia
- poprawa po leczeniu
- progresja uszkodzeń płuc przez długie lata
- potencjalnie wyleczalne powikłania (odma, krwioplucie)
- dziecko (pacjent) ciężko chore, ale po leczeniu szpitalnym kolejnego zaostrzenia wychodzi do domu –
poza tym ostatnim
- trudne / niemożliwe odróżnienie „leczenia” od „opieki paliatywnej” – działania równoległe

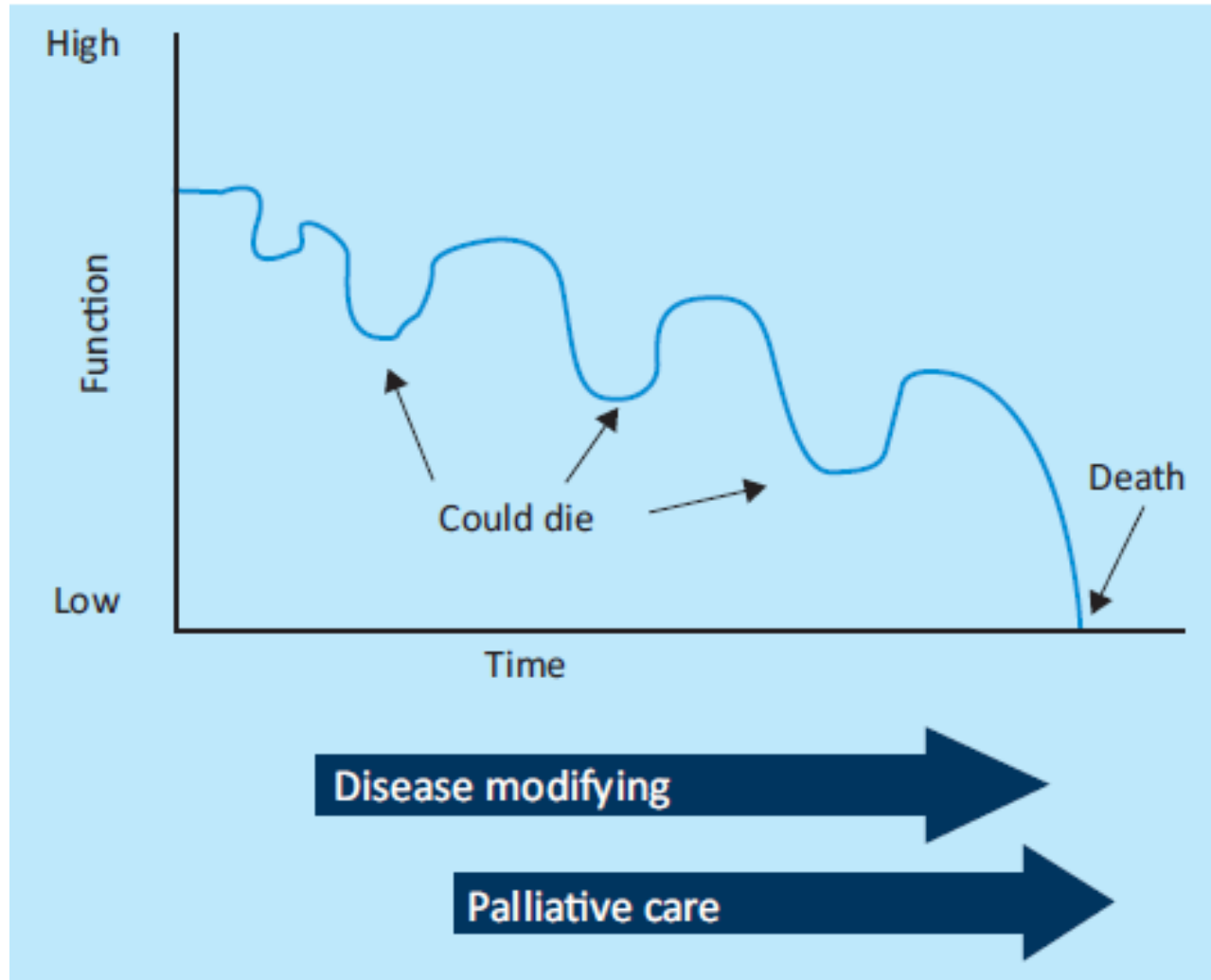
opieka paliatywna w przewlekłych chorobach płuc



ostatnie zaostrzenie przewlekłej choroby płuc

- nasiloną duszność
- znaczny niepokój
- przyjęcie do szpitala – nadzieja na kolejną poprawę
- zwykle dopiero po kilku dniach prawdopodobna / pewna prognoza zgonu
- faza umierania dość krótka
- wielu chorych wybiera szpital a nie powrót do domu
- trudności z domowym zabezpieczeniem tej samej jakości wsparcia i kontroli objawów
- niezbędne określenie „pułapu” leczenia

opieka paliatywna w przewlekłych chorobach płuc



zintegrowana opieka paliatywna

- dziecko pozostaje pod opieką stałego zespołu (lekarze, pielęgniarki, fizjoterapeuci, dietetyk, psycholog)
- elementy opieki paliatywnej wdrażane na wczesnym etapie leczenia przez zespół leczący
- przygotowanie rodziny do końcowej fazy życia
- konsultacje i wsparcie zespołu opieki paliatywnej
- współpraca zespołów zapobiegająca późnemu wprowadzeniu właściwego postępowania
- czas na nawiązanie relacji (opieka paliatywna/terminalna)
- **domowa antybiotykoterapia dożylna**

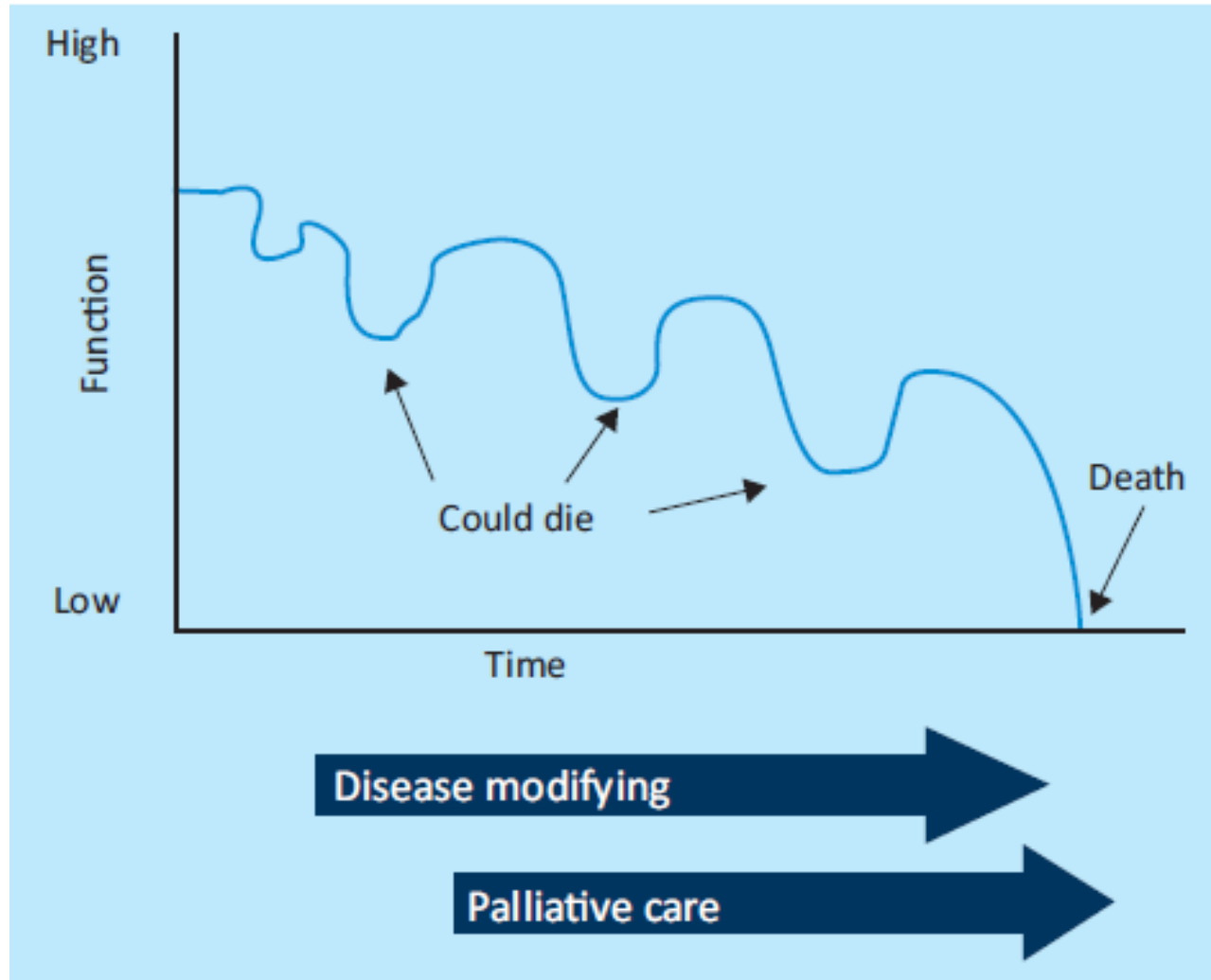
zintegrowana opieka paliatywna - wyzwania

- ustalenie czasu dyskusji o celach dalszej opieki
- okresowe, planowe spotkania zespołu leczącego bez udziału rodziców i dzieci
- konsultacje w zakresie opieki paliatywnej są rzadko oferowane rodzicom i starszym pacjentom, zwykle dopiero na kilka dni przed zgonem, nieco częściej przy przeciwwskazaniach do przeszczepu płuc
- oświadczenie DNR – jeżeli w ogóle podpisywane przez opiekuna/pacjenta to bardzo późno – kilka dni przed zgonem

kwalfikacja do opieki paliatywnej

- przewidywanie zgonu w chorobach płuc (CF) trudne, zwykle subiektywne
 - czas życia
 - termin zgonu
 - moment odstąpienia od dalszego leczenia
- modele predykcyjne – służą do typowania kandydatów do przeszczepu płuc, a nie do planowania opieki paliatywnej
(wiek, FEV1, BMI, wydolność trzustki, zakażenia, cukrzyca, płeć)
- kiedy formalna kwalifikacja do opieki paliatywnej ?

opieka paliatywna w przewlekłych chorobach płuc



kwalfikacja do opieki paliatywnej

- stała duszność pomimo optymalnego leczenia
- ograniczenie mobilności / stałe zmęczenie
- jadłowstręt / utrata masy ciała pomimo leczenia
- ↑ częstość hospitalizacji (zakażenia, dekompensacja oddechowa)
- przewlekła kwasica oddechowa
- wielolekooporność bakterii
- ↓ skuteczność leczenia szpitalnego
- ↑ szybkość utraty czynności płuc
- tlenozależność
- nadciśnienie płucne

kwalfikacja do opieki paliatywnej w CF

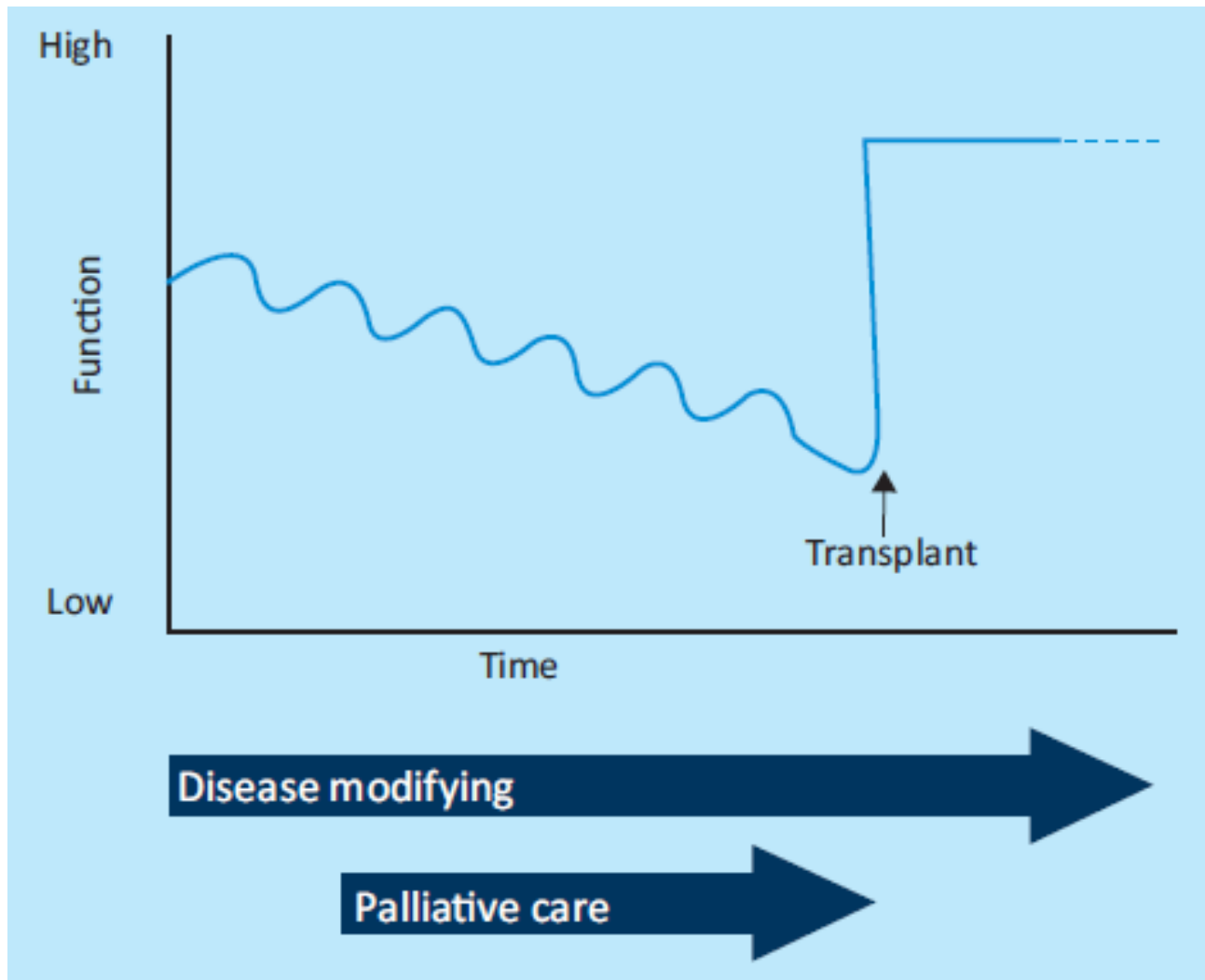
AUTOMATYCZNE

- chory rozważany jako kandydat / kwalifikowany do przeszczepu płuc
- FEV1 < 30% wartości należnej
- dyskwalifikacja / brak akceptacji przeszczepu płuc
- zarostowe zapalenie oskrzelików po przeszczepie

ZALECANE

- liczne hospitalizacje, duszność, bóle
- chorzy przewlekłe zależni od wspomagania wentylacji
- zespoły centralnej hipowentylacji

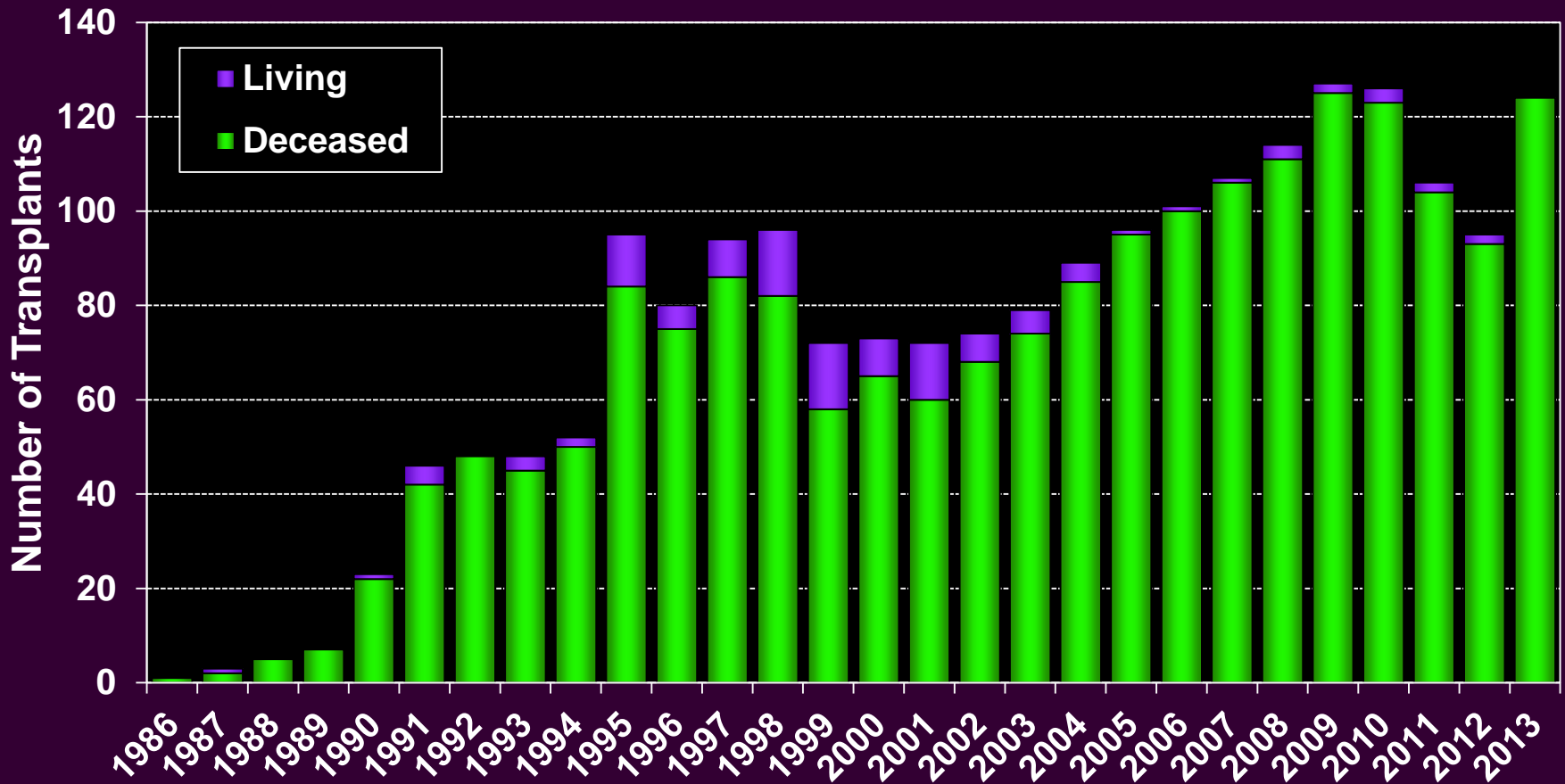
opieka paliatywna w przewlekłych chorobach płuc a przeszczep płuc u dzieci



Pediatric Lung Transplants

Donor Type Distribution by Transplant Year

(Transplants: January 1986 – December 2013)



NOTE: This figure includes only the lung transplants that are reported to the ISHLT Transplant Registry. As such, the presented data may not reflect the changes in the number of lung transplants performed worldwide.

Analysis includes deceased and living donor transplants.

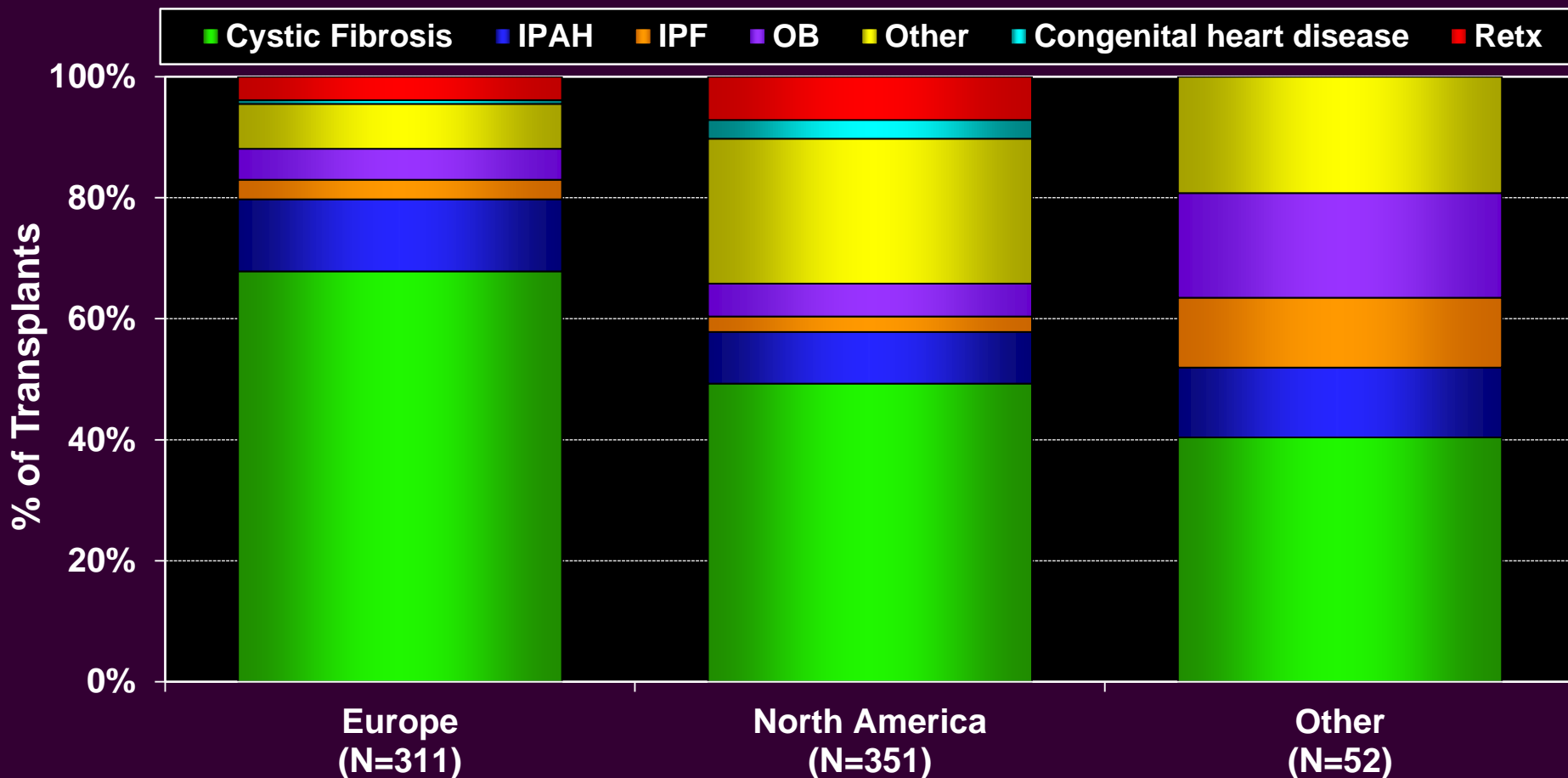
Pediatric Lung Transplants

Indications by Age Group (Transplants: January 2000 – June 2014)

| Diagnosis | < 1 Year | | 1-5 Years | | 6-10 Years | | 11-17 Years | |
|--|----------|-------|-----------|-------|------------|-------|-------------|-------|
| Cystic Fibrosis | 0 | | 5 | 5.7% | 99 | 50.5% | 726 | 69.1% |
| Idiopathic Pulmonary Arterial Hypertension | 7 | 13.0% | 19 | 21.8% | 20 | 10.2% | 83 | 7.9% |
| Retransplant: Obliterative Bronchiolitis | 0 | | 4 | 4.6% | 6 | 3.1% | 33 | 3.1% |
| Congenital Heart Disease | 8 | 14.8% | 7 | 8.0% | 3 | 1.5% | 8 | 0.8% |
| Idiopathic Pulmonary Fibrosis | 4 | 7.4% | 11 | 12.6% | 8 | 4.1% | 29 | 2.8% |
| Obliterative Bronchiolitis, Not Retx | 0 | | 8 | 9.2% | 21 | 10.7% | 48 | 4.6% |
| Retransplant, Not OB | 0 | | 4 | 4.6% | 3 | 1.5% | 24 | 2.3% |
| Interstitial Pneumonitis | 0 | | 2 | 2.3% | 2 | 1.0% | 1 | 0.1% |
| Pulmonary Vascular Disease | 2 | 3.7% | 5 | 5.7% | 2 | 1.0% | 1 | 0.1% |
| Eisenmenger's Syndrome | 0 | | 1 | 1.1% | 1 | 0.5% | 4 | 0.4% |
| Pulmonary Fibrosis, Other | 7 | 13.0% | 10 | 11.5% | 15 | 7.7% | 28 | 2.7% |
| Surfactant Protein B Deficiency | 11 | 20.4% | 4 | 4.6% | 0 | | 0 | |
| COPD/Emphysema | 0 | | 0 | | 1 | 0.5% | 6 | 0.6% |
| Bronchopulmonary Dysplasia | 4 | 7.4% | 2 | 2.3% | 3 | 1.5% | 3 | 0.3% |
| Bronchiectasis | 0 | | 0 | | 0 | | 14 | 1.3% |
| Other | 11 | 20.4% | 5 | 5.7% | 12 | 6.1% | 43 | 4.1% |

Analysis includes deceased and living donor transplants. For some retransplants, a diagnosis other than retransplant is reported, so the total percentage of retransplants may be greater.

Pediatric Lung Transplants Diagnosis Distribution by Location (Transplants: January 2008 – June 2014)



For some retransplants, a diagnosis other than retransplant is reported, so the total percentage of retransplants may be greater.

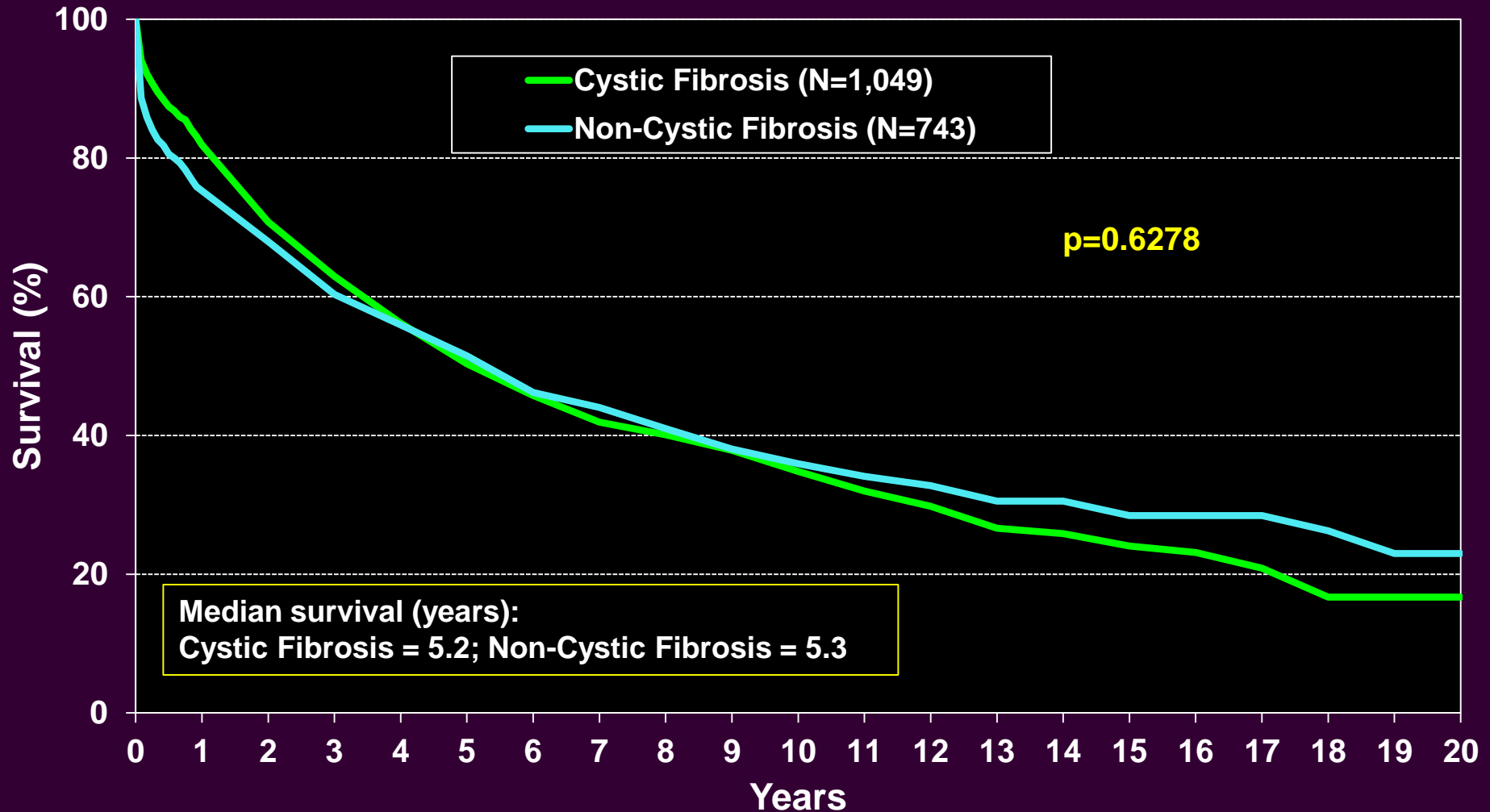
Total number of transplants reported:
Europe = 324, North America = 353, Other = 53

NOTE: Unknown diagnoses were excluded from this tabulation. Analysis includes deceased and living donor transplants.

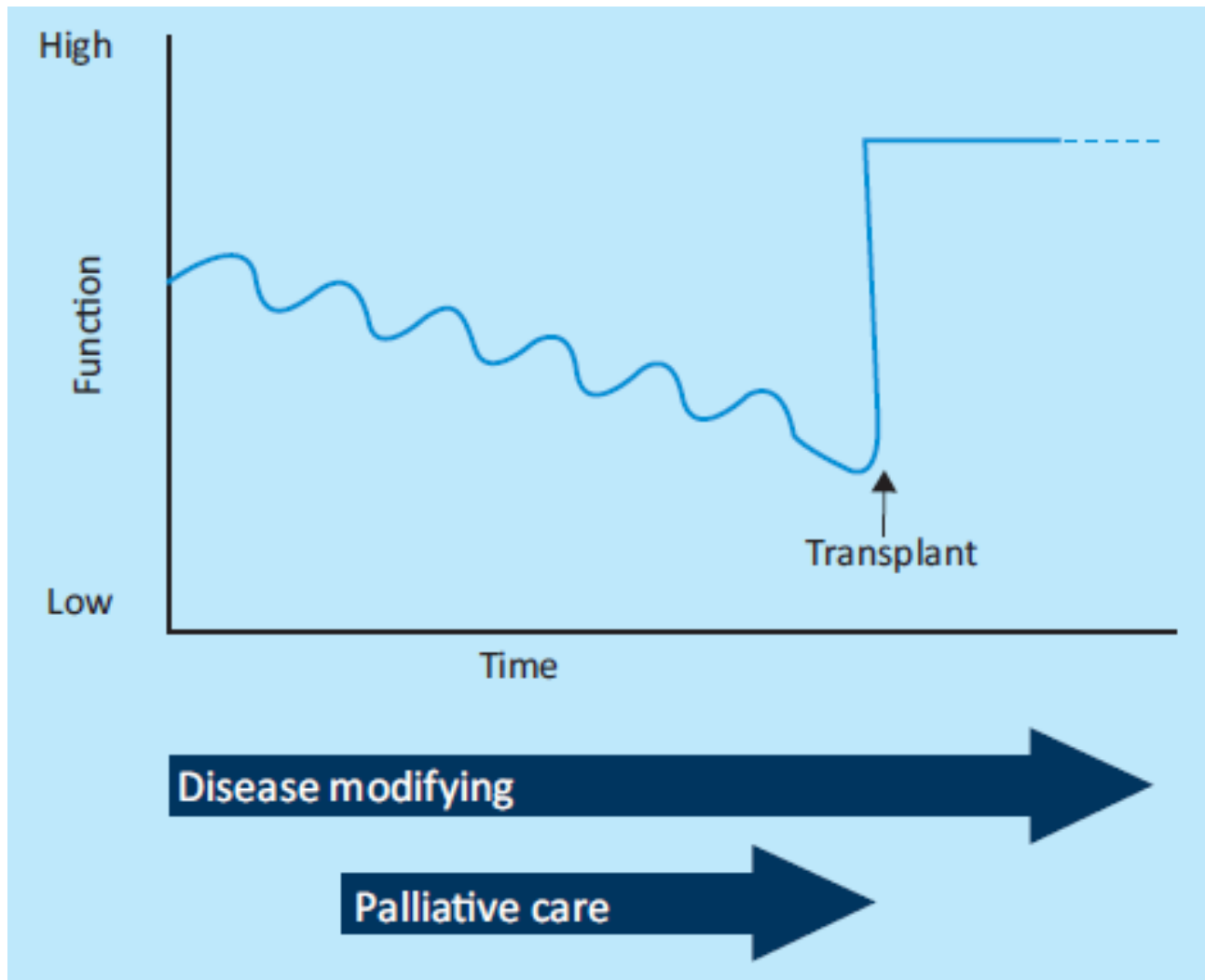
Pediatric Lung Transplants

Kaplan-Meier Survival by Diagnosis

(Transplants: January 1990 – June 2013)



opieka paliatywna w przewlekłych chorobach płuc a przeszczep płuc



kwalfikacja do opieki paliatywnej a przeszczep

- kwalifikacja do opieki paliatywnej równoległa z kwalifikacją na listę oczekujących na przeszczep
- znaczny niedobór dawców pediatricznych – duże prawdopodobieństwo zgonu
(2006 r. USA - 54 dzieci przeszczepione, 16 zgon)
- rozciągnięty w czasie proces uzyskania formalnej zgody na odstąpienie od resuscytacji
- zakończenie opieki paliatywnej po uwieńczonej powodzeniem transplantacji – 86% dzieci brak ograniczeń w funkcjonowaniu
- przeszczep metodą leczenia paliatywnego ? (5,5 roku)

Oczekujący na przeszczep płuc - zagrożenia

- zwiększone prawdopodobieństwo zgonu na OIOM
- zwiększone prawdopodobieństwo intubacji
- rosnące prawdopodobieństwo odraczenia opieki terminalnej (234 dorosłych CF – 28%)
- agresywne leczenie bez brania pod uwagę realnych szans na przeszczep

Pediatria opieka paliatywna

- Pediatric palliative care is a clearly different specialty from adult palliative care. The World Health Organization's definition of palliative care for children includes the statement, "It begins when illness is diagnosed, and continues regardless of whether a child receives treatment directed at the disease."

Liben S, Papadatou D, Wolfe J. Paediatric palliative care: challenges and emerging ideas. *Lancet*. 2008;371(9615):852–864

- Children tend to be cared for over extended time periods, longer than 20 years in some instances, whereas adult services generally focus on end-of-life care, which can be measured in days or weeks

Konsens

- Najlepszym miejscem do przeżycia fazy terminalnej dla nieuleczalnie chorego dziecka i jego rodziny jest dom, w otoczeniu rodziny, zabawek, domowych zwierząt

stan rzeczywisty

większość dzieci z problemami oddechowymi umiera w szpitalu

- trudności w prognozowaniu przebiegu końcowej fazy choroby
- regularne podejmowanie kolejnych prób okresowej poprawy
- aktywne leczenie niemal do zgonu
- oczekiwanie na przeszczep płuc
- odrzucanie przez rodzinę opieki paliatywnej
- zaawansowane technologie medyczne (NIV)

Objawy w okresie terminalnym

| | ostatni tydzień |
|--|-----------------|
| • duszność | 100% |
| • zmęczenie | 96% |
| • jadłowstręt | 85% |
| • niepokój | 74% |
| • bóle głowy, bóle w klatce piersiowej | 67% |
| • kaszel | 56% |
| • dezorientacja | |
| • zaburzenia snu, senność dzienna | |
| • nudności/wymioty | |

Metody leczenia

- fizjoterapia
(↓ dolegliwości mięśniowo-kostnych, utrzymywanie tolerancji wysiłku)
- aerozoloterapia
- antybiotykoterapia
(75% CF – otrzymywało na 12 godzin przed zgonem)
- tlenoterapia
(zmniejszenie uczucia duszności, nawet przy braku istotnego wpływu na wskaźniki utlenowania)
- wentylacja nieinwazyjna (leczenie hipowentylacji)
- leczenie przeciwbólowe (> 5 r.ż. u 25% konieczne opiaty)
- leczenie wspomagające (benzodiazepiny, antydepresanty, opiaty 86%)
- sedacja paliatywna

Wentylacja nieinwazyjna NIV

EFEKTY

- wspomaganie mięśni oddechowych
- zmniejszenie pracy oddychania
- zwiększenie objętości oddechowej
- poprawa skuteczności fizjoterapii
- w skojarzeniu z tlenoterapią poprawa wydolności wysiłkowej
- ATS – zaleca NIV w paliatywnym leczeniu duszności

Wentylacja nieinwazyjna NIV

PROBLEMY

- klaustrofobia
- nietolerancja ciśnienia wdechowego
- dyskomfort – maska
- niepokój / lęk – pacjenta / rodziny
- słabe efekty początkowego leczenia
- nieproporcjonalna interwencja medyczna?

PODSUMOWANIE

Zintegrowana opieka dla chorych na zaawansowane choroby układu oddechowego jest modelem potencjalnie ułatwiającym współpracę pomiędzy specjalistami chorób płuc, lekarzami rodzinnymi i specjalistami medycyny paliatywnej.

Zalecenia Polskiego Towarzystwa Chorób Płuc dotyczące opieki paliatywnej w przewlekłych chorobach płuc
Pneumonol. Alergol Pol 2012; 80: 41-64

WARTO PRZECZYTAĆ

- Zalecenia Polskiego Towarzystwa Chorób Płuc dotyczące opieki paliatywnej w przewlekłych chorobach płuc
Pneumonol. Alergol Pol 2012; 80: 41-64
- Sands D., Repetto T., Dupont L.J., Korzeniewska-Eksterowicz A. i wsp.: End of life care for patients with cystic fibrosis. J Cyst Fibros 2011;10;Suppl 2, S37-S44