

Rodzaje schorzeń w opiece paliatywnej

Standardy domowej opieki paliatywnej nad dziećmi

(opracowanie Zakład Opieki Paliatywnej Instytutu Matki i Dziecka. Autorzy: Tomasz Dangel, Artur Januszaniec, Marek Karwacki)

Definicje:

Opieka paliatywna nad 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 rodziny. Obejmuje leczenie nieprzyjemnych objawów, niesienie ulgi i wytchnienia rodzinie oraz opiekę w czasie umierania i w okresie żałoby. Celem opieki paliatywnej nie jest przedłużanie życia, ale poprawa jego jakości.

Schorzenia ograniczające życie to takie, kiedy nie ma uzasadnionej nadziei na wyleczenie i z powodu których dzieci umrą. Wiele z tych chorób powoduje stopniowe pogorszenie, sprawiając, że dziecko staje się coraz bardziej zależne od rodziców i opiekunów medycznych.

Choroby te można podzielić na cztery zasadnicze grupy:

- **Grupa 1**

Choroby zagrażające życiu, w których postępowanie lecznicze jest możliwe, ale też może okazać się nieskuteczne. Opieka paliatywna może okazać się niezbędna w okresach niepewności co do prognozy i kiedy leczenie nie odnosi skutku. Nie należą do niej dzieci w czasie długoterminowej remisji i po zakończeniu skutecznej kuracji.

Przykłady: *choroba nowotworowa, nieodwracalna niewydolność narządowa: serca, wątroby, nerek.*

- **Grupa 2**

Choroby, w których mogą pojawić się długie okresy intensywnej terapii nastawionej na przedłużenie życia i pozwalające dzieciom na normalną aktywność, ale nadal istnieje zagrożenie przedwczesną śmiercią.

Przykłady: *mukowiscydoza, dystrofia mięśniowa.*

- **Grupa 3**

Postępujące schorzenia bez możliwości wyleczenia, kiedy leczenie ma wyłącznie paliatywny charakter i zwykle rozciąga się na wiele lat.

Przykłady: *mukopolisacharydozy.*

- **Grupa 4**

Stan poważnego upośledzenia neurologicznego, który może spowodować osłabienie i podatność na komplikacje oraz może doprowadzić do nieprzewidzianego pogorszenia, ale nie jest zwykle uważany za schorzenie postępujące.

Przykłady: poważne złożone inwalidztwo takie, jak po uszkodzeniu mózgu lub rdzenia kręgowego, włączając w to niektóre dzieci z ciężkimi postaciami porażenia mózgowego.

Najczęściej występujące jednostki chorobowe, w przebiegu których dziecko może zostać skierowane do opieki paliatywnej

1. Choroby nowotworowe w fazie progresji.
2. Choroby spowodowane czynnikiem zakaźnym i ich następstwa
 - o nosicielstwo HIV/AIDS
 - o powikłania encefalopatii pozakaźnych o ciężkim przebiegu (np. po HSV)
 - o ciężkie powikłania bakteryjnych zapaleń opon mózgowo-rdzeniowych i mózgu
 - o choroby spowodowane wirusami powolnymi (np. SSPE)
 - o zespoły powstałe wskutek zakażeń wewnątrzmacicznych (np. wrodzona toksoplazmoza, embriopatie i fetopatie różyczkowe, po zakażeniu CMV lub HSV)
 - o inne
3. Uszkodzenia ośrodkowego układu nerwowego spowodowane niedotlenieniem, krwotokami, zakrzepicą żylną, urazami lub zatruciami
 - o mózgowe porażenie dziecięce
 - o encefalopatie pourazowe
 - o encefalopatie niedokrwienne
 - o encefalopatie toksyczne
 - o inne
4. Choroby metaboliczne
 - o genetycznie uwarunkowane zaburzenia przemiany aminokwasów (np. leucynoza, homocystynuria)
 - o genetycznie uwarunkowane zaburzenia przemiany puryn (np. Z. Lysh-Nyhana)
 - o genetycznie uwarunkowane zaburzenia przemiany lipidów (np. leukodystrofie i adrenoleukodystrofie)
 - o genetycznie uwarunkowane zaburzenia przemiany węglowodanów (np. glikogenozy)
 - o genetycznie uwarunkowane zaburzenia przemiany metali (Z. Menkesa, Wilsona)
 - o choroby peroksyzomalne (np. Z. Zellwegera)
 - o choroby lizosomalne (np. mukolipidozy)
 - o mukopolisacharydozy
5. Choroby zwyrodnieniowe układu nerwowego (genetycznie uwarunkowane i o nieznannej etiologii) oraz demielinizacyjne
 - o stwardnienie zanikowe boczne
 - o postępujące zwyrodnienie istoty szarej mózgu
 - o dziecięca dystrofia neuroaksonalna
 - o zwyrodnienie gąbczaste
 - o choroby mitochondrialne
 - o inne
6. Genetycznie uwarunkowane choroby nerwowo-mięśniowe
 - o dystrofia mięśniowa Duchenne'a i inne postępujące dystrofie mięśniowe
 - o dystrofie miotoniczne
 - o rdzeniowy zanik mięśni
 - o inne
7. Choroby uwarunkowane genetycznie o postępującym charakterze przebiegające z wydatnym skróceniem okresu przeżycia
 - o mukowiscydoza
 - o stwardnienie guzowate i inne fakomatozy
 - o wady szkieletowe (np. niektóre postaci osteogenesis imperfecta, niektóre dysplazje kostne możliwe do stwierdzenia u noworodków (np. tanatoforyczna, punktowa)
 - o choroby tkanki łącznej (np. epidermolysis bullosa)
 - o inne

8. Aberracje chromosomowe
 - zespół Edwardsa (trisomia 18)
 - zespół Patau (trisomia 13)
 - zespół Downa (postaci ze złożonymi wadami, zwłaszcza serca)
 - inne
9. Zespoły ciężkich złożonych wad wrodzonych i powikłania ich przebiegu
 - wady serca
 - wady cewy nerwowej
 - powikłane wodogłowie
10. Nabyte zespoły przebiegające z krańcową niewydolnością wielonarządową
 - niewydolność wątroby w stanie schyłkowym
 - schyłkowa niewydolność nerek towarzysząca innym wadom wrodzonym
11. Schorzenia o różnorodnej etiologii
 - kardiomiopatie