

PALIATIVNÍ PÉČE V DĚTSKÉ NEUROLOGII

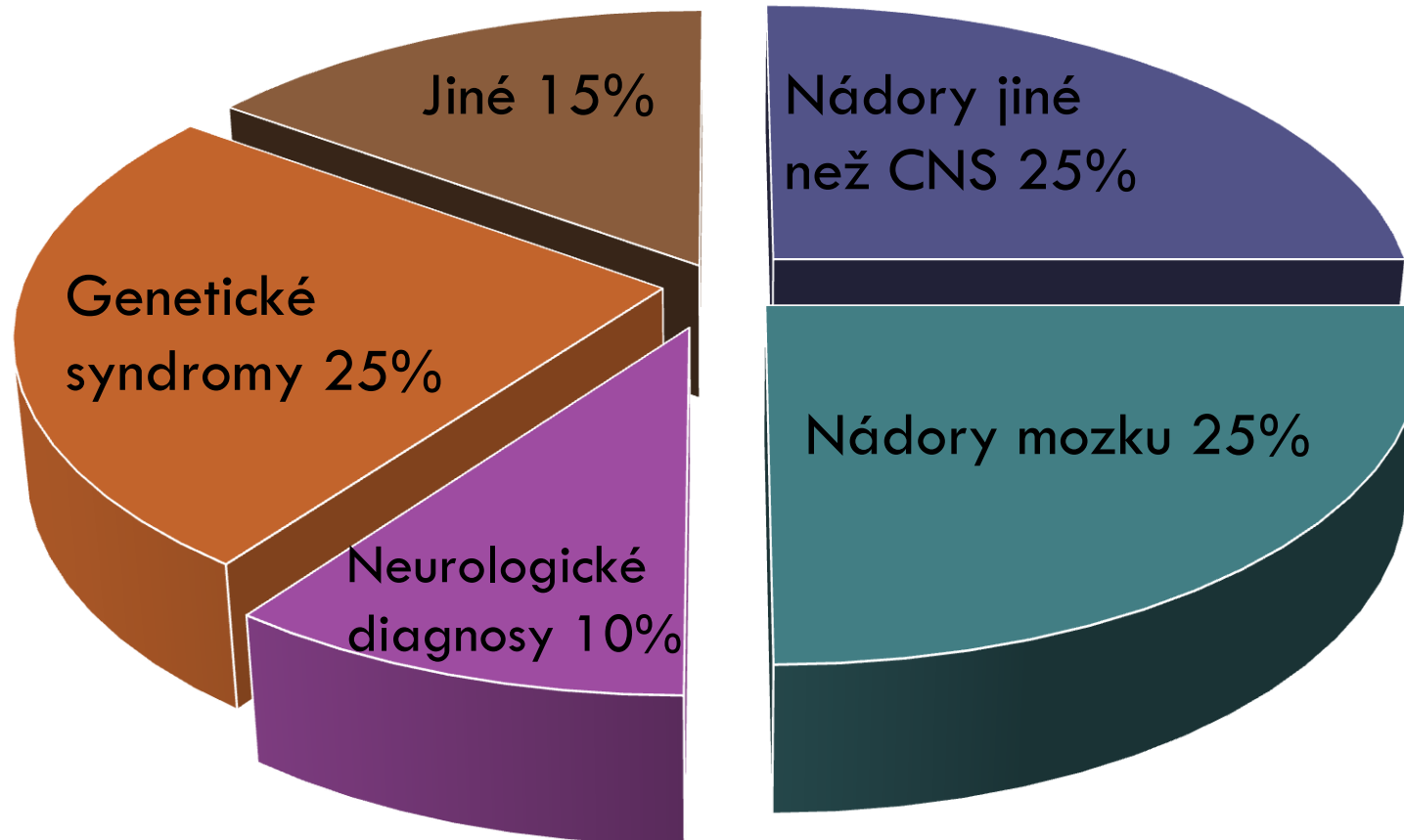
MUDr. Katalin Štěrbová

Dětská neurologická klinika

Fakultní nemocnice v Motole

Praha

Spektrum pacientů pediatrické paliativní péče



Postižení CNS

Non-progresivní

- **DMO (dětská mozková obrna)**
- **VVV**
- **Trauma CNS**
- **Hypoxie při tonutí či KP zástavě**
- **Stp. encefalitidě**

Skupina 4 dle IMPACCT

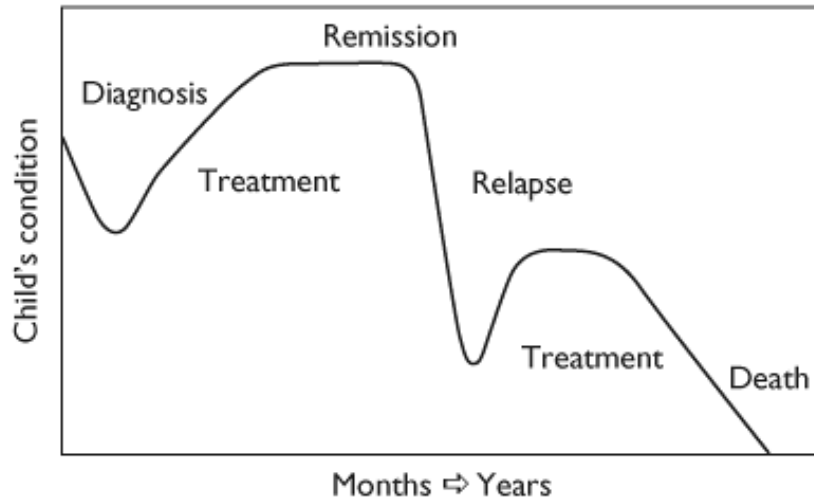
Progresivní

- **Metabolické vady**
- **Neurodegenerativní onem.**
- **Nervosvalová onemocnění**
 - ▣ např. Duchennova svalová dystrofie
- **Epileptické encefalopatie**
- **Genetické syndromy**
 - ▣ např. Rettův sy

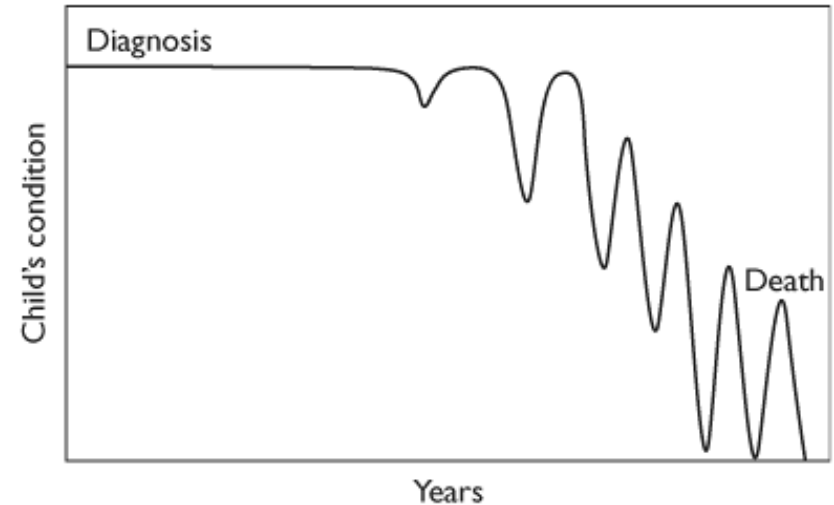
Skupina 3 dle IMPACCT

Průběh onemocnění

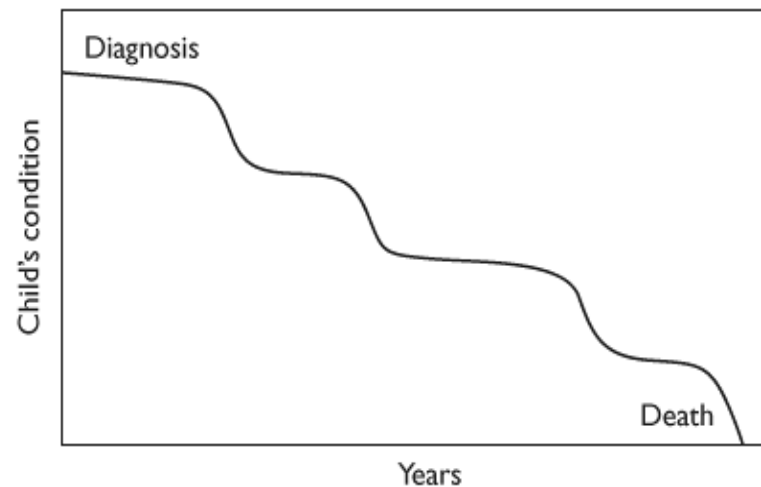
malignita



cystická fibrosa



neurodegenerativní onemocnění



Prognosa u neurologických diagnos

- Dobře definované diagnosy s jasnou prognosou
 - ▣ Popis desítek až stovek pacientů se stejnou diagnosou
 - ▣ Osobní zkušenosti specialistů

- Neurologicky těžce nemocné děti bez ozřejmění diagnosy
 - ▣ prognosa nejasná

- SWAN - Syndrome Without A Name
 - ▣ <https://www.undiagnosed.org.uk/>
 - ▣ 6000 novorozenců ročně v UK (počet obyvatel asi 64 mil.)
 - ▣ asi 1000 dětí ročně v ČR

Prognosa – ale čeho?

Vývojová prognosa

- **Neprogresivní postižení**
 - ▣ Většina dětí je schopna non-verbálně komunikovat s okolím
 - ▣ „dítě zůstane závislé na druhé osobě a nebude schopné verbální komunikace“
- **Progresivní onemocnění**
 - ▣ Postupná ztráta již získaných dovedností, řeči, někdy i smyslových funkcí

Zdravotní prognosa

- Interní komplikace
- Schopnost regenerace po inzultech
- Více ovlivní délku života

Prognosa délky života

- ▣ Velmi orientační
- ▣ Malé skupiny pacientů
- ▣ Často stará data, která nemohou reflektovat pokroky zdravotní péče

Těžké poruchy vědomí různé etiologie

Vegetativní stav (coma vigile)

- Cyklus bdění a spánku
- Pacient si neuvědomuje sebe ani své okolí, nereaguje na zevní podněty
- Nekonzistentní pohyby hlavy a očí na zvukové podněty a nekonzistentní pohyby končetin
- Pac. není schopen zrakové fixace ani sledování
- Jde o klinickou diagnosu, není žádný potvrzující laboratorní test
- Délka života je významně zkrácená

Minimal responsive state (Minimal conscious state)

- Těžká porucha vědomí, ale jsou jasné projevy chování potvrzující **uvědomování si** okolí a vlastní osoby
- Pac. **vyhoví** jednoduché výzvě, gestem či verbálně dá najevo ano/ne, zraková fixace a sledování, adekvátní smích nebo pláč, cílené sahání po předmětech

**Nelze nikdy s jistotou prohlásit, že dítě nevnímá a tak je k tomu třeba přistupovat*

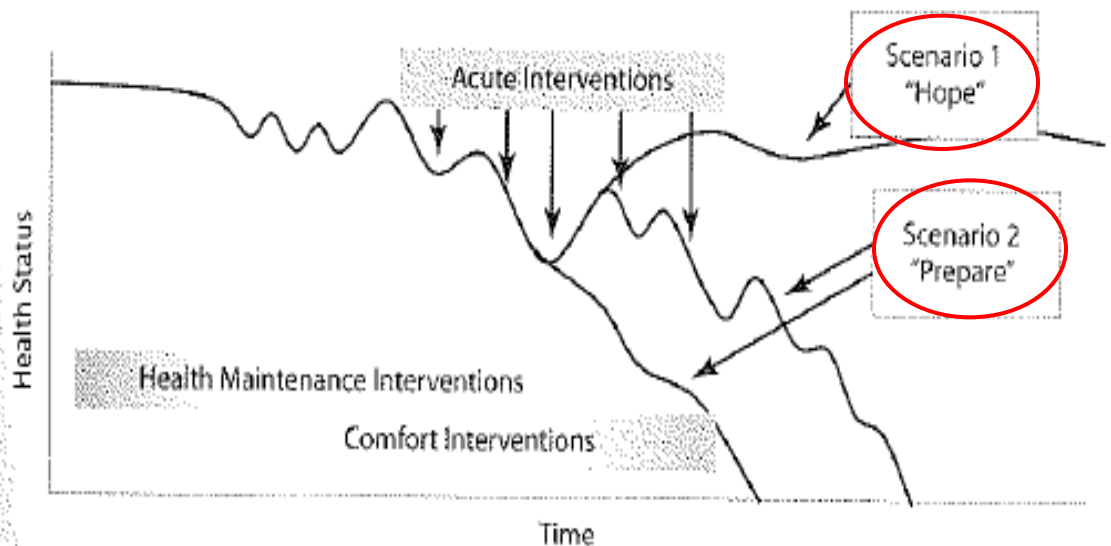
Vrozené vývojové vady

Poučení

- plán na EOL (End of Life)
- plán na přežití

Péče o NTN děti

- Terapie léčebná, měnící průběh, zvyšující komfort
- Zpočátku maximální snaha o zabrzdění progresse onemocnění, o cílenou léčbu
- Později převaha péče o maximální komfort a minimum bolesti





Problémy Neurologicky Těžce Nemocných dětí

Bolest

Typ bolesti	Příčina bolesti	Charakter bolesti
Somatická nociceptivní	Zuby, svaly, fascie zlomeniny, (sub)luxace kyčle, dekubity	Dobře lokalizovaná, pulsující, ostrá
Neuropatická	Periferní či centrální NS, zvýšený nitrolební tlak	Hyperpatická, s dysestezií, pálivá, s allodynii
Viscerální	Viscerální orgány – distanze, zánět	Difusní, v břiše či zádech, tlaková, křečující, mučivá, intermitentní

□ Autonomní dysfunkce

- průvodní příznak
- pocení, zčervenání ve tváři, tachykardie, zvýšená teplota, říhání, dávení

Bolest

- Detekce bolesti i NTN dětí je obtížná
- Behaviorální známky bolesti u non-verbálních pacientů:
 - Pláč a sténání
 - Změny ve výrazu tváře: grimasování, mračení se, zarmoucený výraz
 - Nemožnost utišit, uklidnit
 - Omezení interakcí s okolím
 - Zvýšené pohyby končetin
 - Neklid, neposednost
 - Změny svalového napětí – propínání končetin, propínání se do luku
 - Sebepoškozování

FLACC scale pro děti s mentálním postižením

Kategorie	Hodnocení - Projevy		
	0	1	2
Oblíčež (Face)	Žádný určitý výraz nebo úsměv	Občas se zamračí nebo zašklebí, bez zájmu, stažený do sebe Vypadá smutně nebo ustaraně	Často nebo stále se mu třese brada, sevřené čelisti <i>Ve tváři výraz paniky nebo zděšení, tváří se nešťastně</i>
Nohy (Legs)	Normální police nebo uvolněné <i>Obvyklý svalový tonus a pohyby (mohou být jiné než u ostatních dětí)</i>	Neklidné, napjaté <i>občasný třes</i>	Kope, nebo má nohy přitažené k břichu <i>Zvýšení spasticity, trvalý třes nebo záškuby</i>
Aktivita	Leží klidně normální police, uvolněné se pohybuje Klidné pravidelné dýchání	Napjatý, kroutí se, vrtí se tam a zpět <i>Napjaté, opatrné pohyby, středně rozrušený, pohybuje hlavou ze strany na stranu, agresivní, mělké opatrné dýchání, občasný hluboký vzdech</i>	Napjatý do oblouku, hází sebou, strnulý <i>Velmi rozrušené, tluče hlavou, chvěje se, zadržuje dech, lape po dechu, nebo provádí rychlé hluboké nádechy</i>
Pláč (Cry)	Nepláče/nemluví <i>spí nebo je vzhůru</i>	Nařiká, kňourá, občas si stěžuje <i>Náhlé zasténání, občasný "výbuch" spojený s verbálním projevem</i>	Stále pláče, ječí nebo vzlyká, často si stěžuje, <i>Často sténá, časté „výbuchy“</i>
Uklidnění (Consolability)	Spokojený, uvolněný	Uklidní se občasným dotykem, pohlazením, tím, že se na ně mluví, dá se odvést pozornost	Je obtížné ho utěšit nebo uklidnit <i>Odstrkuje pečující osobu, brání se péči, nebo pokusům o utěšení</i>

0

3 a více

10

žádná bolest

bolest, intervence nutná

maximální bolest

FLACC škála od 1 měsíce do 6 let

Kategorie	Hodnocení - Projevy		
	0	1	2
Obličej (Face)	Žádný určitý výraz nebo úsměv	Občas se zamračí nebo zašklebí, bez zájmu, stažený do sebe	Často nebo stále se mu třese brada, sevřené čelisti
Nohy (Legs)	Normální pozice nebo uvolněné	Neklidné, napjaté	Kope, nebo má nohy přitažené k břichu
Aktivita	Leží klidně normální pozice, uvolněně se pohybuje	Napjatý, kroutí se, vrtí se tam a zpět	Napjatý do oblouku, hází sebou, strnulý
Pláč (Cry)	Nepláče (spí nebo je vzhůru)	Nařiká, kňourá, občas si stěžuje	Stále pláče, ječí nebo vzlyká, často si stěžuje
Uklidnění (Consolability)	Spokojený, uvolněný	Uklidní se občasným dotykem, pohlazením, tím, že se na ně mluví, dá se odvést pozornost	Je obtížné ho utěšit nebo uklidnit

Hodnocení

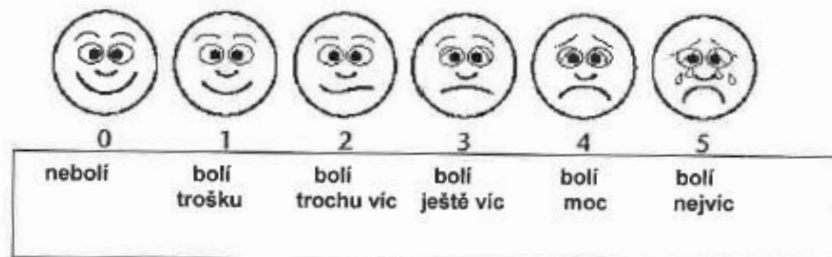
0 žádná bolest
 3 a více bolest, intervence nutná
 10 maximální bolest

Faces Pain Scale

pro děti od 3 do 6 let

V. FACES PAIN SCALE

obličejová škála pro děti od 3 do cca 6 let



Při hodnocení lze použít následující komentář (podle Hicksově):

„Tyto obličeje ukazují, jak moc může něco bolet. Tenhle obličej (*ukážte na obličej nejvíce vlevo*), znamená, že nic nebolí. Další obličeje ukazují větší a větší bolest (*ukazujte na jeden po druhém zleva doprava*) až tenhle (*ukážte na obličej nejvíce vpravo*), ukazuje moc velkou bolest. Ukaž mi obličej, který ukazuje, jak velkou bolest máš (zrovna teď) ty.“

Podstatou je, že dítě má pochopit, že obličeje nepředstavují je samotné, ale jejich bolest!

Hodnocení

0 žádná bolest
2 a více **bolest, intervence nutná**
5 **maximální bolest**



Bolest a jiný dyskomfort můžeme léčit i bez toho,
abychom věděli přesnou příčinu

Obavy ze symptomatické léčby bolesti

- Obavy z nežádoucích účinků medikace
- Obavy z návyku
- Obavy, že to vzdáváme příliš brzo
- Strach z opiátů
 - obavy z útlumu dechu a urychlení umírání
 - bezpečné podávání pokud se správně titrují
 - *pokud jsou opiáty používány správně, pak neurychlí umírání, ale zajistí pohodu po zbytek života*

Léčba bolesti

- Čím větší neurologické postižení, tím větší frekvence a intenzita bolesti
- **Nesteroidní antiflogistika**
- **Paracetamol**
- **Gabapentin** – lék 1. volby při neuropatické, centrální bolesti, při viscerální hyperalgesii
- **Nortriptyline** (Notrilen) – lék přídatný ke GBP, pokud není úplný efekt
- **Clonidin** – pokud je přítomná i autonomní dysfunkce (u nás pouze i.v.)
- **Cyproheptadin** (Peritol)- pokud je i dávení a nausea
- **Opiáty**
- **Ketamin** inj lze podat bukálně či intranasálně i u dětí při bolestech resistantních na opioidy (Taylor et al 2014)
- Kanabinoidy (CBD)
- **Nefarmakologické intervence** (chování, houpání, masáže, polohování, teplá koupel, zavinování, hudba, aromaterapie, akupunktura)

Spánek

- Porucha spánku jako součást neurolog. postižení nebo sekundárně při bolesti, dyskomfortu, OSAS
- Melatonin na noc – až 10mg
- Léky na bolest
- Benzodiazepíny nejsou dlouhodobě vhodné, ale mohou ovlivnit svalové spasmy

Epileptické záchvaty

- Různé typy záchvatů, konvulzivní a non-konvulzivní status epilepticus
- Plán na zvládnání záchvatů v domácím prostředí (diazepam p.o. a p.r., midazolam bucc.,s.c., fenobarbital i.m.)
- Ketogenní dieta
- VNS (stimulace nervus vagus)
- Paliativní epileptochirurgické zákroky u farmakoresistentní epilepsie

SUDEP

- Sudden Unexpected Death in Epilepsy
- Nejohroženější skupiny:
 - ▣ Mladí muži s non-compliance
 - ▣ **Těžké farmakoresistentní epilepsie (epileptické encefalopatie) s polyterapií**

Příznaky respiračního problému

- Kašel
- Říhání
- Zakuckání
- Dušení se
- Zahlenění
- Zvýšená dechová práce
- Kýchání
- Poklesy saturace
- Chrápání
- Apnoické pauzy
- Nausea a zvracení

Respirace

- Dítě s výraznou slabostí, hypotonií nedokáže kašlat, hlasitě dýchat – je ve větším riziku, že se respirační problém odhalí později

Trávení

□ **Obstipace**

- Málo vlákniny
- Málo pohybu
- Snížená motilita trávicího traktu
- Centr. hypothyreosa
- Autonomní dysfunkce
- Léky (anticholinergika, opioidy, benzodiazepíny)
- Terapie obstipace: nejlépe kombinace několika mechanismů
 - osmotická projímadla (polyetylen glykol, laktulosa, Mg hydroxid)
 - lubrikant (glycerínové čípky)
 - stimulátory peristaltiky (senna – chron. Nevhodná, Dulcolax)
 - rektální nálevy

□ **Intestinální pseudo-obstrukce (Ogilvie syndrom)**

- Obraz obstrukce GITu bez detekovatelného uzávěru
- Příčinou je neefektivní propulze střeva
- Th: neostigmin, pyridostigmin
- Intolerance krmení p.o.
- Intolerance množství podaných tekutin
- Přínos parenterální výživy?

Porucha regulace tělesné teploty

□ **Hypertermie**

- v rámci poruchy centrální regulace
- minimalizovat okolní teplotu
- chladná vlhká prostěradla
- větráky

□ **Hypotermie**

- dlouhá hypotermie může vést k pankreatitídě
- oblečení, přikrývky

Endokrinologie

- **Osteoporosa**
- Předčasná puberta
- **Porucha regulace natremie** (sy inadekvátní sekrece ADH nebo Salt Wasting Syndrome)
- Porucha růstu x regulace tělesné hmotnosti

Ideální tým pečující o NTN dítě

Základ

- rodina
- pediatr

Dle obtíží

- Specialisté
 - ▣ Neurolog
 - ▣ Psycholog
 - ▣ RHB
 - ▣ Ortoped
 - ▣ Gastroenterolog
 - ▣ Pulmonolog
 - ▣ ORL
 - ▣ Endokrinolog
- Dietní sestra
- Psycholog
- Genetik
- Expert na metabolické vady
- Paliativní specialista

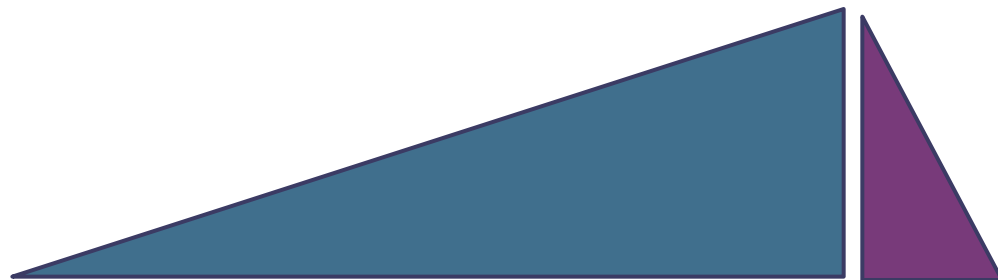
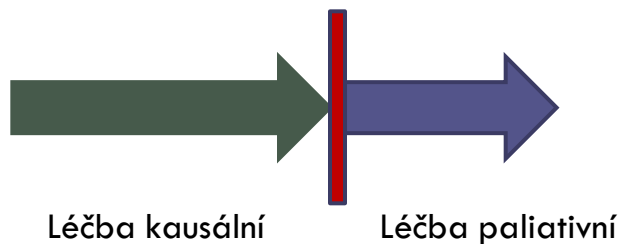
Otázky při řešení problémů

- Jaké jsou zjistitelné možné příčiny problému
- Co nám pomohou testy, např. krevní odběr
- Co nám tyto testy neřeknou
- Jaké je riziko dyskomfortu či újmy při provádění vyšetření?
- Co provedeme s výsledkem testu? Změní nám to terapeutický plán/možnosti?
- Jsou nějaké možnosti empirických léčebných zkoušek?
- Neděláme vyšetření/léčebný zásah už jenom proto, abychom „něco dělali“?
- Často se v medikaci pokračuje i přesto, že její přínos je menší než rizika vedlejších účinků

Diskuse s rodiči

- **Někteří rodiče si myslí,**
 - ▣ že když se vzdají naděje na vyléčení, nebudou „dobří rodiče“
 - ▣ že povinností „dobrého rodiče“ je nevzdávat se za žádnou cenu
- **Otázky na rodiče**
 - ▣ V co doufáte? Co očekáváte?
 - ▣ Jak hodnotíte zdravotní stav dítěte dnes ve srovnání se stavem před 1/2 rokem, před 2 lety,...?
 - ▣ O kolik se stav zhoršil?
 - ▣ Nakolik si dítě „užije dne“ dnes ve srovnání se stavem před...?
 - ▣ Jak často je dítě v nepohodě ?

Filozofie paliativní péče



Paliativní péče je vhodná kdykoliv v průběhu pokročilého či chronického onemocnění. Paliativní péče může být poskytována zároveň s léčbou kurativní.

Palliative care is appropriate at any time during a patient's advanced or chronic illness. Palliative care can be provided at the same time as treatment that is meant to cure the patient.

The following is a guide to the sort of vulnerability factors that make a child with cerebral palsy (or other static neurological condition) likely to meet criteria for Children's Hospice services and to benefit most from specialist palliative care. Children likely to be accepted would have dark orange / red features in more than one category, and the answer to the last question would be 'yes'.

Respiratory Factors

- Frequent or increasing number of lower respiratory infections
- PICU admission for lower respiratory tract infection
- Requirement for long term oxygen therapy or non-invasive ventilation at home
- Tracheostomy and / or 24 hour ventilation

Feeding Factors

- Gastrostomy
- Jejunostomy
- Severe uncontrolled reflux despite maximum treatment
- Losing weight due to feeding difficulties
- Pain / distress associated with feeding, necessitating progressive feed reduction

Seizure related factors

- Epileptic activity needing medication
- Poor seizure control despite numerous drugs
- Frequent use of rescue medication (daily basis)
- Episodes of status epilepticus requiring intensive treatment (IV infusions / PICU)

Locomotor Factors

- Spastic quadriplegia / total body involvement
- Poor head control/ fixed spinal curvature
- Dependent on a wheelchair driven by a carer
- Difficulty with maintaining sitting position (Gross Motor Function Classification System Level V)

Other Neurological vulnerability to consider

- Other evidence of severe bulbar involvement (worsening swallow, cough, gag reflex)
- Baclofen pump (as a marker of severe hypertonia / very difficult spasms)
- Severe visual impairment (registered blind)
- VP shunt (particularly with frequent need of review)

In the light of the factors above, would you be surprised if the child was still alive at the age of 18 years?

Ve světle popsaných faktorů,
byl byste překvapen, pokud by
bylo dítě ve věku 18 let
stále naživu?

blížící se konec

- Varovné signály: častější hospitalizace, zvyšující se utrpení v důsledku bolesti, atd., riziko nebo vznik akutního život ohrožujícího stavu
- Zaměřit se na kvalitu dnů x kvantitu dnů
- Rozhodování o místě úmrtí
- DNR
 - Zvažovat s časovým předstihem, netlačit do rozhodnutí
 - Vráť KPR dítě do stavu, v jakém byl předtím?
 - Možné další zhoršení při hypoxii mozku při KP zástavě
 - Rodiče vidí, že dítě už nebojuje

rozhodování

- Cílem rozhodování je určit, co je největší **zájem dítěte** a jak minimalizovat **tíseň rodiny**.
- Dělat něco **dítěti** x dělat něco **pro dítě**

Děkuji za
pozornost!

