

Plánování péče v dlouhodobé intenzivní péči pro děti

prim. MUDr. Mahulena Exnerová

Dětské oddělení a DIOP nemocnice Hořovice

Cesta domů z.ú., Praha



- Pětiletá dívka s DIPG – postupně se neurologicky zhoršující, PEG pro poruchu polykání, ležící
- 18ti letý chlapec s Duchenovou muskulární dystrofií se závažným postižením plic na NIV
- 5týdenní kojenec s neonatální, závažně probíhající formou spinální muskulární atrofie, která nebyla indikována ke genové terapii, HFNO
- Téměř 19 letá slečna ve 4 roky trvajícím apalickém stavu po protrahované resuscitaci při masivní embolizaci do plicnice v péči rodiny doma
- Rodina novorozence s Edwardsovým syndromem a závažnou srdeční vadou – příprava na péči doma

Tabulka 2. Pět kategorií život limitujících a život ohrožujících onemocnění [Together for Short Lives 2018]

Skupina	Popis
1	Život ohrožující onemocnění, kde je možná kurativní léčba, která však může selhat. Přístup ke službám paliativní péče může být nutný s ohledem na komplexnost potřeb pacienta (např. zhoubný nádor, komplexní vrozená onemocnění srdce, závažná poranění v důsledku úrazu). Při dosažení dlouhodobé remise nebo po úspěšné kurativní léčbě již nejsou služby paliativní péče zapotřebí
2	Onemocnění, jejichž nevyhnutelným důsledkem je předčasná smrt. Dlouhá období intenzivní léčby jsou zaměřena na prodloužení života se zachováním dobré kvality života (např.: cystická fibróza)
3	Progredující onemocnění bez možností kurativní léčby, u kterých je léčba výhradně paliativní a běžně může trvat mnoho let (např.: Battenova choroba, muskulární dystrofie, chromosomopatie)
4	Ireverzibilní, ale neprogredující onemocnění s komplexními nároky na zdravotní péči, která vedou ke komplikacím a pravděpodobně i předčasné smrti (např. závažná forma dětské mozkové obrny a postižení po poranění mozku či míchy). Paliativní péče může být nutná v jakémkoli stádiu choroby a epizody péče mohou být nepředvídatelné a periodické.
5	Nenarozené děti s významnými zdravotními problémy, které nemusí přežít porod, novorozenci s možným přežitím několik hodin/dnů, novorozenci s vrozenými vadami s možným ohrožením vitálních funkcí a novorozenci, kterým se dostalo náležité intenzivní péče, ale rozvinulo se u nich nevyléčitelné onemocnění.



Mezinárodní dokumenty

Vol. 63 No. 5 May 2022

Journal of Pain and Symptom Management e529

Special Article

International Standards for Pediatric Palliative Care:

From IMPaCCT to GO-PPaCS

Franca Benini, MD, Danaï Pappadatou, PhD, Mercedes Bernadà, MD, Finella Craig, MD, Lucia De Zen, MD, PhD, Julia Downing, PhD, Ross Drake, MD, Stefan Friedrichsdorf, MD, FAAP, Daniel Garros, MD, Luca Giacomelli, PhD, Ana Lacerda, MD, Pierina Lazzarin, BSc, Sara Marceglia, PhD, Joan Marston, RN, Mary Ann Muckaden, MD, Simonetta Papa, PhD, Elvira Parravicini, MD, Federico Pellegatta, RN, and Joanne Wolfe, MD
Paediatric Palliative Care, Pain Service, Department of Women's and Children's Health, University of Padua, Padua, Italy; Professor of Clinical Psychology, Department of Mental Health and Behavioral Studies, Faculty of Nursing, National and Kapodistrian University of Athens, Greece; Associated Professor of Pediatrics, School of Medicine, Universidad de la República, Pereira Rossell Hospital Center, Pediatric Palliative Care Team Director, Montevideo, Uruguay; Consultant in Paediatric Palliative Medicine at the Louis Dundas Centre, Great Ormond Street Hospital for Children, London, UK; Pediatric Palliative Care and Pain Service, Institute for Maternal and Child Health Burlo Garofolo, Trieste, Italy; International Children's Palliative Care Network (ICPCN), Uganda/UK; Pediatric Palliative Care and Pain Services, Starship Children's Health, Auckland District Health Board, Auckland, New Zealand; Professor in Pediatrics, Medical Director, Center of Pediatric Pain, Palliative and Integrative Medicine at UCSF Benioff Children's Hospitals in Oakland and San Francisco, California, USA; Department of Pediatrics, Division of Critical Care, University of Alberta, Edmonton, Alberta, Canada; Stollery Children's Hospital PICU, Edmonton, Alberta, Canada; Pediatric Palliative Care, Pediatric Palliative Care, Department of Pediatrics, University of Medicine and Health Sciences, Bloemfontein, South Africa; Pediatric Palliative Care, VIDAS Association, Paris, France; Pediatric Palliative Care, Department of Pediatrics, Boston Children's Hospital, Boston, MA, USA.



6 Benini F, et al., *Paliativní medicína* 2023; 4 (2): 6–47

PEDIATRICKÁ PALIATIVNÍ PÉČE

STANDARDY

Mezinárodní standardy pro dětskou paliativní péči: Od projektu IMPaCCT k projektu GO-PPaCS

Franca Benini, MD, Danaï Pappadatou, PhD, Mercedes Bernadà, MD, Finella Craig, MD, Lucia De Zen, MD, PhD, Julia Downing, PhD, Ross Drake, MD, Stefan Friedrichsdorf, MD, FAAP, Daniel Garros, MD, Luca Giacomelli, PhD, Ana Lacerda, MD, Pierina Lazzarin, BSc, Sara Marceglia, PhD, Joan Marston, RN, Mary Ann Muckaden, MD, Simonetta Papa, PhD, Elvira Parravicini, MD, Federico Pellegatta, RN, and Joanne Wolfe, MD

European Association for Palliative Care



Evropská charta paliativní péče o děti a mladistvé

Připravila Referenční skupina pro děti a mladistvé EAPC

icpcn THE ICPCN CHARTER OF RIGHTS FOR LIFE LIMITED AND LIFE THREATENED CHILDREN
www.icpcn.org
Improving palliative care for the world's children

1. Every child should expect individualised, culturally and age appropriate palliative care as defined by the World Health Organization (WHO) [1]. The specific needs of adolescents and young people shall be addressed and planned for.
2. Palliative care for the child and family shall begin at the time of diagnosis and continue alongside any curative treatments throughout the child's illness, during death and in bereavement. The aim of palliative care shall be to relieve suffering and promote quality of life.
3. The child's parents or legal guardians shall be acknowledged as the primary care givers and recognised as full partners in all care and decisions involving their child.
4. Every child shall be encouraged to participate in decisions affecting his or her care, according to age and understanding.
5. A sensitive but honest approach will be the basis of all communication with the child and the child's family. They shall be treated with dignity and given privacy irrespective of physical or intellectual capacity.
6. Every child or young person shall have access to education and wherever possible be provided with opportunities to play, access leisure opportunities, interact with siblings and friends and participate in normal childhood activities.
7. The child and the family shall be given the opportunity to consult with a paediatric specialist with particular knowledge of the child's condition where possible, and shall remain under the care of a paediatrician or doctor with paediatric knowledge and experience.
8. The child and the family shall be entitled to a named and accessible key-worker whose task it is to build, co-ordinate and maintain appropriate support systems which should include a multi-disciplinary care team and appropriate community resources.
9. The child's home shall remain the centre of care whenever possible. Treatment outside of this home shall be in a child-centred environment by staff and volunteers, trained in palliative care of children.
10. Every child and family member, including siblings, shall receive culturally appropriate, clinical, emotional, psychosocial and spiritual support in order to meet their particular needs. Bereavement support for the child's family shall be available for as long as it is required.

Adapted from the ACT Charter
October 2008

[1] "Palliative care for children is the active, total care of the child's body, mind and spirit, and also involves giving care to the family. It begins when the illness is diagnosed and continues regardless of whether a child receives treatment directed at the disease. Health providers must evaluate and alleviate a child's physical, psychological and social distress. Effective palliative care requires a broad multidisciplinary approach that includes the family and makes use of available community resources. It can be successfully implemented even if resources are limited. It can be provided in tertiary care facilities, in community health centres, and in children's homes." (World Health Organization 2002)

ICPCN is a registered charity in England & Wales (number 1245712) and a registered company in England & Wales (number 767032)



ELSEVIER

Available online at www.sciencedirect.com

Resuscitation

journal homepage: www.elsevier.com/locate/resuscitation



European Resuscitation Council Guidelines 2021: Ethics of resuscitation and end of life decisions

Spyros D. Mentzelopoulos^{a,*}, Keith Couper^{b,c}, Patrick Van de Voorde^{d,e}, Patrick Druwe^f, Marieke Blom^g, Gavin D. Perkins^b, Ileana Lulic^h, Jana Djakow^{i,j}, Violetta Raffay^{k,l}, Gisela Lilja^m, Leo Bossaertⁿ

^a National and Kapodistrian University of Athens Medical School, Athens, Greece

^b UK Critical Care Unit, University Hospitals Birmingham NHS Foundation Trust, Birmingham, UK

^c Warwick Medical School, University of Warwick, Coventry, UK

^d University Hospital and University Ghent, Belgium

^e Federal Department Health, Belgium

^f Ghent University Hospital, Department of Intensive Care Medicine, Ghent, Belgium

^g Amsterdam University Medical Center, Amsterdam, The Netherlands

Panel: The rights of the dying child—the Trieste Charter proposal

- To be considered a person until death irrespective of age, location, illness, and care setting
- To receive effective treatment for pain, and physical and psychological symptoms causing suffering through qualified, comprehensive, and continuous care
- To be listened to and properly informed about his or her illness with consideration for his or her wishes, age, and ability to understand
- To participate, on the basis of his or her abilities, values and wishes, in care choices about his or her life, illness, and death
- To express and, whenever possible, have his or her feelings, wishes, and expectations taken into account
- To have his or her cultural, spiritual, and religious beliefs respected and receive spiritual care and support in accordance with his or her wishes and choices
- To have a social and relational life suitable to his or her age, illness, and expectations
- To be surrounded by family members and loved ones who are adequately supported and protected from the burden of the child's illness
- To be cared for in a setting appropriate for his or her age, needs, and wishes and that allows the proximity of the family
- To have access to child-specific palliative-care programmes that avoid futile or excessively burdensome practices and therapeutic abandonment





Co říkají standardy?

Etické potřeby

Standardy

- Každé rozhodnutí by se mělo řídit čtyřmi základními etickými principy: principem beneficence, nonmaleficence, spravedlnosti a respektování autonomie.
- Každé rozhodnutí týkající se péče by mělo být postaveno na principu nejlepšího zájmu dítěte a sdílené mezi pacientem, rodinou a lékařem.

Plánování budoucí péče

Standardy

- Rozhovory o plánování budoucí péče by měly být vedeny po celou dobu trajektorie nemoci v co největší možné míře a mohou zahrnovat mimo jiné: přání ohledně péče o dítě, definici cílů péče a přehodnocení cílů, pokud se stav dítěte zhorší, plány „co dělat“ v případě akutního zhoršení stavu a péči v závěru života. Všechny možnosti by měly zůstat otevřeny a být pravidelně revidovány.
- Každá instituce by měla vytvořit doporučené postupy pro plánování budoucí péče.
- Zdravotníci pracovníci by měli být řádně proškoleni v plánování budoucí péče.

Standardy

- V celém průběhu onemocnění by měl být diskutován možný vývoj nemoci.
- Péče v závěru života a prostředí, ve kterém bude poskytována, by měly být připravené a určeny podle přání dítěte, rodiny a dostupných zdrojů.
- Obtěžující fyzické a psychické symptomy by měly být rozpoznány a léčeny.
- Je nutno respektovat důstojnost dítěte tím, že je zajištěno vhodné prostředí a přítomnost milovaných osob.
- Spirituální a náboženské služby odpovídající víře a zvyklostem rodiny by měly být nabídnuty před smrtí a po smrti dítěte.
- O děti v závěru života by měli pečovat vyškolení zdravotničtí pracovníci, a pokud je to možné, interdisciplinární tým.
- Rodina by měla být odborníky připravena na tělesné změny, ke kterým dochází při procesu umírání.
- Rodině by měl být poskytnut dostatek času na rozloučení s dítětem podle jejich spirituálních a rodinných kulturních/náboženských zvyklostí.
- Sourozencům musí být umožněno strávit dostatečný čas s umírajícím dítětem.
- S tělem zemřelého dítěte by mělo být nakládáno s náležitým respektem, s nejvyšší úctou a s mimořádným ohledem na kulturní a náboženské zvyklosti rodiny.
- Zdravotničtí pracovníci musí respektovat všechny různé způsoby vyrovnávání se se ztrátou.
- Podpora v truchlení by měla být rodině nabízena v rámci dostupných zdrojů tak dlouho, jak je potřeba.

Komunikační potřeby

Standardy

- Upřímná, kontinuální a otevřená komunikace s rodinou je klíčová.
- Komunikace a diskuse o diagnóze a prognóze dítěte by se měly odehrávat ve vhodném a bezpečném prostředí a brát ohled na kulturní prostředí dítěte a rodiny.
- Je zapotřebí pomáhat rodičům v zachování jejich rodičovské role a v účinném řešení znepokojivého chování, kterým dítě reaguje na stres.



Perspektiva profesionála - 4 roviny

- **JAKÉ JE NAŠE MEDICÍNSKÉ POZNÁNÍ A MOŽNOSTI?**

- DIAGNÓZA
- LÉČBA A ALTERNATIVY POSTUPU
- OČEKÁVANÝ VÝVOJ
- Co víme?
- Co může fungovat a jak?
- Jaké existují alternativy?
- ...

- **CO JE DOBŘE?**

- Podle čeho hodnotím?
- Jaké mám argumenty?
- Z jakých hodnot vycházím?
- Jaké jsou zájmy zúčastněných?
- ...

medicínská

právní

- **CO MUSÍM A CO NESMÍM?**

- Jaké existují právní normy?
- Jak a kdo normy vykládá?
- S jakou argumentací? Jaké jsou principy, ze kterých normy vychází?
- ...

- **O ČEM, KDO, S KÝM, JAK, KOLIK?**

- Podle čeho hodnotím?
- Jaké mám argumenty
- Jaké nástroje využívám?
- **EMOCE, ZÁZEMÍ, KONTEXT, KULTURA, STRACH, OPORA, DŮVĚRA, ROLE, ...**

etická

komunikační a
psychologická

Plánování péče

Proč? Kdy? Kdo?

- **Plánování budoucí péče** (ACP) – proces komunikace a sdíleného (společného) rozhodování, rozsah a místo péče co nejvíce v souladu s přáními a hodnotami pacienta (rodiny)
- **Proč:** Nikdo neví co a kdy se stane, není jedno správné řešení – možnosti volby, potřeba dítěte + rodiny i pečujících profesionálů → péče v souladu s přáním dítěte a rodičů
- **Kdy:** časně, pravidelně v průběhu léčby, před vznikem krizí a ve chvíli, když se cíle péče vyjasňují či **mění, dlouho předtím, než bude dětskému pacientovi hrozit bezprostřední riziko úmrtí**
- **Kdo:** dítě, rodiče a další pečující, ošetřující tým, odborníci na paliativní péči



Jak: mluvit, diskutovat, rozhodovat společně....

- **Péče orientovaná na pacienta/rodinu** (Patient-centered / family-centred care)
- **Sdílené rozhodování** (shared decision making)
- **Plánování budoucí péče** (Advance care planning)
- EBM potvrzené postupy s pozitivním vlivem na kvalitu života a umírání - Ohraničení možností – nabídka terapeutických nástrojů, konsenzus v ošetřujícím týmu
- **CÍL:** dosažení konsenzu týkajícího se možných intervencí a léčebné strategie
- **Koncept přiměřenosti péče**
- **Formulace cílů péče** - (např. uzdrava, prodloužení života i za cenu pobytu v nemocnici, QOL, chceme stihnout, chceme domů)
- **Goal-directed care**
 - Cíle se mohou lišit
 - Cíle se mohou měnit
 - O cílech máme **diskutovat**
 - Cíle lze přehodnocovat
- **Zápisy** do dokumentace ošetřujícího týmu = dokumentace CESTY
- ev. limitace péče a následně tvorba plánu péče
- **Limitace – DNAR, DNI součástí komplexního plánu** pro případ akutního zhoršení
- Plán popisuje i další možné komplikace, preference místa péče, místa závěru života a péče po úmrtí (pitva ano/ne, pozůstalostní péče)

Principles of Person and Family-Centred Care



Adapted from the
Institute for Patient and Family-
centered care, www.ipfcc.org

CCMI
Centre for Collaboration
Motivation & Innovation



CO? Formální stránka

- Formuláře
- Diagnóza/prognóza, popis aktuálního zdravotního stavu
- Limitace péče – DNR, DNI..
- DNR není Do Not Response – záznam co nebudeme, ale hlavně co budeme dělat když..
- Pravděpodobné komplikace (infekce, záchvaty...)
- Pomalé zhoršování
- Rychlé/náhle zhoršení
- Úmrtí (pitva...)
- Rozdělovník – kam je plán distribuován
- Důležité kontakty



- Přehlednost a „stručnost“
- Dynamika procesu – krátký a srozumitelný záznam rozhovoru
- Jednoznačnost a jednoduchost
- Pravidelný update (reagoaling)

Jaké výzvy/úskalí přináší plánování budoucí péče?

- Vstup do trajektorie onemocnění až v jeho průběhu, dlouhou dobu po stanovení dg
- Postupný proces zhoršování
- Rychlé zhoršení dříve než bylo reálné vykomunikovat plán pro zhoršení
- Obtížnost vedení náročných rozhovorů v kritických situacích
- Změny v rozhodnutí rodičů

- **Kdy? Jak? Kdo? Co? Jak často?**
- **Struktura zápisu, formalizace**
- **Informování o plánu péče** – komu plán péče distribuovat
- **Závaznost a s tím související respektování plánu péče**

Terezka

- II/I gravidita po IVF (předchozí těhotenství ukončeno v 18. t.g. pro VVV plodu)
- Donošený eutrofický novorozenec (7/2020), v 6. hodině třes a myoklony levé HK, subtilní křeče - JIP – vyšetření – infekce ani metabolické vady neprokázány, MR CNS – atrofie, lissencefalie a atrofie mozečku
- NEC – hemikolektomie, ileostomie, přechodně PN, zanoření stomie 10/2020
- **Symptomatická generalizovaná farmakorezistentní epilepsie** – kombinace antiepileptik
- **Genetika** – dosud nepopsaná varianta v genu IRF2BPL – asociace s neurovývojovým postižením (koreluje s klinickými projevy)
- Chronické zahlenění, bronchopneumonie – odsávačka, kašlací asistent, DDOT
- Nedostatečná výživa – PEG 1/2022
- Eskalace léčby, 2/2023 – ketogenní dieta se zlepšením kompenzace i EEG
- **Neurologický stav:** těžká PMR, vývoj na úrovni patologického novorozence, reakce na oslovení a dotek, bez očního kontaktu, hypotonie, minimální aktivní pohyb
- Opakované hospitalizace při zhoršení stavu – infekce či epilepsie (1x obraz nonkonvulzivního statu 2023)
- Komunikace s rodinou – cíl i plán péče včetně limitace (DNAR, DNI)



Terezka

- 9.4.2024 – interkurentní infekt, ambulantní léčba
- 17.4.2024 – přijetí pro apatii, dehydrataci, desaturace, pro rozvoj respirační insuficience napojena na HFNO, obtížné zajištění vstupu, ATB pro pneumonii
- Komunikace s maminkou a prarodiči – diskuze závažného zhoršení v kontextu základní diagnózy a předem vykomunikovaného cíle a plánu péče
- **Změna preference** – pro maminku je smysluplné Terezku zaintubovat a připojit k UPV, „dát jí šanci“, současně říká, že kdyby péče nevedla ke stabilizaci stavu a zlepšení s reálnou možností návratu do domácího prostředí – nechce život dcery prodlužovat za každou cenu, trvá přání neresuscitovat v případě náhlé zástavy
- Probíráme možné trajektorie po napojení na UPV včetně možného zavedení TSK
- Pro matku důležité mít možnost o vývoji stavu a možnostech s lékaři mluvit, důležité je, aby se Terezka netrápila, ale dostala možnost stav zvládnout, důležité je předání informací na vyšší pracoviště
- Obtížná intubace na oddělení, transport na UPV – domluveno lůžko na KAR FNM
- 27.4. – 7.5.2024 KAR FNM – obraz ARDS – obtížnější UPV, oběhová podpora, prokázány metapneumoviry a candida v moči, opakované komunikace stavu a možného vývoje po extubaci – maminka si nepřeje reintubaci
- Úspěšná extubace na HFNO 3.5.2024 v přítomnosti maminky, oxygenoterapie od 6.5.2024



Terezka

- 7.5.2024 – zpět DIOP – stabilizovaná, kontinuální Dexdor ve snižující se dávce, zahájení krmení
- 9.5.2024 – rychlá progresa septického stavu (Klebsiella produkující karbapenemázu) – ATB léčba dle citlivosti i.v., korekce poruch vnitřního prostředí, oxygenoterapie, navýšení sedace, furosemid, TPN
- Opakované rozhovory s maminkou a jejím partnerem, rekapitulace posledních 3 týdnů
- **Plán** – léčba infekce, komfortní péče – navýšení sedace dle aktuálního stavu, oxygenoterapie
- Po přechodné stabilizaci od 15.5. oligurie až anurie, ve večerních hodinách poklesy saturace, obtížné dýchání, navýšena sedace pro projevy dyskomfortu (přidán morfín a midazolam s efektem) – přijíždí maminka
- 16.5. od časných ranních hodin apnoické pauzy, s maminkou komunikujeme, že Terezka umírá – pro maminku je důležité, že klidně spinká
- Úmrtí v náručí maminky
- **Co bylo důležité: opakovaná otevřená komunikace, princip nopuštění/doprovázení, sdílené rozhodování, komunikace cílů péče a plánu péče s ohledem na vývoj zdravotního stavu, respekt k autonomii i změně preference rodiny, předávání informací, dostatek času**



Vzdělávání a sebepéče

- Zdravotníci by se měli vzdělávat:
 - Důležitost **plánování budoucí péče**
 - Co znamená a co zahrnuje **společné rozhodování**
 - **Jak dobře a efektivně komunikovat** a diskutovat plány budoucí péče
- Kultivace prostředí zdravotnických zařízení jako celku
- Vzdělávání všech pracovníků ve zdravotnictví v otázkách etiky/práva konce života
- **Kurzy** - www.pallium.cz – ICPCN kurzy, kurz plánování péče, management symptomů....
- Centrum paliativní péče – Espero pro pediatrii
- www.paliace.cz – Kroky k dobré komunikaci, Kroky k řešení etických dilemat v paliativní péči, Kroky k právní jistotě v paliativní péči
- www.cestadomu.cz - kurz Etika a právo v neonatologii a pediatrii
- **Sebepéče** zdravotníků i nezdravotníků (intervize, supervize, peer podpora)
-

Learn skills for advance care planning conversations in VitalTalk's *Navigating Serious Conversations* Course



Identify your patient's goals and values and use them to prepare patients and their families for the future.

#NATIONALHEALTHCAREDECISIONSDAY2024



Děkuji za pozornost.....