



Przypadek kliniczny: Madzia Słabiak

Tomasz Dangel

Fundacja Warszawskie Hospicjum dla Dzieci, OPP

W celu zilustrowania moich wcześniejszych wypowiedzi, a także naszego podejścia do diskutowanego problemu, pozwalam sobie przedstawić poniżej przypadek kliniczny. Składają się na niego: (1) tekst napisany przez matkę, (2) komentarz kardiologa dokonującego diagnozy prenatalnej, (3) oświadczenie rodziców przedstawione Komitetowi Etyki Klinicznej IPCZD, (4) opinia Komitetu Etyki Klinicznej IPCZD oraz (5) mój komentarz.

1. Wypowiedź matki

O chorobie córeczki dowiedzieliśmy się 8.12.2011 r., był to 21. lub 22. tydzień ciąży. Podczas badania zostaliśmy poinformowani o ciężkiej chorobie serca naszej Madzi. Diagnoza brzmiała: HLHS - serce jednokomorowe. Ogromny szok, nie rozumiałam, jak to możliwe, nie chciałam wierzyć, że to dotyczy mojego dziecka. Dowiedziałam się o wieloetapowej operacji i o tym, że Madzia ma tak słabe serduszko, że może nie dojechać na blok operacyjny. Zalecono konsultację w Centrum Zdrowia Dziecka, na którą czekaliśmy kilka dni. Ten czas wypełniony był płaczem i żalem, a wszystkie czynności wydawały się niewiarygodnie trudne. Powoli trzeba było to wszystko poukładać w głowie. Szukaliśmy informacji o chorobie, powiedzieliśmy sobie, że nie jest tak źle, że musimy przygotować się na obecność Madzi.

Doczekaliśmy się wizyty w CZD, która niosła ze sobą ogromny stres i kolejny szok. Profesor kardiochirurg dziecięcy opowiedział nam o nieuleczalnej chorobie

naszego dziecka, o wieloetapowym leczeniu, powikłaniach pooperacyjnych i o jakości życia z HLHS, statystykach i rokowaniach. Z każdym słowem czułam jak ciężar tych wiadomości wbija mnie w fotel. Kolejny raz dotykałam swojego brzucha i nie wierzyłam w to, co słyszę. Było dużo gorzej niż się spodziewaliśmy. Profesor poinformował nas o możliwości przerwania ciąży. Byliśmy zaskoczeni, myśleliśmy, że wszystko podąży w jednym kierunku. Musieliśmy podjąć bardzo trudną decyzję, ważny był czas. Zostaliśmy umówieni na kolejne badania i konsultacje. Czekaliśmy kilka dni, które przepłakaliśmy. Były to dni wycięte z naszego życia.

Podjęliśmy decyzję o terminacji ciąży, ale nie wiedziałam, jak mam się do tego przygotować. Wszystko tak szybko się działo, trzeba było podjąć decyzję, a ja nie wiedziałam, jak sobie z tym poradzić. Powtórzone echo serca płodu potwierdziło wcześniejszą diagnozę. Byliśmy zdecydowani na przerwanie ciąży, a tu kolejny cios. Według polskiego prawa w wyjątkowo ciężkich chorobach płodu można dokonać terminacji do 22. tygodnia ciąży.

Zostaliśmy w sytuacji bez wyjścia, buntowałam się, czułam ogromną niemoc, a przecież chodziło o losy mojego małego dziecka. Rozmawialiśmy z lekarzami o tym, że nie chcemy, aby nasza Madzia była leczona. Chcieliśmy, by mogła odejść w spokoju, otoczona naszą miłością, bez skazywania jej na ból i cierpienie.

Wypowiedzi lekarzy były rozbieżne. Jedni mówili, że środowisko lekarskie nie uznaje czegoś takiego, inni potwierdzali, że bez naszej zgody nie mogą nic zrobić. W głowie pojawiały się różne myśli, nawet te najgorsze. Nie ukrywam, że myśleliśmy o przerwaniu ciąży za granicą, ponieważ nie chcieliśmy, aby Madzia była poddawana uporczywej terapii. Naszym zadaniem było ją chronić, ale jednocześnie czuliśmy, że nie możemy tak postąpić. Madzia była planowanym i bardzo oczekiwanym dzieckiem. Każda decyzja była dla nas bolesna i trudna. Byłam zła, że sytuacja zmusza nas do tak drastycznych kroków. Jednocześnie nie wyobrażałam sobie, że mam porzucić swoje dziecko, bez możliwości zapalenia świeciłka na jej grobie. Byliśmy zdezorientowani, nie wiedzieliśmy, co robić, komu zaufać. Baliśmy się, że po porodzie nie będziemy mieli nic do powiedzenia, a podejmowane decyzje będą działać na niekorzyść naszej córeczki.

Dzięki życzliwym lekarzom dostaliśmy kontakt do pani prawnik, która nie tylko udzieliła nam porady prawnej, ale okazała zrozumienie i udzieliła ogromnego wsparcia. Po tym spotkaniu odetchnęliśmy z ulgą, pomyśleliśmy, że może wszystko jakoś się ułoży. Nie mieliśmy jeszcze poczucia bezpieczeństwa, wciąż nie wiedzieliśmy, jak postąpią lekarze.

Podczas kolejnego badania echa serca dostrzeżono zmiany w serduszkach Madzi, zawężenie otworu owalnego, co źle wpływało na rokowania naszego dziecka. Bardzo martwiliśmy się o Madzię. Zostaliśmy pokierowani do Szpitala im. ks. Anny Mazowieckiej, aby porozmawiać o naszej sytuacji i ustaleniu przebiegu porodu. Pojawiły się kolejne trudności, pani doktor rozumiała naszą sytuację, ale nie rozumiała naszej decyzji. Chcieliśmy, aby Madzia po porodzie została ze mną, nie zgadzaliśmy się na przewiezienie córki do CZD.

Czas przygotowania do porodu był poprzedzony ogromnym stresem, kolejnymi konsultacjami, telefonami, pismami i ogromem moich łez. Po pewnym czasie zebrało się konsylium lekarskie, na którym omówiono naszą sytuację i prośbę.

Pragnęłam powiedzieć swojej córce, że będzie bezpieczna, i że będę przy niej przez cały czas. Niestety po naradach lekarzy, nasza sytuacja wciąż była niepewna. Do porodu było coraz bliżej, to budziło we mnie jeszcze większy niepokój. Madzia rosła, dawała o sobie znać. Zamiast cieszyć się pięknym okresem ciąży, zbierałam siły przed kolejnym spotkaniem, tym razem z Komitetem Etyki Klinicznej IPCZD. Długotrwały permanentny stres i lęk o Madzię sprawił, że czułam się zmęczona psychicznie i fizycznie, ale to nie dawało mi prawa, by odpuścić. Przecież moje dziecko nie mogło samo się obronić. Trud został doceniony, członkowie Komitetu Etyki Klinicznej IPCZD przychylni się do naszej prośby i w końcu mogłam odetchnąć z ulgą.

Madzia przyszła na świat 30.03.2012 r., wyglądała jak zdrowy noworodek, ale już wiedzieliśmy, że nasze wspólne chwile są policzone. W czwartej dobie życia córka została wypisana ze szpitala do domu pod opiekę Warszawskiego Hospicjum dla Dzieci. To była dla nas duża niespodzianka. Nie sądziliśmy, że Madzia będzie z nami tak długo, a tym bardziej, że wróci z nami do domu. Nie śmiałam marzyć, że będę mogła ją karmić piersią, że wyjdziemy na krótki spacer. Cieszyłam się, a

jednocześnie miałam tyle obaw, nie wiedziałam, czy poradzimy sobie z opieką nad córeczką. Dzięki niezastąpionej opiece WHD, z dnia na dzień obaw było coraz mniej. Hospicjum pomogło zapewnić Madzi bezpieczny pobyt w domu. Dzięki ich ogromnej pomocy, mogliśmy w końcu skupić się wyłącznie na córeczce.

Madzia odeszła 8.05.2012 r., była z nami 38 dni. Dla niej i jej serduszka to naprawdę bardzo długo. Dziękuję Ci aniołku.

Wierzę, że kiedyś spotkam się z moją Madzią. Bardzo dziękuję mężowi za ogromne wsparcie i opiekę nad nami w tym ciężkim czasie. Dziękuję wszystkim, którzy pomagali i wspierali nas.

Monika Słabiak, matka Madzi

2. Komentarz kardiologa

Zespół niedorozwoju lewej części serca (HLHS) jest najczęściej rozpoznawaną wadą serca w okresie prenatalnym. W czasie mojego ponad 20-letniego doświadczenia w diagnostyce prenatalnej, zmieniał się sposób konsultacji rodziców dzieci, u których stwierdzano tę wadę. Do początku XXI wieku większość dzieci nie przeżywała pierwszego etapu leczenia. Obecnie, na podstawie danych z międzynarodowej kardiologicznej bazy danych, około 70-80% przeżywa pierwszy etap leczenia. Na podstawie anonimowych ankiet, które 2 lata temu przeprowadziłam wśród rodziców dzieci z HLHS, okazało się, że diagnostyka prenatalna prawie dwukrotnie skróciła czas pobytu noworodków na oddziałach intensywnej opieki medycznej po porodzie, a większość tych dzieci ma prawidłowy rozwój psychoruchowy (90% w porównaniu z 50% dzieci bez diagnozy prenatalnej).

Jednak dla konkretnych rodziców ich dziecko nie jest procentem. Dla nich jest to albo dziecko zdrowe, albo chore.

W anonimowej ankiecie przeprowadzonej w 2008 roku przez zespół lekarzy z USA zadano 25 pytań 200 lekarzom udzielającym konsultacji rodzicom przed podjęciem leczenia noworodka z HLHS. Jedno z nich dotyczyło opieki paliatywnej i niepodłączania prostinu (lek umożliwiający przeżycie dziecka do operacji). Taka

opcja była wybierana w przypadkach noworodków ze skrajnie niską masą ciała, przedwcześnie urodzonych, z aberracjami chromosomowymi oraz ciężkimi wadami innych narządów. U dzieci z niepowikłanym HLHS, tzn. bez współistniejących obciążeń, najczęściej proponowano etapowe operacyjne leczenie paliatywne. Paliatywne dlatego, że serce dziecka z HLHS zawsze pozostanie sercem jednokomorowym.

Niektóre ośrodki w USA proponują opiekę paliatywną, nazywaną *comfort care*, polegającą na niepodłączaniu prostinu i łagodzeniu nieprzyjemnych dla dziecka objawów, we wszystkich przypadkach tej złożonej wady serca. Opisuje to dokładnie dziennikarka Amy Kuebelbeck w książce pt. *Waiting with Gabriel – a story of cherishing a baby's brief life*. Autorka – matka Gabriela z HLHS rozpoznanym w 20. tygodniu ciąży, przekazuje swoją drogę podjęcia decyzji o niepodejmowaniu leczenia u synka. Przebyła ona podobną drogę do rodziców naszej pacjentki, Madzi. Jednak Amy nie udało się zabrać Gabriela do domu.

Oczywiście w przypadku decyzji rodziców o niepodejmowaniu leczenia u dziecka ze złożoną wadą serca, w której jest możliwe leczenie i wieloletnie życie, aczkolwiek bez możliwości pełnej korekcji wady wrodzonej serca, pojawia się lekarski dylemat: co w takiej sytuacji jest najlepsze dla dziecka? Czy rzeczywiście nie powinniśmy podejmować leczenia i przychylić się do decyzji rodziców?

A jednak – to nie jest tak jednoznaczne. Zgodnie z polskim prawem i „Ustawą o planowaniu rodziny, ochronie płodu ludzkiego i warunkach dopuszczalności przerywania ciąży”, rodzice mają prawo podjąć decyzję o przerwaniu ciąży w przypadkach, w których „badania prenatalne lub inne przesłanki medyczne wskazują na duże prawdopodobieństwo ciężkiego i nieodwracalnego upośledzenia płodu albo nieuleczalnej choroby zagrażającej jego życiu”. Czy zespół niedorozwoju lewej części serca spełnia te kryteria? Tak – ponieważ jest to choroba zagrażająca życiu dziecka i niemożliwa do pełnego wyleczenia. Jednak możliwe jest przeprowadzenie takich operacji, dzięki którym człowiek może prosperować wiele lat, a na podstawie badań prenatalnych nie jesteśmy w stanie określić, czy po kolejnych etapach leczenia pojawią się groźne komplikacje. Na obecnym etapie wiedzy nie potrafimy powiedzieć, jak długo będzie żyć człowiek z pojedynczą

komorą po trzech etapach leczenia HLHS. Ale jeśli zgadzamy się, że jest to choroba, która uprawnia rodziców do przerywania ciąży, to czy powinniśmy kwestionować prawo rodziców do niepodejmowania leczenia kardiologicznego i kardiochirurgicznego po porodzie u dziecka?

Z Państwem Słabiak spotkałam się w 25. tygodniu ciąży, gdy płód był już na tyle duży, że zgodnie z polskim prawem dokonanie przerywania ciąży nie było możliwe. Zrozumiałam dokładnie, co nimi kierowało. Widziałam ich również, jak zajmowali się Madzią w domu przez ponad miesiąc. Madzia trochę szybciej oddychała, ale był to właściwie jedyny widoczny objaw. Dlatego patrząc na nią trudno było uwierzyć, że cierpi na nieuleczalną chorobę.

Myślę, że dobrze się stało, że Komitet Etyki Klinicznej IPCZD zaakceptował stanowisko rodziców. Z drugiej jednak strony uważam, że wątpliwości lekarzy, którzy nie podzielają tego stanowiska, są jak najbardziej zrozumiałe.

Dr. hab. n. med. Joanna Szymkiewicz-Dangel

3. Oświadczenie rodziców przedstawione Komitetowi Etyki Klinicznej IPCZD

Warszawa, 10.02.2012

Oświadczenie o zaniechaniu leczenia

Oczekujemy narodzin dziecka z nieuleczalną wadą serca – zespołem niedorozwoju lewej komory serca (HLHS). Szczegółowe informacje medyczne znajdują się w załączonej dokumentacji.

Gdy dowiedzieliśmy się o chorobie naszego dziecka i zapoznaliśmy się z istotnymi medycznymi informacjami, podjęliśmy decyzję o terminacji ciąży.

Niestety, po przeprowadzeniu dodatkowych, niezbędnych badań, okazało się, że był to już 25 tydzień ciąży i zgodnie z polskim prawem nie można było ciąży przerwać.

Istota tej wady, jej kilkietapowe leczenie, rokowanie, możliwe powikłania i szanse przeżycia dziecka zostały nam szczegółowo przedstawione przez lekarzy specjalistów. Odbyliśmy między innymi rozmowę z prof. Bohdanem Maruszewskim z IP CZD, dotyczącą przebiegu leczenia dzieci z taką wadą serca.

Przeprowadzane systematycznie badania echa serca płodu (załączona dokumentacja medyczna doc. Joanny Szymkiewicz-Dangel) wykazały, że obraz serca naszego dziecka zmienia się na niekorzyść (narastająca restrykcja otworu owalnego), co znacznie pogarsza jego rokowanie.

Nasza ciąża była planowana i oczekiwana. Czyniliśmy wszelkie starania, by w żaden sposób nie zaszkodzić poczętemu dziecku, bardzo zależy nam na jego dobrostanie. W obecnej sytuacji pragniemy uchronić je przed cierpieniem i niską jakością życia (fizyczny ból, cierpienie, lęk, brak poczucia bezpieczeństwa, izolacja w szpitalu), związanymi z trudnym, długotrwałym leczeniem, obarczonym bardzo wysokim ryzykiem śmierci dziecka. Pragniemy uchronić je przed uporczywą terapią, a zapewnić opiekę paliatywną, by mogło godnie, bez cierpienia otoczone naszą miłością zakończyć życie. Dlatego zwracamy się z prośbą o zaniechanie leczenia naszego dziecka, w sytuacji, gdyby urodziło się żywe.

Odbyliśmy konsultację z prawnikiem, który potwierdził, że zgodnie z obecnie obowiązującą w polskiej nauce prawa i orzecznictwie wykładnią przepisów Ustawy o zawodach lekarza i lekarza dentysty, Ustawy o prawach pacjenta i Rzeczniku Praw Pacjenta oraz Kodeksu Etyki Lekarskiej, możliwe jest zaniechanie leczenia naszego dziecka, gdyż jako rodzice – kierując się wyłącznie dobrem naszego dziecka – wyrażamy sprzeciw na jego leczenie, które zgodnie ze wskazaniami aktualnej wiedzy medycznej i tak nie odwróciłoby procesu powolnego umierania naszego dziecka, a stanowiło jedynie przejaw stosowania wobec niego uporczywej terapii.

Stanowisko takie w odniesieniu do dzieci w stanie chorobowym zbliżonym do naszego zostało również zaaprobowane w 2001 r. przez Polskie Towarzystwo Pediatryczne i zawarte w Wytycznych dla lekarzy pt. „Zaniechanie i wycofanie się z uporczywego leczenia podtrzymującego życie u dzieci”. Analogiczne zasady postępowania z głęboko niepełnosprawnym noworodkiem prezentuje Zespół ds. Rekomendacji Etycznych w Perinatologii w dokumencie z 2011 r. pt. „Rekomendacje dotyczące postępowania z matką oraz noworodkiem na granicy możliwości przeżycia z uwzględnieniem aspektów etycznych”.

W związku z powyższym prosimy również o to, by personel medyczny nie monitorował pracy serca dziecka podczas porodu.

Jeżeli poród siłami natury nie będzie zagrażał życiu i zdrowiu matki, chcielibyśmy, aby dziecko przyszło na świat siłami natury, a nie za pomocą cesarskiego cięcia.

Nie wyrażamy zgody na resuscytację dziecka oraz podawanie mu po porodzie prostaglandyny (Prostinu).

Po porodzie chcielibyśmy mieć możliwość przebywania z dzieckiem, chcielibyśmy korzystać z opieki paliatywnej oraz z prawa do pożegnania i pochówku naszego dziecka.

Zwracamy się z prośbą o wyrozumiałość dla naszej wyjątkowo trudnej sytuacji oraz o uszanowanie naszej decyzji.

Z poważaniem

Monika i Krzysztof Słabiak

4. Opinia Komitetu Etyki Klinicznej IPCZD

23.02.2012 r.

Komitet Etyki Klinicznej
Instytut „Pomnik – Centrum Zdrowia Dziecka”

Przewodniczący:

Dr Przemysław Łaniewski-Woźk

Członkowie:

Dr hab. Tomasz Dangel

Prof. Ryszard Grenda

Prof. Danuta Perok

Prof. Marcin Roszkowski

Protokół posiedzenia

Dnia 23 lutego 2012 r. zebrał się Komitet Etyki Klinicznej przy Instytucie „Pomnik – CZD”.

Obecni byli wszyscy członkowie Komitetu.

Powodem zebrania były:

- prośba o opinię skierowana przez Kierownika Kliniki Neonatologii,
- pismo Państwa XXX, zawierające prośbę o zaniechanie leczenia ich dziecka po urodzeniu.

Państwo XXX oczekują narodzin dziecka, u którego rozpoznano prenatalnie niedorozwój lewej komory serca z towarzyszącą narastającą restrykcją przepływu krwi przez przegrodę międzyprzedsionkową.

Komitet wysłuchał obecnego lekarza prowadzącego, kardiologa i eksperta w zakresie prenatalnej diagnostyki kardiologicznej, który potwierdził rozpoznanie ciężkiej postaci niedorozwoju lewej komory serca, z pogarszającą się komunikacją pomiędzy lewym i prawym przedsionkiem. Według opinii specjalistycznej ten wariant wady kwalifikuje płód z niedorozwojem lewego serca do grupy o dodatkowo podwyższonym ryzyku niepomyślnego wyniku leczenia już na jego pierwszym etapie.

Na pytania o obecność dodatkowych wad lekarz prowadzący stwierdził, że nie ma podstaw do rozpoznania innych wad anatomicznych.

Pytany o wykładniki, częstego w tej wadzie małopłowa stwierdził, że pomiary płodu wskazują na opóźnienie rozwoju głowy o około miesiąc.

Następnie Komitet spotkał się z rodzicami dziecka, dając im możliwość wypowiedzi, zadania pytań i udzielenia odpowiedzi na pytania członków Komitetu oraz zapoznał się z pisemną prośbą rodziców. Rodzice słownie potwierdzili swoją prośbę i jej uzasadnienie, przedstawione w przesłanym piśmie.

Następnie odczytano wspólne stanowisko w rozpatrywanej sprawie kardiologa i kardiochirurga, potwierdzające rozpoznanie i rokowanie w zakresie opisanym przez lekarza prowadzącego.

Na koniec wysłuchano prawnika, który przedstawił prawne aspekty możliwych wersji opinii Komitetu.

Po dyskusji, w przebiegu głosowania Komitet (przy jednym głosie sprzeciwu) uzgodnił następujące stanowisko:

Opinia

- Pacjent, a w tym wypadku jego przedstawiciele ustawowi, mają prawo do autonomicznej decyzji dotyczącej zgody na leczenie.
- W tym konkretnym przypadku rodzice mają prawo nie zgodzić się na włączenie ich dziecka do programu wieloetapowego, operacyjnego postępowania paliatywnego.
- W rozpatrywanym przypadku, wada serca jest nieuleczalna, a każda możliwa terapia ma charakter paliatywny. Życie z tą wadą jest zawsze niskiej jakości, z powodu utrzymującej się niewydolności krążenia oraz sinicy towarzyszącej do 3. etapu leczenia. Śmiertelność w przypadku zastosowania paliatywnego leczenia kardiochirurgicznego wynosi ok. 50% do ukończenia 3. roku życia. U dziecka istnieją dodatkowe obciążenia pogarszające to rokowanie.
- Komitet nie ma podstaw do przypuszczenia, że rodzice mogą działać na szkodę swojego dziecka, kierując się nadmiernym lękiem lub źle pojętą litością.
- Komitet uważa, że lekarze nie mają w tym przypadku obowiązku występowania do sądu z wnioskiem o ograniczenie praw rodzicielskich, w celu przeprowadzenia leczenia operacyjnego oraz wieloetapowego leczenia po zabiegu, wbrew woli rodziców.

5. Mój komentarz (TD)

Komitet Etyki Klinicznej IPCZD wydaje niezależne opinie mające na celu pomoc lekarzom, rodzicom i pacjentom w podejmowaniu trudnych decyzji. Dotyczą one najczęściej wyboru między: (1) podjęciem lub kontynuacją terapii przedłużających życie, a (2) niepodejmowaniem lub przerwaniem takich terapii. Często wybór

drugiego stanowiska oznacza rozpoczęcie opieki paliatywnej. Opinia Komitetu nie ma charakteru wiążącego dla decyzji podejmowanych przez zespół leczący chorego.

W dniu 23 lutego 2012 roku Komitet zebrał się na prośbę Państwa Słabiak oraz kierownika kliniki neonatologii, w której dziecko miało się urodzić. Szczegóły tego posiedzenia zawiera załączony protokół.

Dla mnie, jako członka Komitetu i jednocześnie lekarza hospicjum, które miało ewentualnie zająć się dzieckiem po porodzie, najważniejsze było zrozumienie motywacji rodziców. Jest ona wyrażona w artykule napisanym przez p. Monikę Słabiak następująco: „Chcieliśmy, by mogła odejść w spokoju, otoczona naszą miłością, bez skazywania jej na ból i cierpienie.”. Uważam, że jako lekarz nie mam prawa podważać decyzji rodziców uzasadnionej w taki sposób. Dlatego głosowałem za przyjęciem stanowiska przedstawionego przez Komitet.

Z ankiet, które otrzymaliśmy od rodziców po śmierci ich córeczki, wynika, że ocenili pracę Hospicjum pozytywnie. Wiem również, że uczestniczą w grupie wsparcia w żałobie. Dzięki temu mam poczucie, że – jako hospicjum perinatalne – byliśmy z nimi od diagnozy wady serca w naszej Poradni USG, tzn. od 25 tygodnia ciąży, aż do dzisiaj. Dlatego korzystam z okazji, żeby podziękować im za zaufanie, którym nas obdarzyli. To zaufanie stanowi fundament opieki paliatywnej.