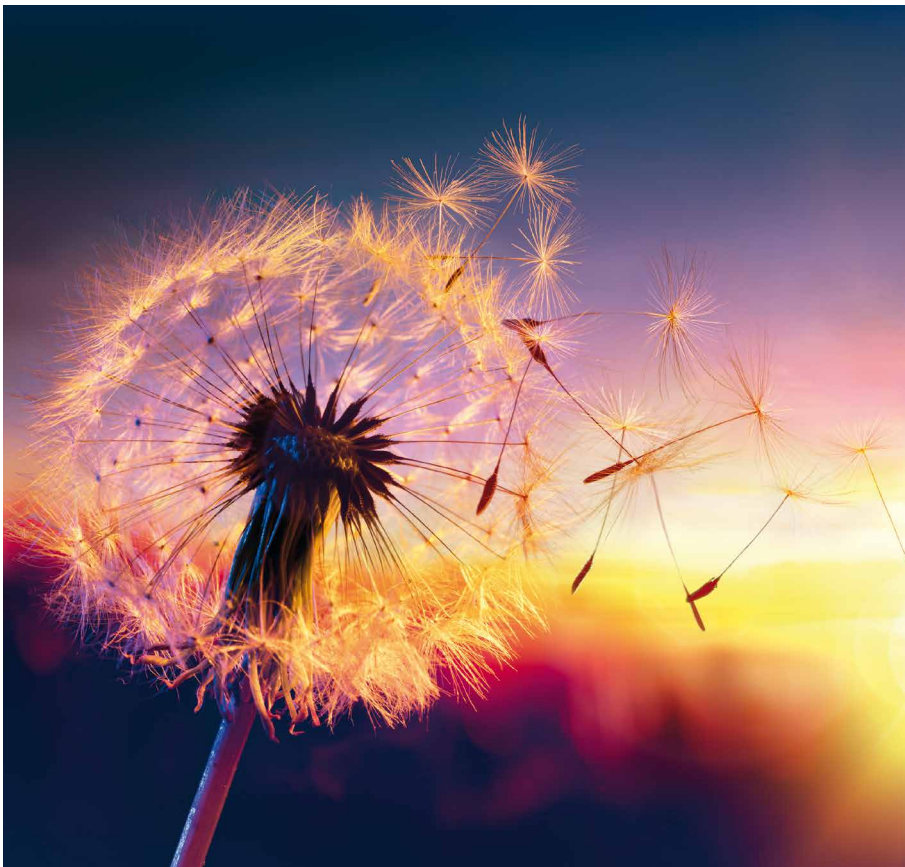


Radka Bužgová, Lucie Sikorová a kolektiv

Dětská paliativní péče



PODĚKOVÁNÍ

Kniha vychází pod záštitou Sekce dětské paliativní péče ČSPM ČLS JEP. Poděkování patří zejména mobilnímu hospici Ondrášek z Ostravy za finanční podporu vydání knihy a dále celému autorskému kolektivu za poskytnutí teoretických poznatků i odborných zkušeností s prováděním dětské paliativní péče. Děkujeme rodičům a sourozencům umírajících dětí za možnost publikování jejich osobních příběhů a dalším odborníkům, kteří do knihy přispěli svými osobními zkušenostmi z praxe.

Radka Bužgová, Lucie Sikorová a kolektiv

Dětská paliativní péče

Upozornění pro čtenáře a uživatele této knihy

Všechna práva vyhrazena. Žádná část této tištěné či elektronické knihy nesmí být reprodukována a šířena v papírové, elektronické či jiné podobě bez předchozího písemného souhlasu nakladatele. Neoprávněné užití této knihy bude trestně stíháno.

Doc. PhDr. Radka Bužgová, Ph.D., doc. PhDr. Lucie Sikorová, Ph.D., a kolektiv

DĚTSKÁ PALIATIVNÍ PÉČE

Kolektiv autorů:

Mgr. et Mgr. Hana Benešová, doc. PhDr. Radka Bužgová, Ph.D.,
Mgr. et Mgr. Zdeňka Dohnalová, Ph.D., MUDr. Jan Hálek, Ph.D., Martina Hráská, DiS.,
MUDr. Lucie Hrdličková, Bc. Bronislava Husovská, PhDr. Gražina Kokešová Kleinová,
JUDr. Helena Krejčíková, Ph.D., MUDr. Petr Lokaj, MUDr. Jaromír Matějtek, Ph.D., Th.D.,
MUDr. Mahulena Mojžíšová, Mgr. Lýdia Naďová, Mgr. Kateřina Ratislavová, Ph.D.,
doc. PhDr. Lucie Sikorová, Ph.D., Mgr. Veronika Staňková

Recenzent:

PhDr. Martin Loučka, PhD.

Vydání odborné knihy schválila Vědecká redakce nakladatelství Grada Publishing, a.s.

© Grada Publishing, a.s., 2019

Cover Photo © depositphotos.com 2019

Vydala Grada Publishing, a.s.

U Průhonu 22, Praha 7

jako svou 7146. publikaci

Odpovědná redaktorka Mgr. Ivana Podmolíková

Sazba a zlom Karel Mikula

Počet stran 240

1. vydání, Praha 2019

Tiskárna v Ráji s.r.o., Pardubice

Knihy vyšla pod záštitou

Sekce dětské paliativní péče ČSPM ČLS JEP.



**česká společnost
paliativní medicíny**
České lékařské společnosti
Jana Evangelisty Purkyně

Názvy produktů, frem apod. použité v knize mohou být ochrannými známkami nebo registrovanými ochrannými známkami příslušných vlastníků, což není zvláštním způsobem vyznačeno.

Postupy a příklady v této knize, rovněž tak informace o lécích, jejich formách, dávkování a aplikaci jsou sestaveny s nejlepším vědomím autorů. Z jejich praktického uplatnění však pro autory ani pro nakladatelství nevyplývají žádné právní důsledky.

ISBN 978-80-271-2689-7 (ePub)

ISBN 978-80-271-2688-0 (pdf)

ISBN 978-80-271-0584-7 (print)

Obsah

| | |
|--|-----------|
| Autorský kolektiv | 10 |
| Úvod | 11 |
| Předmluva | 13 |
| 1 Úvod do dětské paliativní péče | |
| Mahulena Mojžíšová, Hana Benešová, Radka Bužgová | 14 |
| 1.1 Definice dětské paliativní péče | |
| Mahulena Mojžíšová, Hana Benešová | 14 |
| 1.2 Skupiny dětí potřebujících paliativní péči | |
| Mahulena Mojžíšová, Hana Benešová | 16 |
| 1.3 Vývoj dětské paliativní péče | |
| Hana Benešová, Mahulena Mojžíšová | 20 |
| 1.3.1 Vývoj dětské paliativní péče ve světě | 20 |
| 1.3.2 Vývoj dětské paliativní péče v České republice | 21 |
| 1.4 Standardy dětské paliativní péče | |
| Hana Benešová, Mahulena Mojžíšová | 22 |
| 1.4.1 Standardy dětské paliativní péče v Evropě | 23 |
| 1.5 Potřeba dětské paliativní péče | |
| Radka Bužgová | 24 |
| 1.5.1 Potřeba dětské paliativní péče v ČR | 25 |
| 1.6 Identifikace dětí potřebujících paliativní péči | |
| Radka Bužgová | 29 |
| 2 Kontrola symptomů u dětí v paliativní péči | |
| Lucie Sikorová, Petr Lokaj, Bronislava Husovská | 36 |
| 2.1 Bolest | 38 |
| 2.1.1 Příčiny bolesti | 38 |
| 2.1.2 Projevy bolesti | 39 |
| 2.1.3 Hodnocení bolesti | 41 |
| 2.1.4 Léčba bolesti | 44 |
| 2.2 Respirační příznaky | 47 |
| 2.2.1 Dušnost | 47 |
| 2.2.2 Kašel | 52 |
| 2.2.3 Škytavka | 53 |
| 2.3 Gastrointestinální příznaky | 53 |
| 2.3.1 Anorexie, kachexie, dehydratace | 53 |
| 2.3.2 Příznaky v dutině ústní | 58 |
| 2.3.3 Komplexní péče o dutinu ústní | 60 |
| 2.3.4 Další příznaky gastrointestinální dysfunkce | 60 |
| 2.4 Urologické příznaky | 63 |
| 2.4.1 Hodnocení vylučování moči | 64 |
| 2.4.2 Možnosti řešení retence moči | 64 |

| | | |
|----------|---|-----------|
| 2.5 | Dermatologické příznaky | 65 |
| 2.5.1 | Projevy dermatologických potíží | 65 |
| 2.5.2 | Možnosti léčby dermatologických příznaků | 66 |
| 2.6 | Neurologické příznaky | 67 |
| 2.6.1 | Projevy neurologických příznaků a jejich hodnocení | 67 |
| 2.6.2 | Možnosti léčby neurologických příznaků | 68 |
| 3 | Psychosociální potřeby dětí a dospívajících v paliativní péči | |
| | Radka Bužgová, Veronika Staňková, Gražina Kokešová Kleinová | 75 |
| 3.1 | Vymezení psychosociálních potřeb | |
| | Radka Bužgová, Veronika Staňková | 75 |
| 3.1.1 | Potřeba stimulace | 76 |
| 3.1.2 | Potřeba smysluplného světa | 77 |
| 3.1.3 | Potřeba jistoty a bezpečí | 77 |
| 3.1.4 | Potřeba osobní identity | 78 |
| 3.1.5 | Potřeba „otevřené budoucnosti“ | 79 |
| 3.2 | Vybrané problémy u dětí a dospívajících v paliativní péči | |
| | Veronika Staňková, Radka Bužgová | 80 |
| 3.2.1 | Školní docházka | 80 |
| 3.2.2 | Stěhování | 81 |
| 3.2.3 | Finanční změny | 82 |
| 3.3 | Hodnocení psychosociálních potřeb dětí a dospívajících | |
| | Radka Bužgová, Veronika Staňková | 82 |
| 3.4 | Komunikace s dítětem a dospívajícím o smrti | |
| | Radka Bužgová, Veronika Staňková | 83 |
| 3.5 | Psychosociální podpora dítěte a dospívajícího | |
| | Radka Bužgová, Veronika Staňková | 86 |
| 3.5.1 | Zapojení vrstevníků do podpory dítěte | 88 |
| 3.6 | Využití hry při péči o dítě | |
| | Gražina Kokešová Kleinová | 88 |
| 3.6.1 | Hra u nemocných dětí | 88 |
| 3.6.2 | Hra jako forma učení | 89 |
| 3.6.3 | Hra jako terapie | 90 |
| 3.6.4 | Význam hry u dítěte | 91 |
| 3.6.5 | Hra a multidisciplinární tým | 91 |
| 4 | Rodina dítěte v paliativní péči | |
| | Radka Bužgová, Lucie Hrdličková, Veronika Staňková | 94 |
| 4.1 | Rodina v kontextu vážné nemoci z pohledu lékaře | |
| | Lucie Hrdličková | 94 |
| 4.1.1 | Onemocní celá rodina | 94 |
| 4.1.2 | Vliv nemoci na rodinu a její fungování | 95 |
| 4.1.3 | Jak se zorientovat? | 96 |
| 4.1.4 | Vliv rodiny na nemoc a její zátěž | 98 |
| 4.1.5 | Jak být dobrým rodičem | 99 |
| 4.1.6 | Co je normální? | 100 |
| 4.1.7 | Břemeno rozhodování | 100 |

| | | |
|----------|---|------------|
| 4.2 | Vybrané problémy a potřeby pečujících rodičů | |
| | Radka Bužgová, Veronika Staňková | 102 |
| 4.2.1 | Sociální postavení rodiny | 103 |
| 4.2.2 | Změna sociální role pečujících rodičů | 103 |
| 4.2.3 | Komunikace a vztahy mezi rodiči | 105 |
| 4.2.4 | Společenský život a komunitní prostředí rodiny | 106 |
| 4.2.5 | Finanční změny | 107 |
| 4.3 | Vybrané problémy sourozenců nemocných dětí | 108 |
| 4.4 | Podpora rodiny v rámci paliativní péče | |
| | Radka Bužgová, Veronika Staňková | 110 |
| 4.4.1 | Zajištění adekvátních služeb paliativní péče | |
| | Lucie Hrdličková | 111 |
| 4.4.2 | Psychosociální péče poskytovaná multidisciplinárním týmem | 111 |
| 4.4.3 | Převzetí otěží | |
| | Lucie Hrdličková | 114 |
| 4.4.4 | Specifika práce sociálního pracovníka v péči o rodinu | 115 |
| 4.4.5 | Příklad podpory rodiny v rámci hospicové péče | 117 |
| 5 | Sdělování závažných zpráv | |
| | Lucie Hrdličková | 121 |
| 5.1 | Které zprávy jsou „závažné“? | 121 |
| 5.2 | „Doktoři nám nic neřekli“ | 121 |
| 5.3 | Co je cílem sdělení? | 122 |
| 5.4 | SPIKES aneb 6 kroků pro sdělení závažné zprávy | 123 |
| | 5.4.1 Připravit prostředí | 123 |
| | 5.4.2 Zhodnotit, jak situaci vnímá pacient | 124 |
| | 5.4.3 Vyčkat na vyzvání ze strany pacienta | 124 |
| | 5.4.4 Sdělit závažnou informaci | 124 |
| | 5.4.5 Pracovat s emocemi pacienta s použitím empatických obrátů | 125 |
| | 5.4.6 Navrhnout další postup a shrnout, co bylo řečeno | 125 |
| 5.5 | Emoce, emoce, emoce | 125 |
| | 5.5.1 Podpora v okamžiku emočního vypětí – NURSE | 127 |
| 5.6 | „Novinový titulek“ | 128 |
| 5.7 | Zrcadlit, zrcadlit, zrcadlit! | 128 |
| 6 | Spirituální aspekty péče | |
| | Lýdia Nadřová, Radka Bužgová | 130 |
| 6.1 | Spiritualita u dětí | |
| | Radka Bužgová | 130 |
| | 6.1.1 Spiritualita v kontextu vážné nemoci | 130 |
| | 6.1.2 Standardy spirituální péče v dětské paliativní péči | 132 |
| 6.2 | Spirituální potřeby dětí z pohledu evangelické farářky | |
| | Lýdia Nadřová | 133 |
| | 6.2.1 Potřeba přijetí | 134 |
| | 6.2.2 Nehodnotící postoj | 135 |
| | 6.2.3 Svoboda | 136 |
| | 6.2.4 Přítomnost druhých | 136 |
| | 6.2.5 Mluvit pravdu | 137 |

| | | |
|-----------|---|------------|
| 6.2.6 | Hovořit o umírání a smrti | 139 |
| 6.3 | Spirituální potřeby rodičů a sourozenců z pohledu evangelické farářky Lýdia Nadřová | 140 |
| 6.3.1 | Potřeba odpustit a smířit se | 141 |
| 6.3.2 | Zvládání „vnitřní“ bolesti a utrpení | 142 |
| 6.3.3 | Vyjádřit hněv | 145 |
| 6.3.4 | Modlitba | 145 |
| 7 | Právní normy v dětské paliativní péči | |
| | Helena Krejčíková | 148 |
| 7.1 | Rozhodování o zdravotní péči poskytované nezletilému pacientovi | 148 |
| 7.1.1 | Nezletilí pacienti zcela neschopní úsudku | 149 |
| 7.1.2 | Nezletilí schopní úsudku | 150 |
| 7.2 | Neshoda mezi zákonnými zástupci dítěte ohledně další péče | 152 |
| 8 | Etika v dětské paliativní péči | |
| | Jaromír Matějek | 154 |
| 8.1 | Co je vůbec etika? | 154 |
| 8.2 | Etika čtyř principů a její aplikace v dětské paliativní péči | 155 |
| 8.2.1 | Autonomie | 156 |
| 8.2.2 | Beneficence | 156 |
| 8.2.3 | Nonmaleficence | 157 |
| 8.2.4 | Spravedlnost | 158 |
| 8.3 | Standard nejlepšího zájmu | 159 |
| 8.4 | Co je etický problém a jak ho řešit? | 160 |
| 8.4.1 | Kolínský dotazník pro hledání etických rozhodnutí v neonatologii | 161 |
| 8.5 | Závěr | 164 |
| 9 | Specifika paliativní péče v neonatologii | |
| | Kateřina Ratislavová, Jan Hálek | 166 |
| 9.1 | Perinatální paliativní péče Kateřina Ratislavová | 166 |
| 9.1.1 | Prenatální paliativní péče | 166 |
| 9.1.2 | Úmrtí dítěte před porodem | 171 |
| 9.2 | Paliativní péče v neonatologii Jan Hálek | 177 |
| 9.2.1 | Historie neonatologie | 177 |
| 9.2.2 | Mortalita novorozenců | 179 |
| 9.2.3 | Umírání na JIRPN (jednotky intenzivní a resuscitační péče pro novorozence) | 180 |
| 9.2.4 | Paliativní péče v neonatologii z pohledu lékaře | 181 |
| 10 | Truchlení, péče o pozůstalé rodiče a sourozence | |
| | Radka Bužgová, Zdeňka Dohnalová | 189 |
| 10.1 | Vývoj pohledu společnosti na proces truchlení | 189 |
| 10.2 | Truchlení pozůstalých rodičů | 190 |
| 10.2.1 | Fáze procesu truchlení | 191 |

| | | |
|--------|--|------------|
| 10.2.2 | Faktory ovlivňující proces truchlení | 194 |
| 10.3 | Podpora pozůstalých rodičů | 196 |
| 10.3.1 | Podpora rodičů bezprostředně po úmrtí dítěte | 196 |
| 10.3.2 | Podpora rodičů v době vyrovnávání se se ztrátou | 198 |
| 10.3.3 | Laická pomoc pozůstalým rodičům Martina Hráská, Radka Bužgová | 201 |
| 10.4 | Ukončení podpory | 206 |
| 10.5 | Příběh pozůstalé maminky | 206 |
| 10.6 | Truchlící dítě – sourozenec | 211 |
| 10.6.1 | Pokračující vazba | 211 |
| 10.6.2 | Reakce na ztrátu sourozence | 213 |
| 10.6.3 | Role rodiny v procesu truchlení dítěte | 217 |
| 10.6.4 | Pomoc sourozencům zesnulých dětí | 219 |
| 10.7 | Truchlící pomáhající pracovníci | 223 |
| | Seznam zkratk | 229 |
| | Rejstřík | 231 |
| | Souhrn | 235 |
| | Summary | 237 |

Autorský kolektiv

- **doc. PhDr. Radka Bužgová, Ph.D.** – Ústav ošetrovatelství a porodní asistence, Lékařská fakulta, Ostravská univerzita; mobilní hospic Ondrášek, Ostrava; členka Sekce dětské paliativní péče ČSPM ČLS JEP; členka Asociace poradců pro pozůstalé
- **doc. PhDr. Lucie Sikorová, Ph.D.** – Ústav ošetrovatelství a porodní asistence, Lékařská fakulta, Ostravská univerzita; mobilní hospic Ondrášek, Ostrava
- **Mgr. et Mgr. Hana Benešová**
- **Mgr. et Mgr. Zdeňka Dohnalová, Ph.D.** – katedra sociální politiky a sociální práce, Fakulta sociálních studií, Masarykova univerzita Brno; členka Asociace poradců pro pozůstalé
- **MUDr. Jan Hálek, Ph.D.** – Novorozenecké oddělení a Dětská klinika, Fakultní nemocnice Olomouc; mobilní hospic Nejstesami, Olomouc; člen výboru Sekce dětské paliativní péče ČSPM ČLS JEP
- **Martina Hráská, DiS.** – Dlouhá cesta z.s., Praha
- **MUDr. Lucie Hrdličková** – Klinika dětské hematologie a onkologie 2. LF UK a FN Motol, Praha; tým dětské podpůrné a paliativní péče FN Motol; členka Sekce dětské paliativní péče ČSPM ČLS JEP
- **Bc. Bronislava Husovská** – ředitelka mobilního hospice Ondrášek, Ostrava; členka Sekce dětské paliativní péče ČSPM ČLS JEP
- **PhDr. Gražina Kokešová Kleinová** – dětská klinická psychologka a psychoterapeutka, Psychosomatická klinika Praha; domácí hospic Cesta domů, Praha; členka Sekce dětské paliativní péče ČSPM ČLS JEP
- **JUDr. Helena Krejčíková, Ph.D.** – Právnická fakulta Univerzity Karlovy, Praha
- **MUDr. Petr Lokaj** – Klinika dětské onkologie, Fakultní dětská nemocnice, Brno; člen Sekce dětské paliativní péče ČSPM ČLS JEP
- **MUDr. Jaromír Matějek, Ph.D., Th.D.** – Ústav etiky a humanitních studií 3. LF UK, Praha; člen výboru Sekce dětské paliativní péče ČSPM ČLS JEP
- **MUDr. Mahulena Mojžíšová** – primářka dětského oddělení, Nemocnice Hořovice; předsedkyně Sekce dětské paliativní péče ČSPM ČLS JEP
- **Mgr. Lýdia Nadřová** – evangelická farářka, Slovensko
- **Mgr. Kateřina Ratislavová, Ph.D.** – katedra ošetrovatelství a porodní asistence, Fakulta zdravotnických studií, Západočeská univerzita v Plzni; členka Sekce dětské paliativní péče ČSPM ČLS JEP
- **Mgr. Veronika Staňková** – mobilní hospic Ondrášek, Ostrava

Úvod

Předkládaná monografie přináší současné teoretické poznatky i praktické zkušenosti v oblasti paliativní péče v pediatrii. Poskytuje informace o možnostech multidisciplinárního přístupu a holistické péče o dítě s život limitujícím a život ohrožujícím onemocněním a jeho rodinu, která respektuje preference, hodnoty, bio-psycho-sociální a spirituální potřeby dětí i ostatních členů rodiny, včetně sourozenců. Jedná se o téma velmi aktuální a pro praxi potřebné.

O tématu dětské paliativní péče se v České republice (dále jen ČR) začíná hovořit teprve v posledních letech. Významným mezníkem byl vznik pracovní skupiny dětské paliativní péče České společnosti paliativní medicíny ČLS JEP v roce 2015, jejíž členové naléhavě vnímali dlouhodobý problém nedostatečně zajištěné dětské paliativní péče v ČR. Jednou z hlavních priorit pracovní skupiny byla snaha o efektivní zajištění paliativní péče pro děti a dospívající nejlépe v jejich přirozeném prostředí domova a také zajištění vzdělávání v oblasti dětské paliativní péče, včetně organizování odborných konferencí.

První zkušenosti s prováděním dětské paliativní péče v ČR byly získány již dříve, a to v roce 2008, kdy vznikl první paliativní tým při Klinice dětské onkologie FN Brno ve spolupráci s nadačním fondem Krtek, který zajišťuje paliativní péči o onkologicky nemocné děti v domácím prostředí pod vedením MUDr. Petra Lokaje. V roce 2011 začal paliativní péči dětským pacientům poskytovat také mobilní hospic Ondrášek v Ostravě. V současné době vznikají další mobilní hospice, jež nabízejí péči umírajícím dětem a dospívajícím.

Tato kniha vznikla na podnět Bc. Bronislavy Husovské, ředitelky mobilního hospice Ondrášek v Ostravě a členky Sekce dětské paliativní péče ČSPM ČLS JEP, která již delší dobu vnímala, že by bylo vhodné několikaleté zkušenosti s poskytováním dětské paliativní péče zveřejnit. V současné době vychází řada zajímavých monografií zaměřených na téma paliativní péče, neexistuje však příliš mnoho českých publikací zabývajících se problematikou dětské paliativní péče z komplexního pohledu. Jednoznačně přínosné je vydání překladu publikace *Praktický průvodce dětskou paliativní péčí pro doktory a zdravotní sestry kdekoli na světě* od anglického autora Justina Amery. Knihu přeložila MUDr. Lucie Hrdličková a v českém jazyce byla vydána v roce 2017.

Námi předkládaná monografie zahrnuje kromě teoretických poznatků také zkušenosti českých odborníků s problematikou provádění dětské paliativní péče. Text je doplněn reálnými kazuistikami z praxe i zkušenostmi samotných rodičů a sourozenců umírajících dětí. Kniha je strukturována do 10 hlavních kapitol, na nichž se podíleli autoři, kteří mají s danou problematikou osobní zkušenost. V jednotlivých kapitolách se zabýváme tématy, jako jsou: vymezení paliativní péče, kontrola symptomů, psychosociální potřeby dětí, spirituální aspekty péče, etické a právní aspekty dětské paliativní péče. Důležitým principem dětské paliativní péče je práce s celou rodinou dítěte, tomuto tématu se proto věnuje samostatná kapitola. Devátá kapitola je zaměřena na téma perinatální hospicové péče. Velká část dětských úmrtí nastává právě v perinatálním období a podpora těchto rodičů má svá specifika. Perinatální péče je spojena také s mnoha etickými dilematy, zejména v souvislosti se zachraňováním předčasně narozených dětí. Poslední kapitola se zaměřuje na práci s pozůstalými rodiči a sourozenci a jejich psychosociální podporu. Kromě kazuistik a příkladů prožívání rodičů

a sourozenců jsou v této kapitole zařazeny také obrázky – kresby sourozenců zemřelých dětí. Tyto kresby byly převzaty z archivu dětské klinické psycholožky Gražiny Kokešové Kleinové.

Oblast dětské paliativní péče je velmi obsáhlá a tato monografie nepokrývá všechna témata a problémy, s nimiž se zde můžeme setkat. Malá pozornost je věnována např. financování dětské paliativní péče, podrobnějšímu popisu jednotlivých diagnóz u dětí v paliativní péči, popř. podrobnějšímu popisu psychoterapeutických metod či pohledu na konec života u různých náboženských skupin. Cílem monografie je přinést ucelený pohled na problematiku dětské paliativní péče poskytovanou zejména v domácím prostředí dítěte. Věříme, že tato kniha přispěje ke vzdělávání i rozvoji dětské paliativní péče v ČR.

Na závěr si dovoluji poděkovat všem kolegyním a kolegům, kteří se podíleli na psaní této publikace, do níž vložili také svoje osobní zkušenosti s prováděním dětské paliativní péče. V neposlední řadě poděkování patří sourozencům a rodičům umírajících dětí, kteří přispěli svými osobními příběhy.

Velmi si vážím rodičů, kteří se i přes velkou bolest ze ztráty dítěte snaží žít dál, hledat cesty, jak se adaptovat na svou změněnou situaci, fungovat ve svých rolích a postupně prožívat také pozitivní emoce. Jejich příběhy jsou velmi silné a jsou příkladem odvahy, naděje i lásky, kterou poskytli svému umírajícímu dítěti.

Radka Bužgová

Předmluva

Je mi velikou ctí napsat úvod k monografii, která přináší čtenářům aktuální teoretické i praktické poznatky z oblasti dětské paliativní péče. Je to problematika velmi obsáhlá, přesahující v mnoha ohledech rámec klasické medicíny.

Na počátku všeho byla aktivita Bc. Bronislavy Husovské, ředitelky mobilního hospice Ondrášek v Ostravě. Původní ideou bylo zúročit několikaleté zkušenosti v poskytování dětské paliativní péče formou „útlých“ skript. Za to, že v tento okamžik držíte v rukou poměrně rozsáhlou původní českou publikaci, bych ráda poděkovala nejen Broně, ale zejména paní docentce Radce Bužgové a celému kolektivu autorů, kteří se na knize jakkoli podíleli. Stejně tak rodičům a sourozencům dětí za to, že v tak těžké a složité situaci, v jaké se ocitli, byli ochotni se podělit o svůj příběh a osobní zkušenosti, jež jsou pro nás, kteří dětskou paliativní péči poskytujeme, tak důležité a nezastupitelné. Vznikla publikace primárně určená lékařům a dalším profesionálům, kteří se věnují péči o děti se závažným, život limitujícím onemocněním a jejich rodinám. Mohla a měla by však oslovit i ty, kteří se dosud s touto problematikou neseťkali.

Paliativní péče obecně je v poslední době téma hodně diskutované, ať už na poli odborném, tak laickém. Vnímám, že jde o téma velmi citlivé a pro mnoho lidí stále obestřené řadou mýtů a obav. Věřím, že vydání této publikace bude dalším důležitým střípkem do mozaiky aktivit, jež povedou k tomu, aby paliativní péče byla zcela nedílnou a samozřejmou součástí péče o děti, které dostaly do vínků závažné a život zkracující onemocnění.

Kniha vychází pod záštitou Sekce dětské paliativní péče ČSPM ČLS JEP, z jejichž řad se rekrutovali i mnozí spoluautoři. Věříme, že jde o další z řady odborných a vzdělávacích textů, které vzniknou pod záštitou naší sekce pro českou komunitu odborníků i laiků se zájmem o dětskou paliativní péči. Doufáme, že tato monografie přispěje podstatnou měrou ke vzdělávání i rozvoji dětské paliativní péče v ČR.

*MUDr. Mahulena Mojžíšová
předsedkyně Sekce dětské paliativní péče ČSPM ČLS JEP
primářka dětského oddělení Nemocnice Hořovice*

1 Úvod do dětské paliativní péče

Mahulena Mojžíšová, Hana Benešová, Radka Bužgová

1.1 Definice dětské paliativní péče

Mahulena Mojžíšová, Hana Benešová

V posledních 20 letech došlo k vývoji v definování pojmu paliativní péče (Radbruch, Payne, 2009), a to zejména v rozšíření okruhu pacientů, kterým je tato péče poskytována, a v čase, kdy je zahájena. Samotné slovo **paliativní** je odvozeno z latinského *pallium*, což znamená „rouška“ nebo „plášť“. Tato etymologie naznačuje cíl paliativní péče – „zakrýt“ hojivou rouškou účinky nevléčitelné nemoci či poskytnout plášť těm, kteří byli ponecháni na mrazu, protože jim kurativní léčba nemůže pomoci (Doporučení Rec 24, 2003). Anglické slovo *to palliate* znamená mírnit, tišit, snížit závažnost nebo poskytnout dočasnou úlevu (Pastrana et al., 2008). Obecně můžeme význam slova *paliativní* chápat jako zmírňující obtíže, ale neodstraňující jejich příčinu.

V současné době stále existují různé definice paliativní péče. Za základní můžeme považovat modifikovanou obecnou definici Světové zdravotnické organizace (World Health Organization, WHO) z roku 2002, jež paliativní péči označuje jako „*přístup, který usiluje o zlepšení kvality života pacientů, kteří čelí problémům spojeným s život ohrožujícím onemocněním. Včasným rozpoznáním, kvalifikovaným zhodnocením a léčbou bolesti a ostatních tělesných, psychosociálních a duchovních problémů se snaží předcházet a mírnit utrpení těchto nemocných a jejich rodin*“ (Sepúlveda et al., 2002).

Definice podle EAPC (European Association for Palliative Care) říká, že paliativní péče představuje aktivní celkovou péči o pacienta, jehož onemocnění neodpovídá na kurativní léčbu. Zásadně důležité je mírnění bolesti a dalších příznaků a sociálních, psychologických a duchovních problémů (Radbruch, Payne, 2009).

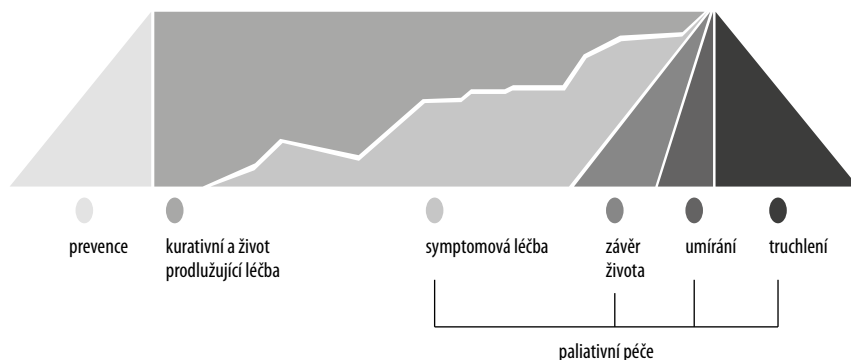
Český právní řád definuje paliativní péči v zákoně č. 372/2011 Sb., o zdravotních službách a podmínkách jejich poskytování, v hlavě I, § 5, odst. 2, písmeno h, a říká, že paliativní péče je péčí, jejímž účelem je zmírnění utrpení a zachování kvality života pacienta, který trpí nevléčitelnou nemocí.

Dětská paliativní péče byla definována WHO v roce 1998. Tuto definici přejala mezinárodní pracovní skupina, která se poprvé sešla v roce 2006 v italském Trentu (International Meeting for Palliative Care in Children, IMPaCCT) a která je od roku 2007 nedílnou součástí EAPC. Definice nám říká, že dětská paliativní péče je aktivní komplexní péčí o somatickou, psychickou a spirituální dimenzi nemocného dítěte a zahrnuje také podporu rodiny (WHO, 1998). Tato péče začíná v okamžiku stanovení diagnózy nemoci a pokračuje bez ohledu na to, zda je dítěti zároveň poskytována léčba zaměřená na diagnostikované onemocnění. Poskytovatelé zdravotní péče musí vyhodnocovat a mírnit fyzické, psychické a sociální strádání dítěte. Efektivní paliativní péče vyžaduje široký multidisciplinární přístup, který začleňuje rodinu dítěte a využívá také dostupných komunitních zdrojů; tato péče se může úspěšně realizovat i s limitovanými prostředky. Paliativní péče může být poskytována na všech úrovních zdravotního systému i v domácím prostředí dítěte.

Definice britské organizace *Together for the Short Lives* dodává, že paliativní péče se zaměřuje na zvýšení kvality života dítěte a podporu rodiny a zahrnuje zvládání obtížných příznaků, poskytování úlevy a péče v průběhu onemocnění, smrti a truchlení.

Definice IMPaCCT (2007) se stala klíčovou ve společném dokumentu, který definuje a určuje standardy péče o děti s život limitujícím a ohrožujícím onemocněním a doporučuje zavedení těchto standardů ve všech zemích Evropy. V jistém smyslu nabízí dětská paliativní péče nejzákladnější koncepci péče – péči zaměřenou na naplnění potřeb dítěte a jeho rodiny, a to bez ohledu na místo, kde dětský pacient aktuálně pobývá. Usiluje o zachování maximální možné kvality života až do smrti. Je v ní kladen maximální důraz na její komplexnost a dostupnost nejen pro pacienta, ale i jeho rodinu. Paliativní péče by měla být nedílnou součástí moderní medicíny, protože přes všechny její pokroky existuje v pediatrii celá řada onemocnění, která vyléčit neumíme a jejichž průběh neumíme zastavit. V tento okamžik je naše úsilí zaměřené na mírnění obtíží spojených s nevléčitelným onemocněním a umožnění důstojného umírání dítěte v kruhu nejbližších ať už v domácím prostředí či mimo něj.

V péči o děti s život limitujícím a ohrožujícím onemocněním se doporučují tři stupně dětské paliativní péče. Stupeň první je **paliativní přístup**, který by měli dodržovat všichni odborní pracovníci ve zdravotnictví. Jedná se o implementaci základních principů paliativní péče do každodenní praxe. Gott et al. (2013) definují paliativní přístup jako otevřený postoj ke smrti a umírání u všech zdravotníků pracujících s pacientem a jeho rodinou s respektem k přání pacienta k jeho léčbě a péči. Stupeň druhý je **obecná paliativní péče**, která je mezistupněm mezi paliativním přístupem a specializovanou paliativní péčí. Obecná paliativní péče je dobrá klinická praxe v situaci pokročilého onemocnění, která je poskytována zdravotníky v rámci jejich jednotlivých odborností. Tu by měli umět poskytnout všichni zdravotníci s ohledem na specifika své odbornosti. Dětským pacientům a jejich rodinám ji poskytují zdravotníci, kteří se sice paliativní péči nevěnují naplno, nicméně jsou v ní řádně proškoleni a mají s ní zkušenosti. Stupněm třetím, nejvyšším, je **specializovaná paliativní péče**. Chápe se jako aktivní odborná multidisciplinární péče poskytovaná týmem odborníků, kteří jsou v otázkách paliativní péče odborně vzděláni. Specializovaná paliativní péče slouží k zajištění péče u těch nemocných, kde intenzita a dynamika obtíží převyšuje možnosti obecné paliativní péče (Sláma a kol., 2011). Nejčastější formou specializované paliativní péče



Obr. 1.1 Načasování paliativní péče

v ČR jsou mobilní a lůžkové hospice. Mezi další formy specializované paliativní péče, s nimiž se můžeme u dětí a dospívajících setkat, patří denní stacionář paliativní péče nebo konziliární tým paliativní péče v rámci zdravotnického zařízení.

Obrázek 1.1 ukazuje model poskytování časně paliativní péče po stanovení nepříznivé diagnózy. Nedílnou součástí paliativní péče je pak péče v období závěru života, v období umírání, ale také v období truchlení po úmrtí dítěte.

1.2 Skupiny dětí potřebujících paliativní péči

Mahulena Mojžíšová, Hana Benešová

Kromě specifík vyplývajících z péče o dětského pacienta obecně spočívá hlavní rozdíl mezi paliativní péčí pro dospělé a dětské pacienty zejména ve spektru a rozložení diagnóz vyžadujících tuto péči. V dětské populaci je oproti dospělé větší různorodost stavů vyžadujících paliativní péči a podstatně vyšší podíl nenádorových diagnóz (IMPaCCT, 2007). Pro shromažďování dat o dětských úmrtích se upřednostňují kódy Mezinárodní klasifikace nemocí (MKN), přestože může být obtížné použít tyto údaje pro odhad výskytu život zkracujících onemocnění. Ke kategorizaci těchto onemocnění se upřednostňují kategorie popsané v ACT (Association for Children's Palliative Care). Jedná se o seznam všech diagnóz zahrnujících život ohrožující a limitující onemocnění, které jsou řazeny podle klasifikace MKN.

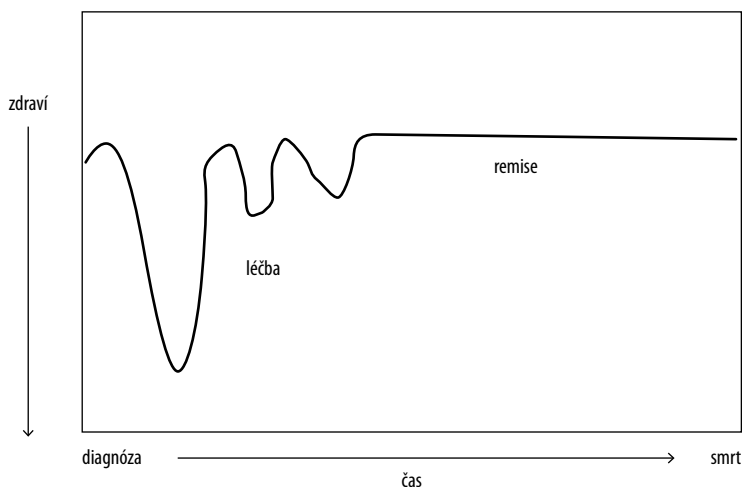
V širším kontextu vyžadují paliativní péči dvě skupiny dětí. V první skupině jsou děti, které mají **život limitující (zkracující) onemocnění** (*life limited disease*), tedy stav, kdy je předčasné úmrtí obvyklé (např. některé svalové dystrofie, spinální muskulární atrofie [SMA], degenerativní onemocnění CNS, dědičné poruchy metabolismu), i když se dá očekávat naděje dožití v řádu mnoha měsíců až let. Ve druhé skupině jsou děti, které mají **život ohrožující onemocnění** (*life threatening disease*), tedy stav, kdy je vysoká pravděpodobnost předčasného úmrtí v důsledku těžké nemoci (např. onkologické dg., děti v režimu intenzivní péče po vážném úrazu CNS).

Dětské pacienty s život ohrožujícím či limitujícím onemocněním můžeme přesněji rozdělit do čtyř skupin podle možností kurativní léčby, ovlivnění průběhu základního onemocnění a rychlosti jeho progresu. Toto rozdělení bylo původně vytvořeno britskou organizací ACT a *Royal College of Paediatrics and Child Health* (Feudtner et al., 2011; Amery, 2016). Kategorizace dětských pacientů vyžadujících paliativní péči není často úplně jednoduchá a jednoznačná, příklady onemocnění uvedené u jednotlivých skupin proto nejsou zcela výlučné, jedno onemocnění může podle vývoje i přecházet mezi jednotlivými kategoriemi. Základní diagnóza je pouze částí celého procesu, závažnost samotného onemocnění, jeho průběh a komplikace mají zcela zásadní vliv na potřeby dítěte a jeho rodiny v paliativní péči. Ke každé kategorii uvádíme názorný graf, který ukazuje typickou trajektorii onemocnění v čase (grafy jsou převzaty ze zdrojů ICPCN, 2017).

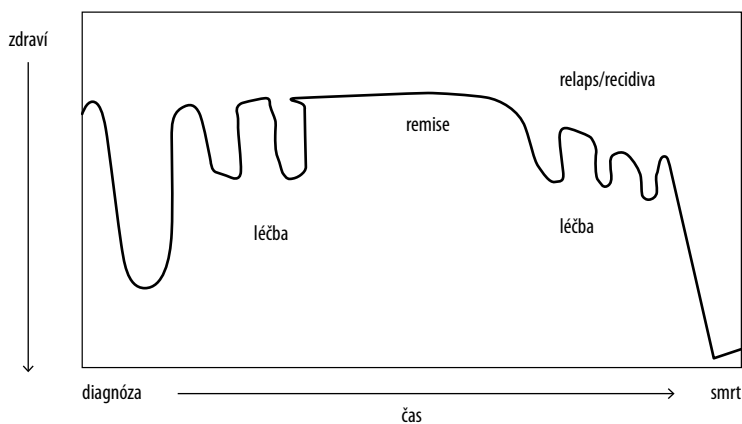
Do první skupiny patří děti s diagnózami, jež jejich život ohrožují. Jedná se o onemocnění, u nichž je kurativní léčba možná, ale nemusí být úspěšná. Dostupnost paliativní péče je zde nutná souběžně s kurativní léčbou a/nebo v případě, že tato nevede k úspěchu. Při dosažení dlouhodobé remise není pokračování paliativní péče nutné. Do této kategorie patří zejména skupina dětí s onkologickými onemocněními, dále

pak děti se závažnými projevy orgánových selhání (selhání srdce, plic, jater či ledvin). U trajektorie nemoci skupiny I je typické kolísání zdravotního stavu v průběhu léčby, tedy i potřeba paliativní péče. Pokud dojde k remisi, potřeba paliativní péče není (obr. 1.2). Obrázek 1.3 ukazuje stav, kdy jsou vyčerpány možnosti kurativní léčby při relapsu onemocnění, paliativní péče nabývá na důležitosti a je poskytována až do úmrtí dítěte a rodině v období truchlení.

Do druhé skupiny řadíme děti s diagnózami, kdy je předčasná smrt nevyhnutelná. Tomuto okamžiku však předchází dlouhé období velmi intenzivní léčby, jejímž cílem je prodloužení života a umožnění účasti dítěte v běžných činnostech. V současné době s dalším rozvojem diagnostických a terapeutických možností jsou to onemocnění, která mají velmi často přesah do dospělého věku. Patří sem např. děti s cystickou fibrózou, Duchenovou muskulární dystrofií aj. Pro tuto skupinu onemocnění je typické různé dlouhé období relativně stabilního zdravotního stavu s následným rozvojem komplikací, jež vedou k jeho zhoršení a zvyšující se potřebě paliativní péče (obr. 1.4).



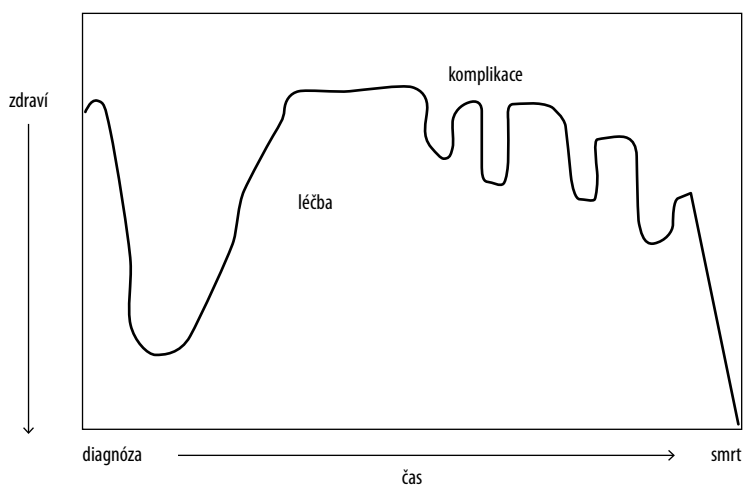
Obr. 1.2 Trajektorie – skupina I



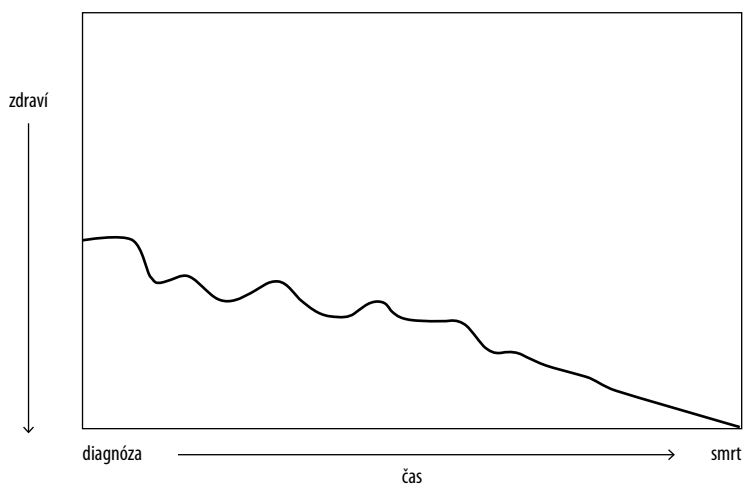
Obr. 1.3 Trajektorie – skupina I–III

Do třetí skupiny patří děti, které mají progresivní onemocnění bez možnosti kurativní léčby. V těchto případech je léčba od okamžiku stanovení nepříznivé diagnózy výhradně symptomová, paliativní, ale zcela běžně může trvat po mnoho měsíců či let. Do této skupiny patří např. děti s některými neuromuskulárními onemocněními (spinální muskulární atrofie), neurodegenerativními onemocněními (neuronální ceroidní lipofuscinóza) a s některými dědičnými poruchami metabolismu (peroxyzomální poruchy – Zellwegerův syndrom). Pro tuto skupinu je typické postupné, ale různě rychlé zhoršování zdravotního stavu, symptomová, paliativní léčba je nutná od stanovení diagnózy (obr. 1.5).

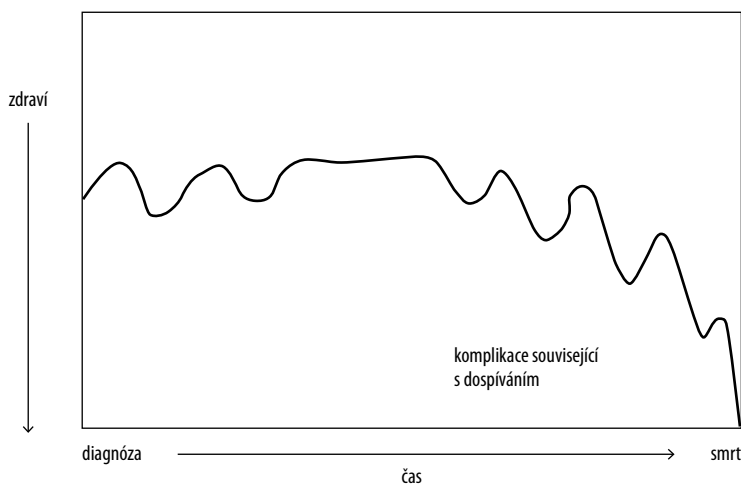
Do čtvrté skupiny řadíme děti, které jsou v nezvratném, nicméně neprogresivním stavu. Jsou to děti s velmi komplexními zdravotními problémy, jež vedou k rozvoji vážných komplikací, a tudíž i k velké pravděpodobnosti předčasného úmrtí. Co do



Obr. 1.4 Trajektorie – skupina II



Obr. 1.5 Trajektorie – skupina III



Obr. 1.6 Trajektorie – skupina IV

příčiny se jedná o heterogenní skupinu dětí s těžkým posthypoxickým postižením CNS různé etiologie (těžké formy DMO), vzniklým např. v perinatálním období, následkem prodělané neuroinfekce či po závažném traumatu CNS. Dále sem patří i děti se závažně probíhající epilepsií. Pro tuto skupinu je typické kolísání zdravotního stavu s postupným zhoršováním, někdy i velmi rychlým (obr. 1.6). Paliativní péče se poskytuje od stanovení nepříznivé diagnózy.

Znalost kategorizace dětských pacientů vyžadujících paliativní péči je i přes všechna její úskalí z mnoha důvodů velmi důležitá. Pomáhá nám v rozhodování o míře „agresivity“ kurativní léčby na straně jedné a možné limitaci této léčby na straně druhé. Může nám být prospěšná v prognózování přežití u takto nemocných dětí. V dětském věku existuje celá řada onemocnění, u nichž může být délka přežití i v řádu mnoha měsíců či let. Byť je mnohdy velmi obtížné prognózu předpovídat, kategorizace nám v tom může být u jednotlivých onemocnění při dobré znalosti jejich typické trajektorie velmi prospěšná. Pomáhá také v určení potřeby paliativní péče a jejím dobrém načasování. Oproti dospělé populaci je významně delší průměrná délka poskytování paliativní péče (IMPACT, 2007). Také podstata poskytovaných služeb se může výrazně odlišovat co do šíře a typu – v dětské paliativní péči rodiny často intenzivněji využívají sociální a další poradenství. Samotná potřeba dětské paliativní péče se může měnit jednak s progresí základního onemocnění a přicházejícími komplikacemi, ale rovněž v závislosti na dostupných zdrojích. Vše výše uvedené je nesmírně důležité pro sestavení dobrého individuálního plánu budoucí péče (*advance care planning*) pro konkrétního dětského pacienta.

Relativně samostatnou problematiku v rámci pediatrické paliativní péče tvoří perinatální paliativní péče, která znamená péči o plod nebo novorozence s život ohrožujícím či limitujícím onemocněním a je zaměřena na kvalitu života a nejlepší zájem plodu/narozeného dítěte. Stejně tak jako v péči pediatrické je nedílnou součástí podpůrná péče o rodinu. Je to péče multidisciplinární, týmová, zaměřená i na proces truchlení rodiny po perinatální ztrátě. Podpora rodiny je zcela individuální a probíhá po tak dlouhou dobu, která je potřebná. Mezi nejčastější příčiny úmrtí v novorozeneckém