

Pedijatrijska palijativna skrb za neonkološke pacijente

Mrković, Petra

Master's thesis / Diplomski rad

2024

Degree Grantor / Ustanova koja je dodijelila akademski / stručni stupanj: **University of Rijeka, Faculty of Medicine / Sveučilište u Rijeci, Medicinski fakultet**

Permanent link / Trajna poveznica: <https://um.nsk.hr/um:nbn:hr:184:937849>

Rights / Prava: [In copyright](#)/[Zaštićeno autorskim pravom.](#)

Download date / Datum preuzimanja: **2024-12-28**



Repository / Repozitorij:

[Repository of the University of Rijeka, Faculty of Medicine - FMRI Repository](#)



SVEUČILIŠTE U RIJECI

MEDICINSKI FAKULTET

SVEUČILIŠNI INTEGRIRANI PRIJEDIPLOMSKI I DIPLOMSKI

STUDIJ MEDICINE

Petra Mrković

PEDIJATRIJSKA PALIJATIVNA SKRB ZA NEONKOLOŠKE PACIJENTE

Diplomski rad

Rijeka, 2024.

SVEUČILIŠTE U RIJECI

MEDICINSKI FAKULTET

SVEUČILIŠNI INTEGRIRANI PRIJEDIPLOMSKI I DIPLOMSKI

STUDIJ MEDICINE

Petra Mrković

PEDIJATRIJSKA PALIJATIVNA SKRB ZA NEONKOLOŠKE PACIJENTE

Diplomski rad

Rijeka, 2024.

Mentor rada: prof. dr. sc. Karmen Lončarek, dr. med.

Diplomski rad ocijenjen je dana 28.6.2024. u Rijeci na Medicinskom fakultetu Sveučilišta u

Rijeci pred povjerenstvom u sastavu:

1. doc. dr. sc. Goran Golčić, dr. med.

2. doc. dr. sc. Kristina Lah Tomulić, dr. med.

3. nasl. doc. dr. sc. Inge Vlašić-Cicvarić, klinički psiholog

Rad sadrži 50 stranica, 0 slika, 2 tablica, 38 literaturnih navoda.

POPIS SKRAĆENICA I AKRONIMA

PPC – pedijatrijska palijativna skrb

WHO – Svjetska zdravstvena organizacija

IAHPC – Međunarodna udruga hospicija i palijativne skrbi

LLC – stanje koje skraćuje život (Life-Limiting Conditions)

LTC – stanje opasno po život (Life-Threatening Conditions)

TfSL – Udruga Together for Short Lives

CCC – kategorizacija složena kronična stanja

GERB – gastroezofagealna refluksna bolest

HLHS – sindrom hipoplastičnog lijevog srca

CF – cistična fibroza

KBB – kronična bubrežna bolest

SNI – teška neurološka oštećenja

EEG – elektroencefalogram

iv. – intravenski

NBIA – neurodegenerativne bolesti s taloženjem željeza u mozgu

DMD – Duchenneova mišićna distrofija

SMA – spinalna mišićna atrofija

SADRŽAJ RADA

1. UVOD
 - 1.1. Definicije
 - 1.2. Podjela
2. SVRHA RADA
3. PREGLED LITERATURE NA ZADANU TEMU
 - 3.1. Opće teškoće palijativne pedijatrije
 - 3.1.1. Simptomi
 - 3.1.1.1. Bol
 - 3.1.1.2. Gastrointestinalni simptomi
 - 3.1.1.3. Kardiorespiratorni simptomi
 - 3.1.1.4. Neurološki simptomi
 - 3.1.2. Psihološka podrška
 - 3.1.3. Socijalna podrška
 - 3.1.4. Duhovna podrška
 - 3.2. Specijalističke teškoće palijativne pedijatrije
 - 3.2.1. Kardiologija
 - 3.2.2. Pulmologija
 - 3.2.3. Nefrologija
 - 3.2.4. Gastroenterologija
 - 3.2.5. Neurologija
4. RASPRAVA
5. ZAKLJUČAK
6. SAŽETAK
7. SUMMARY
8. LITERATURA
9. ŽIVOTOPIS

1. UVOD

Palijativna skrb oduvijek je bila dio skrbi o djeci. Pedijatrijska palijativna skrb (PPC) odnosi se na skrb koja se pruža djeci sa životno ugrožavajućim ili životno ograničavajućim stanjima, uglavnom urođenim bolestima ili sekundarnim bolestima nakon teškog neurološkog oštećenja ili uznapredovalog raka. Palijativna skrb razvila je sveobuhvatniji pristup i raniji nastup, s pružanjem skrbi ne samo u napredovalim stadijima bolesti ili na kraju života, već i tijekom stadija bolesti kada je kvaliteta života djeteta ili obitelji samo smanjena na bilo kojoj od svojih dimenzija - fizičkoj, psihičkoj, socijalnoj ili duhovnoj. U slučaju da dijete umre, obitelj i uži krug nastavljaju primati podršku i tijekom procesa žalovanja. (3)

Umjesto definiranja pedijatrijske palijativne skrbi u smislu baze pacijenata, ozbiljnosti bolesti ili čak opće filozofije skrbi, palijativnu skrb najbolje je shvatiti kao specifičan skup zadataka usmjerenih na ublažavanje patnje. Pedijatar može učinkovitije podržati djecu s bolestima opasnim po život i njihove obitelji kroz predviđanje patnje, surađivanjem s multidisciplinarnim stručnjacima, korištenjem komunikacijskih vještina i identificiranjem kliničkih resursa.

Palijativna skrb je središte skrbi koja je integrirana u sve faze života i predstavlja skup intervencija usmjerenih na ublažavanje patnje povezane sa stanjima opasnim po život.(6)

PPC se u posljednja tri do četiri desetljeća u svijetu razvija različitim brzinama. Učinci i epidemiološke tranzicije i utjecaj velikih javnozdravstvenih intervencijskih programa kao što su milenijski ciljevi razvoja i ciljevi održivog razvoja rezultirali su drugačijom slikom mortaliteta i morbiditeta u dječjoj dobi nego što je to bilo vidljivo prije 30 godina. (1) U industrijaliziranim zemljama većina djece o kojoj se skrbi u programima pedijatrijske palijativne skrbi ima nemaligne bolesti osim raka. To uključuje vrlo širok raspon stanja koja utječu na mozak, mišiće,

srce i pluća. Rijetko postoje zarazna i imunološka stanja. U Sjevernoj Americi rak čini samo 30-40 % slučajeva koje vide pedijatrijski klinički timovi za palijativnu skrb. Ovo dokazuje sveukupnu rijetkost raka u dječjoj dobi i sveobuhvatni uspjeh trenutačnih tretmana. (2)

Epidemiologija pedijatrijskih bolesti razlikuje se od epidemiologije odraslih pri čemu većina smrtnih slučajeva u djetinjstvu dolazi od kongenitalnih anomalija, srčanih mana i malignih neoplazmi. (2)

1.1. Definicije

Kako bi mogli razumjeti pedijatrijsku palijativnu skrb potrebno je definirati određene pojmove.

Dijete je po UN-ovoj Konvenciji o pravima djeteta definirano kao osobu mlađa od 18 godina. Iz epidemiološke perspektive, brojni podatci podrazumijevaju djecu do dobi od 19 godina.

Prijelazna faza u kojoj se djeca prebacuju na usluge za odrasle uvelike se razlikuje među zemljama i njihovim zdravstvenim programima. Novorođenčad su djeca u prvih 28 dana života, a dojenčad djeca mlađa od jedna godine. Adolescenti su djeca od 10 do 19 godina, a dijelimo ih u tri faze: rana adolescencija (10-14 godina), srednja adolescencija (15-17 godina) i kasna adolescencija (18-19 godina). (1)

Svjetska zdravstvena organizacija (WHO) odjeljuje pedijatrijsku palijativnu skrb od palijativne skrbi za odrasle te je posebno i definira. Načela definicije vezane za palijativnu skrb djece vrijedi i za sve kronične pedijatrijske bolesti. Palijativna skrb za djecu je aktivna cjelovita skrb o tijelu, umu i duhu djeteta, a uključuje i davanje podrške obitelji. Počinje kada se bolest dijagnosticira i nastavlja se neovisno o tome prima li dijete još uvijek terapiju ili ne. Zdravstveni djelatnici moraju procijeniti i ublažiti djetetovu fizičku, psihičku i socijalnu patnju. Učinkovita palijativna skrb zahtijeva širok multidisciplinarni pristup koji uključuje obitelj i koristi dostupne resurse

zajednice; i ako su resursi ograničeni moguće je uspješno implementirati. Može se pružiti u ustanovama tercijarne skrbi, u društvenim zdravstvenim centrima, pa čak i u djetetovom vlastitom domu. (5)

Međunarodna udruga hospicija i palijativne skrbi (IAHPC) nedavno je revidirala WHO definiciju palijativne skrbi i predložila novu definiciju iz 2018. koja se odnosi na djecu i na odrasle i uvodi dva nova pojma patnje povezane sa zdravljem i ozbiljnih bolesti. (1)

Palijativna skrb je aktivna holistička skrb za pojedince svih dobnih skupina s ozbiljnim zdravstvenim problemima zbog teških bolesti, a osobito onih pred kraj života. Cilj joj je poboljšati kvalitetu života pacijenata, njihovih obitelji i skrbnika. Palijativna skrb uključuje prevenciju, ranu identifikaciju, sveobuhvatnu procjenu i rješavanje fizičkih tegoba, uključujući bol i druge simptome, psihološke poteškoće, duhovne poteškoće i društvene potrebe. Kad god je to moguće, ove intervencije moraju biti utemeljene na dokazima. Ona pruža podršku pacijentima i njihovim obiteljima olakšavanjem komunikaciju te određivanjem ciljeva skrb kako bi im pomogla da žive što potpunije do trenutka smrti. Skrb je primjenjiva tijekom cijelog trajanja bolesti, prema potrebama bolesnika. Daje se s terapijama koje modificiraju bolest kad god je potrebno te može pozitivno utjecati na tijek bolesti. Nema namjeru niti požurivati niti odgađati smrt, već afirmira život i prepoznaje umiranje kao prirodan proces te pruža potporu obitelji i njegovateljima tijekom bolesti bolesnika i u njihovoj vlastitoj žalosti. Kvalitetna palijativna skrb se uvijek isporučuje uz prepoznavanje i poštovanje kulturnih vrijednosti i uvjerenja pacijenta i obitelji. Primjenjiva je u svim zdravstvenim ustanovama (mjesto stanovanja i ustanove) i na svim razinama (primarni do tercijarni). Mogu je pružati stručnjaci s osnovnom obukom za palijativnu skrb, ali kod složenih slučajeva zahtijeva specijalističku palijativnu skrb s multidisciplinarnim timom. (1)

IAHPC uvodi dva nova pojma u terminologiju palijativne skrbi, patnja povezana sa zdravljem i ozbiljne bolesti. Patnja je povezana sa zdravljem kada je povezana s bolešću ili ozljedom bilo koje vrste, a ozbiljna je kada se ne može ublažiti bez medicinske intervencije i kada ugrožava fizičko, socijalno i/ili emocionalno funkcioniranje. Ozbiljna bolest je definirana kao svaka akutna ili kronična bolest i/ili stanje koje uzrokuje značajno oštećenje i može dovesti do dugotrajnog oštećenja, invaliditeta i/ili smrti. (1)

Razlikujemo skrb na kraju života, terminalnu skrb i skrb u slučaju žalovanja. Skrb na kraju života je važna komponenta palijativne skrbi koje se pruža u posljednjim tjednima, danima i satima života. Obično se počinje od one točke u kojoj se prepoznaje da je djetetovo stanje u stanju progresivnog opadanja. Terminalna njega se pruža kada pacijent aktivno umire i obično se definira kao zadnjih 24-48 sati života. Skrb u slučaju žalosti ili savjetovanje o žalovanju može se pružiti ili prije djetetove smrti (baveći se iskustvom gubitka zbog dijagnoze ili anticipacijske tuge) ili nakon djetetove smrti. Čini se da se komponente, kvaliteta i trajanje usluga skrbi za pokojnika značajno razlikuju u različitim okruženjima skrbi. (1)

Naziv hospicij za specijaliziranu skrb za umiruće je prvi put primijenila Cicely Saunders, 1967. godine u Londonu. Ona je tada osnovala prvi moderni hospicij. U SAD-u, definiciju hospicijske skrbi vodili su pružatelji zdravstvenog osiguranja i bila je ograničena na skrb pruženu u posljednjih 6 mjeseci života. Riječ hospicij sada se koristi općenitije i često je sinonim za pojam palijativne skrbi i nije više ograničena na određeno mjesto skrbi, već na filozofiju skrbi. (1)

1.2. Podjela

U pedijatrijskoj palijativnoj skrbi razlikuju se dvije vrste stanja. Prvo je stanje koje skraćuje život (Life-Limiting Conditions - LLC) kod koje postoji realna nada za izlječenje i djeca ili mladi će

od njih umrijeti. Drugo je stanje opasno po život (Life-Threatening Conditions - LTC) pod koje spadaju dugotrajne bolesti za koje je kurativno liječenje moguće, ali možda neće biti uspješno. Postoji gotovo 400 pojedinačnih dijagnoza koje se mogu klasificirati kao LLC ili LTC kod djece. Postoji gotovo 400 pojedinačnih dijagnoza koje bi bile klasificirane kao ograničavajuće ili opasne po život kod djece. Udruga Together for Short Lives (TfSL), u suradnji s Royal Collage of Pediatrics and Child Health, osmislila je sustav kategorizacije grupirajući ova stanja u četiri kategorije koje su temeljene uglavnom na razvoju i ishodima bolesti (vidi tablicu 1.1).

Prva od 4 kategorije bile su one bolesti kod kojih je izlječenje općenito bilo moguće, ali za pojedine bolesnike nije uspjelo. Broj izlječivih stanja raste, u ovoj kategoriji je na drugom mjestu učestalosti urođena bolest srca uz maligne bolesti na vrhu. Ostale 3 kategorije čine većinu bolesti koje se vide u PPC. Kategorija 2 su stanja kod kojih izlječenje nije moguće, ali liječenje je usmjereno na patofiziologiju osnovne bolesti što uvelike produljuje životni vijek i omogućuje dobru kvalitetu života kroz duži period. Primjeri su cistična fibroza te HIV. U ovu kategoriju prelazi sve veći broj nasljednih metaboličkih stanja, poput nekih lizosomskih bolesti nakupljanja. Mnoge metaboličke i neurološke nasljedne bolesti ostaju u kategoriji 3, za njih ne postoji lijek niti ijedan terapijski pristup liječenju bolesti. Fokus je na liječenju simptoma bolesti, kao što su napadaji, neadekvatna prehrana, sekundarna osteopenija, itd. Intervencije za ova stanja često su antikonvulzivi, hranjenje kroz gastrostomu ili infuzija bisfosfonata. Ona poboljšavaju kvalitetu života i nedvojbeno produljuju život, ali ne zaustavljaju napredovanje bolesti. U kategoriji 4 nalaze se ireverzibilna, ali neprogresivna LTC stanja neurološka stanja kao što su djeca koja su doživjela hipoksijsko-ishemijsku ozljedu mozga, kao i ona s kongenitalnom disgenezom mozga. Sve dok ne pronađemo načine za izravni popravak ozlijeđenog mozga, fokus skrbi za te osobe je rješavanje simptoma i poboljšanje kvalitete života.(2)

Tablica 1.1. Četiri grupe djece sa stanjima opasnim po život i stanjima koja skraćuju život, Together for Short Lives and the Royal College of Pediatrics and Child Health

<p>Kategorija 1</p>	<p>Stanja opasna po život koja mogu biti izlječiva, ali liječenje se može pokazati i bezuspješnim. U koliko liječenje ne uspije potrebno je osigurati pristup uslugama palijativne skrbi, neovisno o vremenskom trajanju prijetnje životu. Kod dugoročne remisije ili nakon uspješnog kurativnog liječenja više nema potrebe za uslugama palijativne skrbi.</p> <p><i>Primjeri</i> maligne bolesti, zatajenje srca, zatajenje jetre, zatajenje bubrega, transplantacija i djeca na dugotrajnoj mehaničkoj ventilaciji</p>
<p>Kategorija 2</p>	<p>Stanja u kojima je prerana smrt neizbježna koja mogu uključivati duga razdoblja intenzivnog liječenja usmjerenog na bolest zbog produljenja života i mogućnosti sudjelovanja u normalnim aktivnostima. Djeca i mladi u ovoj kategoriji mogu biti znatno onesposobljeni, ali dugi period imati razdoblje relativno dobrog zdravlja.</p> <p><i>Primjeri</i> cistična fibroza, Duchenneova mišićna distrofija i SMA tipa 1 na ventilaciji. *HIV na HAART-u</p>
<p>Kategorija 3</p>	<p>Progresivna stanja bez mogućnosti liječenja, gdje je liječenje isključivo palijativno i obično se proteže kroz dulji period.</p> <p><i>Primjeri</i> Battenove bolesti, mukopolisaharidoze i drugih teških metaboličkih stanja, SMA tipa 1 bez ventilacije, HIV bez HAART-a.</p>
<p>Kategorija 4</p>	<p>Ireverzibilna, ali neprogresivna stanja koja uzrokuju tešku invalidnost koja dovode do osjetljivosti na zdravlje, komplikacija i vjerojatnosti prerane smrti. Palijativna skrb može biti potrebna u bilo kojoj fazi bolesti te može biti nepredvidivo i periodično potrebna.</p> <p><i>Primjeri</i> teška cerebralna paraliza, složeni nedostaci kao što su ozljede mozga ili leđne moždine, kongenitalne infekcije (STORCH i Zika virusna infekcija), spina bifida, TBC kralježnice</p>

Tablica ACT/RCPCH Categories - U.K. charity Together for Short Lives (previously ACT) and the Royal College of Pediatrics and Child Health - Paediatric palliative care: Development and pilot study of a 'Directory' of life-limiting conditions - Scientific Figure on ResearchGate. Available from: https://www.researchgate.net/figure/ACT-RCPCH-Categories-6_tbl1_259316064 [accessed 13 May, 2024]

Od ostalih klasifikacija koristi se klasifikacija Canuck Place Children's Hospice koja je pedijatrijske palijativne pacijente svrstala u 7 kategorija bolesti. Podijeljeni su na maligna stanja, primarna stanja CNS-a, biokemijske/metaboličke bolesti, neuromuskularne bolesti, srčana i plućna stanja, zarazne i imunološke bolesti te bolesti multiorganskog zatajenja zbog

kromosomske aneuploidije ili defekata gena. Ova klasifikacija se pokazala korisnom kao opisni alat za otprilike 170 različitih bolesti.(2)

Složena kronična stanja (CCC) kategorizacija je od strane Međunarodne klasifikacije bolesti (ICD) koje su Chris Feudtner i kolege razvili kako bi identificirali pacijente s "bilo kojim medicinskim stanjem za koje se razumno može očekivati da će trajati najmanje 12 mjeseci (osim ako ne nastupi smrt) i uključiti ili nekoliko različitih organskih sustava ili jedan organski sustav dovoljno ozbiljno da zahtijeva specijalnu pedijatrijsku skrb i vjerojatno određeno razdoblje hospitalizacije u centru za tercijarnu skrb." Algoritam se može koristiti za identifikaciju djece s određenom CCC kategorijom ili za identifikaciju pacijenata s višestrukim CCC kategorijama, uključujući: kardiovaskularne bolesti, neurološke ili neuromuskularne bolesti, maligne bolesti, kongenitalne ili genetske bolesti, respiratorne bolesti, bolesti novorođenčadi, hematološke ili imunološke bolesti, bubrežne bolesti, metaboličke bolesti, gastrointestinalne bolesti i transplantacija organa.(2)

2. SVRHA RADA

U ovom radu predstaviti ćemo neke od ključnih definicija u pedijatrijskoj palijativnoj skrbi i podjelu palijativnih pedijatrijskih bolesnika, s detaljnijim opisom epidemiologije i kliničke slike neonkoloških palijativnih pedijatrijskih pacijenata.

3. PREGLED LITERATURE NA ZADANU TEMU

3.1. Opće teškoće palijativne pedijatrije

Između načela i prakse upravljanja simptomima kod onkoloških i neonkoloških stanja vrlo su slična, s pojedinim razlikama koje su često ključne za kvalitetnu skrb. Iako su mnogi skloni razmišljati o pedijatrijskoj palijativnoj skrbi u kontekstu ovih pedijatrijskih onkoloških i progresivnih bolesti, u stvarnosti većina djece koja se upućuju na pedijatrijsku palijativnu skrb su djeca sa složenim kroničnim bolestima, često genetskim, metaboličkim ili neurološkim poremećajima s neizvjesnim putanjama bolesti. Mnoga od ove djece sa stanjima koja ograničavaju život žive dulje nego što su mogli u prošlosti zahvaljujući boljoj potpornoj njezi i novim intervencijama. Kao rezultat toga, smjernice za pružatelje usluga pedijatrije preporučuju rano uključivanje palijativne skrbi uz upućivanje u vrijeme dijagnoze ozbiljne bolesti, tako da se palijativna skrb može pružiti kao dio paralelnog paketa s terapijama usmjerenim na bolest. Plan skrbi za djecu s bolešću koja potencijalno može ograničiti život može se odvijati duž spektra koji uključuje prevenciju, liječenje, kurativne mjere ili intervencije koje produljuju život u kombinaciji s palijativnom skrbi. Zbog toga se uključenost u usluge palijativne skrbi može s vremenom promijeniti kako se ciljevi skrbi razvijaju.(7)

U palijativnoj skrbi najvažnije je olakšanje patnje. Izražavanje fizičkih simptoma, kao i emocionalnih i duhovnih nevolja mijenja se i razvija tijekom razvoja u djetinjstvu. Svjetska zdravstvena organizacija kao i nacionalna liječnička udruženja prepoznaju važnost interdisciplinarnog pristupa palijativnoj skrbi za rješavanje višestrukih područja nevolje uključujući fizičku, emocionalnu, društvenu i duhovnu podršku. Unutar pedijatrijske palijativne skrbi, interdisciplinarni pružatelji usluga moraju biti u stanju uzeti u obzir razlike u nevolji u

djetinjstvu, ali i unutar konteksta obiteljske jedinice i pružiti podršku obiteljima tijekom pedijatrijske bolesti i nakon djetetove smrti.(7)

3.1.1. Simptomi

3.1.1.1. Bol

Prvi simptom koji je povezan s PPC je upravo bol. Bol je kompleksan fenomen koji uključuje fizičke, emocionalne i psihološke komponente. Djeca u palijativnoj skrbi često pate od višestrukih osnovnih stanja koja mogu prouzrokovati različite vrste boli. Važno je razumjeti kako djeca percipiraju bol, njihovo strahovanje od trenutne ili buduće boli, te kako interpretiraju svoju bolest. Također, značajno je pratiti njihovu patnju, obrambene mehanizme, načine suočavanja i stavove prema okolini. Holistički model skrbi uključuje biopsihosocijalne aspekte koji pomažu u cjelokupnom razumijevanju djetetove boli. Bol je definirana kao somatska percepcija koja uključuje fizički osjećaj, emocionalnu reakciju na prijetnju i neugodu povezanu s njom. Na bol utječu uvjerenja, pažnja, očekivanja i emocije, bilo da se javlja u kontroliranim laboratorijskim uvjetima ili u situacijama fizičke traume i emocionalnog stresa.(1)

Djeca s kompleksnim životno ograničavajućim stanjima mogu doživjeti različite vrste boli. Akutna somatska bol koja nastaje uslijed ozljede tkiva, visceralnu bol povezanu s unutarnjim organom, neuropatsku bol povezanu s oštećenjem živaca i mišićno-koštanu bol nastalu uslijed problema s mišićima, kostima i zglobovima. Također, izložena su riziku od komplikacija zbog polifarmacije, što uključuje nuspojave lijekova kao što su glavobolje i kognitivni poremećaji.

Način na koji dijete percipira bol ovisi o dobi i razvoju. Djeca mlađa od dvije godine nemaju kapacitet da fiziološki ili psihološki razumiju i nose se s boli, što ih ostavlja bespomoćnima. Tek

s 18 mjeseci djeca počinju pokazivati gdje ih boli, a od 6 do 18 mjeseca pokazuje strah prema bolnim situacijama ili znakove tuge ili ljutnje ako ih doživi. Djeca do šest godina, pak, mogu opisati bol, ali njihova percepcija može uključivati strah i osjećaj kazne. Djeca starija od šest godina počinju shvaćati uzročno-posljedičnu vezu između boli i njenog uzroka te mogu bolje opisati svoje iskustvo. Adolescent razumije da je bol posljedica fizičkih i psihičkih uzroka. Bol, kao i smrtonosnu bolest, doživljavaju kao nepravdu i isključenje, što dovodi do osjećaja napuštenosti, a može se brzo razviti i depresija.(1)

Djetetova percepcija boli i sposobnost suočavanja s njom snažno su pod utjecajem emocionalnog stanja, uvjerenja i podrške okoline. Djeca često ne izražavaju svoju bol zbog straha od zabrinutosti obitelji ili boravka u bolnici. Ključno je razumjeti i pratiti djetetove mehanizme obrane i načine suočavanja s boli kako bi se pružila adekvatna podrška.

Liječenje boli u pedijatrijskoj palijativnoj skrbi zahtijeva multimodalni pristup koji uključuje farmakološke intervencije (analgetici, opiodi, koanalgetici), fizioterapiju, radnu terapiju i nefarmakološke metode kao što su tehnike disanja, distrakcija i psihološke usluge (kognitivno-bihevioralna terapije). Uz to, važno je obratiti pozornost na uzroke boli koji se mogu lako liječiti, poput displazije kuka, kroničnog zatvora ili loše prilagođenih sustava sjedenja. U slučajevima kada se ne pronade uzrok boli, potrebno je primijeniti pristup probira koji uzima u obzir tiha stanja poput bubrežnih kamenaca. Unatoč ozbiljnom kognitivnom oštećenju, iskustvo boli kod djece ostaje prisutno i zahtijeva pažnju zdravstvenih djelatnika koji trebaju prepoznati i tretirati bol na kraju života koristeći širok raspon dostupnih opcija za liječenje (1).

3.1.1.2. Gastrointestinalni simptomi

Gastrointestinalni trakt (GIT) je složen organski sustav ključan za probavu i apsorpciju hrane te izbacivanje otpadnih tvari. Međutim, liječenje osnovnih bolesti, uključujući upotrebu opioida i drugih analgetika, može izazvati nuspojave u GIT-u. Na primjer, antikolinergici koji se koriste za liječenje kolika mogu pogoršati kserostomiju (suhoću usta), dok opiodi mogu pogoršati konstipaciju.(1)

Bolesti crijeva sve su češće među djecom koja trebaju palijativnu skrb. Transplantacija gastrointestinalnog trakta predstavlja veliki klinički izazov zbog složenosti organa i potrebe za kompleksnom imunosupresivnom terapijom. Iako je broj transplantacija jetre u porastu u razvijenim zemljama, pedijatrijska transplantacija jetre često nije dostupna u slabije razvijenim zemljama, gdje djeca s kroničnim bolestima jetre čine značajan dio populacije kojoj je potrebna palijativna skrb.

Najčešći gastrointestinalni simptomi kod djece s neonkološkim bolestima uključuju konstipaciju, poteškoće s hranjenjem, otežano gutanje, regurgitaciju, proljev, mučninu i povraćanje.

Konstipacija i poteškoće s hranjenjem su česti simptomi kod djece u palijativnoj skrbi. Liječenje konstipacije može uključivati nefarmakološke intervencije kao što su masaža i promjena prehrane, kao i farmakološke intervencije. Netolerancija na hranu može biti znak terminalnog propadanja.(1,2)

Kod djece s neurološkim poremećajima često se koristi umjetna enteralna prehrana. Ova djeca mogu imati poteškoće s refluksum, odgođenim pražnjenjem želuca i zatvorom. Umjetna enteralna prehrana može uključivati različite metode kao što su nazogastrična sonda, želučana sonda, gastrojejunostoma i jejunostoma. U nekim slučajevima može biti potrebna potpuna parenteralna prehrana, što zahtijeva središnji venski pristup i nosi određene rizike.

Intolerancija na hranu česta je kod pacijenata s uznapredovalom srčanom bolešću, što može biti rezultat crijevne opstrukcije zbog srčane kongestije ili crijevne ishemije. Titriranje terapija za temeljnu srčanu fiziologiju može pomoći, ali često je potrebna prilagodba režima hranjenja ili potpuna parenteralna prehrana.(1)

Anoreksija i kaheksija su česti poremećaji hranjenja kod palijativnih pedijatrijskih bolesnika. Kaheksija može značajno smanjiti kvalitetu života djece, uzrokujući gubitak mišićne mase, slabost i umor. Ovi simptomi mogu dovesti do diskriminacije i socijalne izolacije.

Gastroezofagealna refluksna bolest (GERB) često se susreće u pedijatrijskoj palijativnoj skrbi, uzrokujući simptome kao što su astma, rekurentna pneumonija, kronični kašalj, bol u prsima i povraćanje. GERB može dovesti do visceralne hiperalgezije, stanja u kojem normalni podražaji uzrokuju značajnu bol.

Povraćanje i mučnina su česti simptomi koji mogu značajno smanjiti kvalitetu života djece. Nefarmakološke terapije uključuju akupunkturu i promjene u prehrani, dok se farmakološke terapije sastoje od antiemetika.(1)

Proljevanje je čest simptom koji može dovesti do dehidracije, iritacije perianalnog područja i pothranjenosti. Liječenje proljeva uključuje hidrataciju, identifikaciju i uklanjanje uzroka te farmakološke intervencije kao što je upotreba loperamida.

Gastrointestinalni simptomi kod pedijatrijskih pacijenata u palijativnoj skrbi mogu značajno utjecati na kvalitetu života. Temeljita anamneza, promatranje simptoma i prilagođene intervencije ključni su za pružanje adekvatne skrbi. Pored fizičkih simptoma, važno je uzeti u obzir psihosocijalne i duhovne aspekte skrbi kako bi se poboljšala cjelokupna dobrobit djeteta i obitelji.

3.1.1.3. Kardiorespiratorni simptomi

Kardiorespiratorni simptomi važni su u pedijatrijskoj palijativnoj skrbi neonkoloških bolesnika. Simptom koji predstavlja veliku teškoću je gubitak daha kao krajnji stadij srčanog poremećaja i problema s disanjem. Interdisciplinarni pristup liječenju kardiorespiratornih oštećenja ključan je, uzimajući u obzir fizičku, psihološku, socijalnu i duhovnu dimenziju simptoma. Terapijski pristup seže od nefarmakoloških mjera do dugotrajne mehaničke ventilacije te mehaničke cirkulacijske potpore.(1)

Dispneja i kašalj uvijek su navedeni u prvih deset najčešćih i najuznemirujućih simptoma u pedijatrijska palijativna skrb za pacijente uznapredovale bolesti srca i drugih neonkoloških bolesti. U djece su razvijene ljestvice za određivanje, poput Dalhousiejeve ljestvice dispneje. Ove su ljestvice razvijene s verbalnom, kooperativnom djecom starijom od 8 godina, u situacijama kao što su teška astma i cistična fibroza. Nije razvijena slična ljestvica za neverbalnu djecu koja ne surađuju. (2)

Umor je dominantan simptom bolesti srca i dišnog sustava s progresivnom disfunkcijom miokardijalnog ili mišićno-koštanog mišića. Upravljanje simptomima, poput dispneje, tahikardije i poboljšanja kvalitete sna, može pomoći u smanjenju ili upravljanju umorom.(1)

Otežano disanje, kašalj i otežano izlučivanje sekreta predstavljaju značajno opterećenje kako za pacijente tako i za one koji ih njeguju. Uz njih se često javljaju i hemoptiza i tahikardija koje uzrokuju određena stanja navedena u tablici uz ostale simptome.(vidi tablica 1.2.)

Uzrok	Dispneja	Kašalj	Hemoptiza	Tahikardija	Iskašljaj
Infekcija	+	+	+		+
Anemija	+				
Bol	+			+	
Anksioznost	+				

Slabost respiratornih mišića	+	+			+
Zatajenje srca	+	+		+	
Aritmija	+			+	
Cijanotična srčana bolest	+		+		
Plastični bronhitis (kod srčane bolesti jedne komore)	+				+
Plućni edem	+	+	+		
Pleuralni ili perikardijalni izljev	+	+			
Pneumotoraks	+				
Tumorska masa	+	+	+		+
Opstrukcija gornje šuplje vene	+	+			
Aspiracija	+	+			
Refluks		+			
Otežano gutanje		+			+
Poremećaj zgrušavanja (pr. hematološki maligniteti)			+		

Tablica 1.2. Prilagođeno uz dopuštenje Craig F. et al. (2015). Zbrinjavanje respiratornih simptoma u pedijatrijskoj palijativnoj skrbi. *Curr Opin Support Palliat Care*. 9(3):217–25. DOI: 10.1097/SPC.000000000000154.

Važno je na vrijeme prepoznati pogoršanje tahikardije osobito kod bolesnika s uznapredovalom srčanom bolešću. Pogoršanje može biti posljedica sve češćih aritmija, bilo novih ili recidiva prethodno dijagnosticirane aritmije. Liječenje aritmije treba biti pod strogim nadzorom njegovog kardiologa zbog značajnih negativnih posljedica na rad srca od strane antiaritmika. Osim toga, tahikardija može biti sekundarna u odnosu na bol općenito ili može biti simptom pogoršanja ishemije miokarda. Bol u prsima se teško može diferencirati dijagnostički između mišićno-

koštanih tegoba, simptoma tjeskobe ili povezanosti s ishemijom ili pogoršanjem zatajenja miokarda. Ako se radi elektrokardiogram, važno je usporediti s prethodnim studijama, budući da će mnogi pacijenti s pedijatrijskom srčanom bolešću imati abnormalnu početnu vrijednost. Rješavanje ovih simptoma vjerojatno je najbolje skrojeno uz vodstvo djetetovog kardiologa specifičnog za njihovu srčanu bolest. Bilo izravno zbog boli u prsima ili općenito zbog procesa bolesti, djeca s uznapredovalom bolesti srca često imaju pojačane simptome boli pred kraj života koje je potrebno liječiti.(6)

Kardiorespiratorni simptomi savršeno oslikavaju potrebu za višedimenzionalnim pristupom upravljanju simptomima, usredotočenim na pacijentovo vlastito izvješće o svom iskustvu. Odnos između objektivnih znakova i simptoma često je loš, a niz intervencija koje uključuju farmakološke, nefarmakološke i psihološke pristupe moraju biti dostupni kako bi se pružila najbolja podrška pacijentu. Specifični dokazi koji bi vodili pedijatrijsku kardiorespiratornu palijativnu skrb uglavnom nedostaju, što ovo područje čini važnim za istraživanje (1).

3.1.1.4. Neurološki simptomi

Kod neonkoloških pedijatrijskih palijativnih bolesnika posebno je važno obratiti pozornost na neurološke simptome.

Prvi među njima su konvulzije. Bliska suradnja s djetetovim neurologom bit će najbolji korak prema određivanju optimalnog plana za kontrolu samih konvulzija. Djeca se često suočavaju i s distonijom koju je potrebno razlikovati od konvulzija, koje se u nekim slučajevima mogu i paralelno pojaviti. Dijagnostika nužno mora uključivati EEG za procjenu i ocrtavanje pokreta povezanih s konvulzijama i njihovo liječenje. Dok liječenje distonije može uključivati

miorelaksanse kao što je baklofen, često se pokušavaju koristiti parasimpatički inhibitori (trihexifenidil), benzodiazepini i agonisti dopamina, ovisno o etiologiji stanja.(2)

Jedan od simptoma je i nedostatak uzbuđenja gdje roditelji primijete da se dijete više ne ponaša kao do tada ili da je manje interaktivno nego inače. Mogu postojati mnogi uzroci koje treba istražiti, uključujući uvođenje novih lijekova, neurološke promjene ili progresiju temeljne bolesti, posebno za metaboličkih bolesti skladištenja. Uzrok može biti povezan i s pojavom depresije.(2)

Razdražljivost može biti sve češći simptom pritužbe djeteta s pogoršanjem srčane funkcije ili srčane ishemije. Ciljane terapije za smanjenje simptoma kongestije ili podršku smanjenoj funkciji miokarda mogu biti od koristi neko vrijeme, ali pred kraj života, fokus na sedaciju, anksiolitičku terapiju i titraciju analgezije je vjerojatno prikladniji. (1)

Roditelji također prijavljuju disregulaciju temperature, posebno u odnosu na hladne i vruće ekstremitete. Jedan od razloga zašto ruke i stopala mogu biti hladni je taj što djetetu možda nedostaje velika mišićna masa zbog neaktivnosti, što rezultira smanjenom proizvodnjom topline. Kada su ekstremiteti naizmjenično vrući i hladni, etiologija može biti centralna autonomna disfunkcija. Kratkoročno, korisne su jednostavne mjere za zaštitu okoliša, obraćanje pozornosti na hladne i vruće ruke i noge te mijenjanje odjeće u skladu s tim. (2)

Drugi najčešći simptom u našem istraživanju bila je disomnija. Poremećaji spavanja kod djece mogu biti višedimenzionalni i uključuju probleme s odgođenim početkom, čestim buđenjima s fragmentiranim snom, neadekvatnim trajanjem sna i dnevnom pospanošću (tzv. “preokret dan-noć”). Mogu predstavljati veliki izazov za zdravlje djeteta i opću dobrobit obitelji. Vrlo su česti u djece s neurološkim stanjima, a obuhvaćaju veliki broj djece praćene u PPC. Postoje mnogi

potencijalni uzroci koje treba uzeti u obzir u procjeni uključujući fizička zdravstvena stanja kao što je opstrukcija gornjih dišnih putova, loše liječena bol koja dovodi do lošeg sna i čimbenici okoliša. Dobro je poznato da neka stanja, kao što su Rettov sindrom i mukopolisaharidoza tipa III, imaju poremećaje spavanja, vjerojatno na primarnoj neurološkoj osnovi. (2)

Kod liječenja disomnije potrebno je utjecati na okoliš i ponašanje, npr. strukturiranom rutinom odlaska na spavanje, mračne i tihe sobe te izbjegavanje stimulacije videozapisima prije spavanja. Postoje i preporuke za korištenje melatonina koji pomaže u početku sna, ali skraćuje ukupno trajanje te se preporuča dugodjelujući melatonin. Ostali lijekovi koji se koriste su široki raspon lijekova sa sedativnim učinkom kao što su antihistaminici, kloral hidrat i benzodiazepini. Ključno pri terapiji disomnije je i podrška obitelji, posebno pomoć noćne medicinske sestre ili dadilje.(2)

3.1.2. Emocionalna podrška

Emocionalna podrška oboljelom djetetu je odgovornost pedijatrijske palijativne skrbi. U tom pogledu nema razlike između djece oboljele od raka i one s dijagnozom koja nije vezana uz rak. U obje situacije raspon usluga mora biti opširan. Potreban je kapacitet za pružanje mnogo različitih modaliteta prilagođenih dobi, razvojnom kapacitetu i preferencijama djeteta/mladih. Korišteni modaliteti uključuju terapiju temeljenu na igri, umjetničku terapiju, glazbenu terapiju i standardne pristupe temeljene na razgovoru kao što je kognitivno-bihevioralna terapija.(2)

Problemi mentalnog zdravlja među djecom i mladima značajan su i rastući javnozdravstveni problem, a čak i veće stope problema mentalnog zdravlja i psiholoških izazova mogu se povezati sa stanjima koja ograničavaju život (9).

Samo zato što je dijete vrlo mlado ili neverbalno, pogrešno je pretpostaviti da ono ne doživljava osjećaje kojima se treba pozabaviti. Mnogi roditelji neverbalne djece daju dosljedne opise djetetovog razumijevanja koji obično nadilaze ono što će kratko promatranje u klinici pokazati kliničaru. Dugotrajna interakcija i promatranje djeteta od strane medicinskih sestara, fizikalnih i radnih terapeuta i drugih u pravilu potvrđuje procjenu roditelja. Stoga je važno preuzeti vodstvo od roditelja i razviti strategiju za rješavanje djetetove depresije, tjeskobe i strahova, bez obzira na percipiranu razvojnu fazu. (2)

Ključna je moć slušanja i dobre vještine komunikacije. Potreban je rad unutar granica palijativne skrbi koje često ne mogu biti jasno određene. Ljudi se trebaju povezati kako na ljudskoj, tako i na profesionalnoj razini, a kvaliteta odnosa ključni je čimbenik. Značajni razgovori mogu se odvijati u šetnji vrtom ili kroz pravljenje kolača u kuhinji. Visoka razina samosvijesti ključna je u tim situacijama, tako da je stručnjak sposoban poštivati i cijeniti granice, a da pritom nije njima kruto vezan. Nužno je uzdržavati dijete i njegovu obitelj bez previše uplitanja.(1)

Temeljni aspekt rada u pedijatrijskoj palijativnoj skrbi je olakšavanje i podržavanje optimalne komunikacije između djece i roditelja. Djeci je potrebno uvjeravanje i podrška roditelja u isto vrijeme kao iskrena i suosjećajna komunikacija. Dio posla stručnjaka je omogućiti obiteljima voditi ove značajne razgovore sa svojom djecom, radeći na osnaživanju roditelja. Važno je prepoznati izazove s kojima se suočavaju obitelji i pomoći im razriješiti ih. Mnogi roditelji su jako nesigurni te im je potrebna podrška stručnjaka. S druge strane, sama djeca su obično tiša i svjesnija nego što to daju do znanja svojim roditeljima. Kada su djeca izostavljena iz razgovora, to se obično radi s dobrom namjerom, s roditeljem koji želi zaštititi svoje dijete od tjeskobe ili gubitka nade. Međutim, sve je više dokaza da su osjetljive, pravovremene i dobi primjerene informacije koje dijete dobije od onih s kojima vjeruje korisne i za dijete i za njegovu obitelj.

Nema dokaza da uključivanje djece u osjetljive i pravovremene rasprave stvara značajne probleme, nego da uskraćivanje informacija može dovesti do zbunjenosti, frustracije, nevolje i ljutnje.(12)

3.1.3. Socijalna podrška

Pružanje pedijatrijske palijativne skrbi ne odnosi se samo na brigu o bolesnom djetetu, već i na podršku cijeloj obitelji, uključujući roditelje, braću i sestre, bake i djedove, te druge članove šire obitelji. Obitelji se suočavaju s emocionalnim izazovima kao što su anksioznost, depresija i krivnja, kao i s praktičnim problemima svakodnevnog života koji su komplicirani zbog djetetova stanja opasnog po život.(2)

Kvalificirana psihosocijalna podrška je ključna za obitelji koje se suočavaju s krajem života djeteta. Dokazi sugeriraju da dobra komunikacija i kontinuitet skrbi sa zdravstvenim radnicima poboljšavaju sposobnost roditelja da prebrode tugu i adaptiraju se na gubitak djeteta.(1)

Braća i sestre često su zanemareni u skrbi, iako i oni prolaze kroz emocionalne izazove suočavanja s bolešću svog brata ili sestre. Važno je priznati njihove reakcije i pružiti im podršku kroz različite resurse kao što su članovi šire obitelji, prijatelji, škola i vjerske skupine. Ove dodatne podrške mogu pomoći braći i sestrama da se nose s teškim emocijama i osjećajem zbunjenosti.(1)

Djeca s onkološkim dijagnozama često dobivaju sveobuhvatnu palijativnu skrb koja uključuje podršku cijeloj obitelji. Roditelji imaju koristi od usluga mentalnog zdravlja za sebe i braću i sestre, te od podrške kroz aktivnosti kao što su kampovi i zajednička iskustva s drugim obiteljima. Postojanje prepoznatljivog stanja kao što je rak može olakšati društveno razumijevanje i podršku. Za djecu s rijetkim ili nedijagnosticiranim stanjima, obitelji se često

suočavaju s izolacijom i nedostatkom podrške. Ove obitelji mogu imati problema s objašnjavanjem situacije drugima, što dodatno povećava osjećaj izolacije. Zdravstveni sustav ponekad ne pruža adekvatnu podršku zbog nepoznavanja stanja, što može dodatno otežati situaciju obiteljima.(1)

Pedijatrijski palijativni timovi, sa svojom stručnosti u upravljanju simptomima i pristupom usmjerenim na obitelj, mogu biti ključni u podršci obiteljima djece s rijetkim ili nedijagnosticiranim stanjima. Ovi timovi mogu služiti kao "liječnički dom" za obitelji, pružajući kontinuiranu i sveobuhvatnu skrb. Čak i kada resursi nisu dovoljno dostupni, mogu biti vrijedni kao savjetnici primarnim timovima koji skrbe o ovoj djeci.(2)

Psihosocijalna podrška obiteljima u pedijatrijskoj palijativnoj skrbi je ključna za njihovo emocionalno i praktično blagostanje. Uključivanje svih članova obitelji u proces skrbi, priznanje njihovih reakcija i pružanje adekvatnih resursa i podrške mogu značajno poboljšati kvalitetu života cijele obitelji suočene s krajem života djeteta.

3.1.4. Duhovna podrška

Duhovnost pomaže obiteljima racionalizirati složene situacije i donijeti teške odluke o životu i smrti. Duhovnost može pružiti utjehu, potvrditi odluke, održati nadu i pomoći obiteljima da se nose s gubitkom. Zdravstveni djelatnici trebali bi priznati važnost duhovnosti u odlukama koje obitelji donose za svoju djecu, osiguravajući da podrže roditelje na odgovarajući način bez izravnog ispitivanja o njihovim vjerovanjima. U rastućem multikulturalnom društvu, pružatelji zdravstvenih usluga suočavaju se s izazovom pružanja odgovarajuće skrbi pojedincima različitih kulturnih pozadina, uvjerenja, jezika i sustava vrijednosti. Ovi izazovi su posebno izraženi kada je potrebna njega na kraju života tijekom djetinjstva.(13,14)

Djeca razvijaju vlastito razumijevanje duhovnosti kroz različite faze odrastanja. Adolescenti mogu vidjeti svoju bolest kao "Božju kaznu", dok mlađa djeca mogu imati maštovite i magične predodžbe poput "anđela". Važno je razumjeti i podržati ove različite perspektive u pružanju palijativne skrbi.(13)

Religijsko suočavanje igra ključnu ulogu u mentalnom zdravlju roditelja djece koja primaju palijativnu skrb. Roditelji često koriste religiju i duhovnost za podršku, mir, utjehu i moralno vodstvo. Molitva, čitanje Biblije i sudjelovanje u vjerskim zajednicama često pomažu roditeljima da se nose s teškim situacijama. Duhovnost također pomaže roditeljima održati povezanost s djetetom nakon njegove smrti. Roditelji mogu osjećati prisutnost djeteta kroz različite oblike slika ili vjerovanja u život nakon smrti. Zdravstveni radnici moraju biti svjesni tih osjećaja i pružiti podršku roditeljima u njihovoj tuzi. Također moraju biti otvoreni prema konceptima čuda. Iako neki smatraju da to umanjuje njihovu sposobnost predviđanja, važno je održavati terapijski savez s obiteljima. Poricanje mogućnosti čuda može dovesti do raspada odnosa između tima i obitelji. (13, 15)

Kulturološke pristranosti mogu utjecati na pružanje adekvatne palijativne skrbi. Zdravstveni radnici određene vjere mogu bolje razumjeti sustav vjerovanja obitelji iste vjere, dok razlike u vjerovanjima mogu predstavljati prepreku. Gotovo polovica zdravstvenih radnika smatra kulturološke razlike značajnom preprekom u pružanju adekvatne skrbi.(13)

Uvođenje programa edukacije o duhovnosti za zdravstvene radnike može pomoći u boljem razumijevanju i podršci obiteljima. Prije razgovora o osjetljivim temama, kao što su donacija organa ili obdukcija, važno je razumjeti kulturološka uvjerenja roditelja. Otvoren i osjetljiv razgovor ključan je za pružanje adekvatne podrške obiteljima.(13)

Pružanje palijativne skrbi u multikulturalnom društvu zahtijeva razumijevanje i poštovanje različitih duhovnih i kulturnih uvjerenja obitelji. Zdravstveni radnici moraju biti osjetljivi na duhovne potrebe obitelji, podržavati ih u donošenju teških odluka, te osigurati otvorenu i suosjećajnu komunikaciju. Edukacija o duhovnosti i kulturološkim razlikama može poboljšati kvalitetu skrbi i pomoći obiteljima da se nose s teškim situacijama.

3.2. Subspecijalističke teškoće pedijatrijske palijativne skrbi

Dokazano je da subspecijalističke PPC konzultacije imaju pozitivne učinke u različitim pedijatrijskim bolesnim stanjima. Nakon toga, vrijednost rane primarne i subspecijalističke PPC dokazana je u nekim specifičnim populacijama pedijatrijskih bolesti, uključujući kardiologiju, neurologiju, pulmologiju, nefrologiju, endokrinologiju, gastroenterologiju i infektologiju. U svakom od ovih bolesnih stanja PPC se pokazao poželjnim, korisnim za pacijente i obitelji i sve više integriran kao standard skrbi.(1)

3.2.1. Kardiologija

Opće mjere za pedijatrijske bolesnike sa srčanim poremećajima su ispravljanje reverzibilnih stanja, osiguravanje odgovarajuće prehrane te promicanje zdrave i sigurne tjelovježbe.

Prvi korak je identificiranje i liječenje stanja koja mogu pogoršati srčanu funkciju. Takva reverzibilna stanja su nedostatak željeza i anemija, hipertenzija, zatajenje bubrega, acidoza, pretilost ili pothranjenost, respiratorni poremećaji, poremećaji štitnjače (hipo- ili hipertireoza) i insuficijencija nadbubrežne žlijezde. Pedijatrijski pacijenti sa srčanim bolestima često imaju dodatne zdravstvene probleme koji mogu pogoršati srčanu disfunkciju. Potrebno je detaljno praćenje krvnog tlaka i renalne funkcije, praćenje i korekcija nutritivnog statusa uz redovite pretrage za otkrivanje hormonalnih disbalansa.

Zatajenje srca kod djece može biti posljedica strukturnih ili funkcionalnih poremećaja srca. Liječenje ovisi o uzroku i stadiju bolesti te uključuje ranu integraciju palijativne skrbi te utvrđivanje specifičnog uzroka kako bi se usmjerila terapija. Skrb se usmjeruje na smanjenje simptoma, smanjenje rizika od hospitalizacije, usporavanje napredovanja bolesti, poboljšanje preživljenja i kvalitete života. U slučaju teške kardiorespiratorne kompromitacije kao što su šok ili prijeteći srčani zastoj, potrebno je hitno liječenje za osiguravanje odgovarajuće perfuziju. Za djecu s uznapredovalim zatajenjem srca, upotreba mehaničkih uređaja može biti neophodna ekstrakorporalna membranska oksigenacija (ECMO) koja se koristi akutno i u intenzivnoj njezi. Koriste se također ventrikularni pomoćni uređaji (VAD) ili totalno umjetno srce (TAH) kod pacijenata s teškom srčanom insuficijencijom. Rana integracija palijativne skrbi pomaže u smanjenju anksioznosti, poboljšanju kontrole simptoma i donošenju informiranih odluka. Podrška u prihvaćanju stanja i pripremi za mogućnost smrti omogućuje bolju pripremu obitelji i pacijenata za sve ishode. Palijativna skrb se integrira s intenzivnom njegom, pružajući koherentnu strategiju liječenja. Kliničarima je potrebna obuka za planiranje skrbi unaprijed i rješavanje problema kvalitete života i kraja života jer se često međusobno ne slažu o skrbi istog pacijenta. Ključno je i razumijevanje uloga specijalističkih timova za palijativnu skrb i uključivanje istih prema potrebama pacijenta. Napredak u dijagnozi i liječenju kongenitalnih srčanih bolesti značajno je povećao preživljenje djece. Rana i kontinuirana palijativna skrb omogućava bolju podršku pacijentima i njihovim obiteljima, poboljšava kontrolu simptoma i donošenje informiranih odluka te pruža temelj za prihvaćanje i pripremu za sve ishode. Sve veći broj pacijenata s teškom prirođenom srčanom bolešću preživljava kasno djetinjstvo i dalje. Ranija integracija palijativne skrbi omogućuje jaču podršku djeci i njihovim obiteljima, bolju

kontrolu simptoma i bolje informirano donošenje odluka, kao i pomoć obiteljima da prihvate stanje, planiraju skrb te se pripreme za mogućnost smrti.(16, 21)

Prenatalna dijagnoza sindroma hipoplastičnog lijevog srca (HLHS) omogućava planiranje liječenja u specijaliziranim centrima. Prenatalno savjetovanje uključuje obiteljsku anamnezu i odluke o liječenju, uključujući mogućnost fetalne intervencije. Postnatalno savjetovanje obuhvaća planiranje kirurške palijativne skrbi i moguće ishode. Većina roditelja odabire kiruršku palijativu, dok neki biraju mjere utjehe, posebno u slučaju drugih komorbiditeta. Zahvaljujući suvremenim medicinskim i kirurškim intervencijama, šestogodišnje stope preživljavanja značajno su poboljšane, a dugoročno preživljavanje za djecu koja prežive do 12 mjeseci iznosi oko 90 %. Međutim, postoje značajni rizici od neurorazvojnih poremećaja, trombotičkih komplikacija i drugih problema. Početno liječenje osigurava sistemsku perfuziju i prohodnost duktusa arteriosusa, nakon čega slijedi kirurška palijativa u tri stupnja: Norwoodov postupak u prvom tjednu života, Glennov postupak u dobi od 4-6 mjeseci, i Fontaneov postupak u dobi od 2-5 godina. Djeca s HLHS-om trebaju razvojnu evaluaciju i ranu intervenciju zbog visokog rizika od zastoja u razvoju.(19)

Još jedno urođena anomalija koje zahvaća srca je tetralogija Fallot. Tetralogija Fallot je srčana mana koja obuhvaća četiri specifična oštećenja srca: suženje izlaznog trakta desne klijetke, ventrikularni septalni defekt (VSD), devijaciju aorte udesno preko VSD-a te zadebljanje zida desne klijetke. Potreba za medicinskom intervencijom ovisi o stupnju opstrukcije izlaznog trakta desne klijetke. Pacijenti s teškom opstrukcijom imaju neadekvatan plućni protok i tešku cijanozu te zahtijevaju hitnu terapiju. Umjereni slučajevi dolaze na kliničku evaluaciju zbog srčanog šuma. Neka dojenčad s tetralogijom Fallot trebaju ranu kiruršku ili transkatetersku palijativnu intervenciju kako bi se osigurao stabilan plućni krvotok prije potpunog popravka. Tradicionalno

se provodio kirurški sustavno-plućni spoj, no transkateterske intervencije poput stenta duktusa arteriosusa postaju popularne alternative. Indikacije za ranu palijativnu intervenciju uključuju tešku opstrukciju izlaznog trakta desne klijetke, premalenu dojenčad za potpuni popravak, medicinski otporne teške hipercijanotične napade, komplikacije koronarnih arterija te hipoplaziju plućne arterije. Palijativni šantovi, kao što su modificirani Blalock-Thomas-Taussigov šant (mBTTS), postaju atraktivne alternative za neonatalnu palijativnu skrb. Bez operacije, pacijenti s tetralogijom Fallot imaju lošu stopu preživljenja, dok kirurške intervencije značajno poboljšavaju dugoročno preživljenje. Napredak u kirurškim tehnikama znatno je poboljšao ishode za ove pacijente. (20)

Edwardsov sindrom i Patauov sindrom imaju visoku stopu mortaliteta i zastoj u neurološkom razvoju, s teškim kognitivnim i motoričkim promjenama. Više od 80 % slučajeva može predstavljati srčane bolesti kao što su abnormalni septum i otvoren ductus arteriosus. Ukupno preživljenje djece s ovim sindromima je manje od 15 dana, a većina umire prije prve godine života. Ovi su sindromi opisivani kao stanja opasna po život, a isključiva palijativna skrb bila je jedino moguće liječenje. Međutim, to se postupno mijenja. Invazivni postupci poput traheostomije i postavljanja gastrostome s vremenom su se povećali, kao i indikacije za operacije. Studije su pokazale povećanje stope preživljavanja nakon druge godine života, a više od pola osoba koje prežive više od šest mjeseci žive više od deset godina, posebno kada se srčane abnormalnosti kirurški isprave. Dakle, palijativna skrb možda više nije jedini tretman, već je inače povezana s kurativnim liječenjem, usklađujući ga s ciljevima obitelji i potrebama pacijenata. S jedne strane, palijativna ili korekcijska operacija za urođenu srčanu bolest kod djece s T13 ili T18 može omogućiti obiteljima da odvedu svoju djecu kući, što je mnogima od njih cilj. S druge strane, studije su pokazale da doista postoji viša stopa smrtnosti dojenčadi s

T13 i T18 nego u ostaloj populaciji koja je podvrgnuta operaciji, uz komplikacije i druge komorbiditete predstavljen nakon kirurškog zahvata. Druga etička pitanja kao što je kvaliteta života nakon operacije, potencijal pružanja nerealnih očekivanja za obitelji i rizik od nepravilne raspodjele vremena i resursa također se moraju uzeti u obzir. Stoga je važno znati stvarno trenutno stanje u pogledu broja bolesnika s tim sindromima koji se podvrgavaju operacijama, njihove ishode i čimbenike koji utječu na postoperativnu prognozu, kako bi se mogle osmisliti smjernice koje će pomoći zdravstvenim timovima i obiteljima u provođenju liječenja.(27)

Downov sindrom (DS), ili trisomija 21, najčešća je kromosomska abnormalnost kod živorođene djece. Karakteriziraju ga dismorfne karakteristike, oslabljene intelektualne sposobnosti, različiti srčani septalni defekti, nizak rast i skraćeni životni vijek. Osobe s DS-om često žive do 60 godina, pri čemu muškarci obično žive nešto duže od žena. Smrtnost u djetinjstvu najčešće je povezana s urođenim srčanim greškama ili leukemijom. Osim kognitivnih izazova, drugi česti medicinski problemi uključuju oštećenje sluha, kataraktu, apneju za vrijeme spavanja, dentalne probleme, urođene srčane defekte, disfunkciju štitnjače, napadaje, artroze, osteoporozu, kronični zatvor, GERB, inkontinenciju, kongenitalnu dislokaciju kuka, poteškoće u ponašanju te ponavljajuće respiratorne infekcije. Parcijalni ili toničko-klonički napadaji najčešći su u prvoj godini života, što može značajno utjecati na funkcionalnost pacijenta nakon njihove pojave. Upravljanje simptomima u osoba s Downovim sindromom uključuje rutinske principe uzimajući u obzir komunikacijske ograničenja koja mogu otežati cjelovitu procjenu stanja. Važno je pažljivo upravljati lijekovima, jer njihova primjena može poboljšati ili pogoršati zdravstvene probleme. Psihosocijalni aspekti uključuju važne komponente poput komunikacije, samozbrinjavanja, upravljanja emocijama i obiteljskih dinamika. Jedinostveni problemi, poput donošenja odluka o kraju života, također mogu biti izazovni za obitelji i skrbnike osoba s

Downovim sindromom. Potrebno je rano rješavanje pitanja skrbnništva i planiranja njege. Prognoza za osobe s Downovim sindromom bitno se razlikuje od opće populacije.(29)

3.2.2. Pulmologija

Glavna dijagnoza s kojom se PPC obično susreću u području pulmologije je cistična fibroza. Cistična fibroza (CF) uzrokovana je nasljednim genetskim mutacijama koje uzrokuju proizvodnju gustog, žilavog sekreta koji začepljuju izvodne strukture pluća i drugih organe. Ona spada pod kategoriju 2 pedijatrijskih bolesti po kategorizaciji TfSL i Royal Collage of Pediatrics and Child Health. Najdominantniji simptomi cistične fibroze su pulmološke prirode poput učestalog kašlja, problema s disanjem i infekcija dišnih putova. Ostali simptomi su mekonijski ileus u novorođenčadi, sporo dobivanje tjelesne težine u dojenčadi, kronične infekcije sinusa, zatvor i problemi s crijevima, dehidracija uz prekomjerno znojenje, usporen rast i odgođeni pubertet. s novim liječenjima i skrbi, ljudi s CF mogu živjeti dulje i ispunjenije živote. PPC je važan dio skrbi za pacijente koji boluju od cistične fibroze i može pomoći u ublažavanju tereta bolesti za pacijente i obitelji. Osobe koje imaju CF i članovi njihove obitelji trebali bi razgovarati sa svojim liječnikom i timom za njegu o njihovoj prognozi i vrstama liječenja koje žele dobiti. Te su rasprave posebno važne za pacijente čija se plućna funkcija pogoršava. Jedna od rasprava je i opcija liječenja o transplantaciji pluća. Većina pedijatrijskih pacijenata s CF koji se suočavaju s krajem života su stariji adolescenti koji su odgovorni i obično sposobni donijeti samostalnu odluku. Kada agresivni tretmani više ne pomažu, mogući su terapijski postupci kojima je cilj ublažiti samo simptome. Nova istraživanja pokazuju da PPC značajno može poboljšati simptome i kvalitetu života kod pacijenata s CF te bi se trebao rutinski integrirati u standardnu skrb za cističnu fibrozu.(24)

3.2.3. Nefrologija

Unatoč napretku u liječenju pedijatrijske bubrežne bolesti, djeca s kroničnom bubrežnom bolesti (KBB) suočavaju se sa skraćenim životnim vijekom, smanjenom kvalitetom života i značajnim patnjama. Velika je potreba za integracijom palijativne skrbi kako bi se poboljšali životi djece s KBB i njihovih obitelji, no njezina primjena je ograničena. Zdravstvene organizacije preporučuju rutinsku palijativnu skrb od trenutka dijagnoze, no često dolazi do nedovoljnog prepoznavanja teškoća i slabe uporabe palijativne skrbi. Liječenje KBB uključuje dijalizu i transplataciju uz koje je postupke također provoditi PPC zbog složenosti bolesti i teškoća pacijenta i obitelji. KBB utječe na kvalitetu života pacijenata, mentalno zdravlje i uzrokuje probleme kao što su disomnija i bol. Također, negativno utječe na braću, sestre i roditelje, povećavajući stope depresije i anksioznosti. Potrebno je ciljano donošenje odluka koje uključuje pacijente, roditelje i kliničare kako bi se smanjila patnja i poboljšala skrb za djecu s KBB.(8,9,10)

3.2.4. Gastroenterologija

Zatajenje crijeva nastaje kada apsorpcija hranjivih tvari više nije dovoljna za održavanje života. Djeca s LLC često umiru zbog zatajenja crijeva, uz rekurentne infekcije prsnog koša i teško izlječive napadaje. Najčešći uzrok je sindrom kratkog crijeva nakon operacije nekrotizirajućeg enterokolitisa, a drugi uzroci uključuju kongenitalne abnormalnosti i poremećaje pokretljivosti crijeva. Simptomi zatajenja crijeva su nadutost, mučnina, proljev, letargija, anoreksija i konvulzije. Liječenje uključuje enteralnu prehranu, parenteralnu prehranu, kiruršku operaciju ili transplantaciju crijeva. Kada je parenteralna prehrana nedostupna, fokus je na upravljanju simptomima. Palijativna skrb se preporučuje za pacijente s dodatnim ozbiljnim komorbiditetima,

osobito u okruženjima s ograničenim resursima, kako bi se ublažila patnja i pružila podrška pacijentima i njihovim obiteljima.(1)

3.2.5. Neurologija

Ovdje ćemo navesti brojna specifična neurološka i neuromuskularna stanja s kojima se PPC timovi obično susreću. Oni ilustriraju brzo razvijajuću skrb koju mnoga od te djece primaju zahvaljujući novim terapijama i promjenama u primjeni liječenja.

Neurološka i neuromuskularna stanja koja ograničavaju život često se razvijaju sporo, uz značajno opterećenje simptomima i visoki stupanj funkcionalnog i kognitivnog oštećenja. Rano započinjanje neuropalijativne skrbi ključno je za osiguravanje skrbi usmjerene na pacijenta, omogućujući pacijentu da sudjeluje u donošenju odluka dok još može učinkovito komunicirati. To pomaže u smanjenju psihološkog stresa za obitelj i njegovatelje.(32)

Mnogi neurološki poremećaji dijagnosticiraju se u perinatalnom razdoblju, pa je rana fetalna i neonatalna PPC važna. Tehnološki napredak omogućio je rano prepoznavanje tih poremećaja, a rani kontakt s neuropalijativnim timovima može uspostaviti povjerenje između obitelji i zdravstvenog tima. Prognostička nesigurnost često postoji zbog nepoznatih uzroka ili vremena neuroloških ozljeda i nedostatka biomarkera za njihovu težinu. Neuropalijativna skrb uključuje pomoć obiteljima u razumijevanju prognoze i donošenju informiranih odluka. Multidisciplinarni pristup, uključujući neurologe, neonatologe, kliničare za palijativnu skrb, duhovnike i socijalne radnike, osigurava poštivanje obiteljskih vrijednosti u svim donesenim odlukama.

Neuropalijativni timovi igraju ključnu ulogu u upravljanju boli i simptomima kako bi se promicala uгода djeteta i smanjio roditeljski stres. Interdisciplinarni pristup balansira upravljanje

simptomima i nuspojavama lijekova, pružajući dugoročnu, prilagođenu podršku dojenčadi s neurološkim stanjima i njihovim obiteljima.(34)

Stечene ozljede mozga kod djece mogu biti uzrokovane raznim faktorima, uključujući traumu, hipoksiju/ishemiju, infekcije središnjeg živčanog sustava, metaboličke poremećaje, tumore i vaskularne abnormalnosti. Najčešći uzrok ovih ozljeda su prometne nesreće. Ishod za djecu s traumatskom ozljedom mozga ovisi o prirodi ozljede, kvaliteti posttraumatske skrbi i čimbenicima koji su postojali prije ozljede. Očekivanja i pitanja vezana uz razvojne i zdravstvene ishode (npr. hoće li dijete hodati, govoriti, funkcionirati samostalno) su česta, a nada može biti ključan alat za usklađivanje pružatelja usluga i obitelji tijekom ovih teških razdoblja. Potreba za palijativnom skrbi često se javlja kada dijete više nema koristi od daljnjih intervencija, a bolnice sve više uvode protokole za određivanje moždane smrti i povlačenje intervencija. Bol je veliki izazov za kliničare koji skrbe o djeci s teškim neurološkim oštećenjima, posebno ako su djeca neverbalna, što otežava identifikaciju boli.(1)

Djeca s teškim neurološkim oštećenjima čine veliku većinu pacijenata o kojima skrbi većina palijativnih timova, a oko 40 % pacijenata u pedijatrijskim palijativnim timovima ima teška neurološka oštećenja (SNI). Ova djeca često trebaju koordinaciju skrbi i simptomatsko liječenje od više subspecijalista, kućnu njegu i razvojne usluge kroz školske ili društvene programe. Akutni planovi skrbi mogu se razvijati prema pojavi simptoma, uključujući nefarmakološke intervencije poput vođenih slika, molitve, meditacije, pripovijedanja, glazbene i umjetničke terapije. Roditelji često igraju ključnu ulogu u prepoznavanju strategija udobnosti, a pomoćna oprema može minimizirati bol zbog položaja. Djeca sa SNI također su izložena riziku od autonomne disfunkcije, poznate kao disautonomija, koja uključuje simptome poput tahikardije, hipertermije, bljedila, povraćanja, poremećaja motiliteta crijeva i drugih autonomnih disfunkcija.

Liječenje disautonomije je minimalno istraženo, ali mogu se koristiti ciproheptadin i gabapentin ili pregabalin.(1)

Najčešće dijagnoze u palijativnoj skrbi uključuju genetska i kongenitalna stanja, posebno metaboličke bolesti. Djeca s metaboličkim bolestima kao što su mitohondrijski poremećaji, peroksisomalne bolesti i lizosomske bolesti nakupljanja često imaju teška neurološka oštećenja i neverbalna su. Liječenje je usmjereno na modifikaciju tijeka bolesti i kontrolu simptoma, iako osnovna simptomatologija često ostaje zagonetna. Oko 15 % djece sa stanjima koja su opasna po život u palijativnoj skrbi ima metaboličke bolesti, pri čemu su neurološki, respiratorni i gastrointestinalni simptomi najčešći i teško ih je liječiti. Planiranje skrbi je ključno zbog neizvjesnosti ishoda i progresije bolesti, a dugoročni ishodi novih strategija liječenja nisu poznati. Obitelji često žele pristupiti eksperimentalnim tretmanima, što dovodi do etičkih dilema. Ukupno, djeca s teškim neurološkim oštećenjima zahtijevaju složenu, multidisciplinarnu skrb usmjerenu na kontrolu simptoma i kvalitetu života, s naglaskom na ranu integraciju palijativne skrbi kako bi se osigurala podrška za obitelji i kliničare te poboljšali ishodi za pacijente.(1)

Tay-Sachsova bolest je rijetka, nasljedna metabolička bolest uzrokovana mutacijama u HEXA genu koji se nalazi na kromosomu 15 (15q23). Bolest se nasljeđuje autosomno recesivno, što znači da dijete mora naslijediti po jednu kopiju mutiranog gena od svakog roditelja da bi razvilo bolest. Djeca s Tay-Sachsovom bolešću obično ne žive dulje od pet godina. Bolest napreduje brzo, uzrokujući teške neurološke simptome poput epileptičkih napadaja, spasticiteta, ukočenosti mišića i problema s lučenjem slina. Palijativna skrb je ključna zbog nedostatka učinkovitog liječenja. Ona uključuje respiratornu podršku kroz terapiju kisikom, aerosola i respiratorne terapije za kontrolu sekreta, zatim kroz uporabu nazogastrične sonde ili gastrostome za prehranu te korištenjem lijekova. Od lijekova se koristi baklofen za kontrolu rigidnosti i spastičnosti

mišića te antiepileptici za kontrolu napadaja. Redovito praćenje od strane neurologa, gastroenterologa, neuroortopeda i drugih specijalista je neophodno za praćenje napredovanja bolesti i dobrobiti djeteta. Multidisciplinarni timovi iz bolnice, predvođen palijativnim timom, igraju ključnu ulogu u pružanju podrške obiteljima u različitim društvenim aspektima.(31)

Neurodegenerativne bolesti s taloženjem željeza u mozgu (NBIA) je heterogena skupina rijetkih bolesti koja se može pojaviti u dva oblika. Tip 1 NBIA je neurodegenerativna bolest povezana s mutacijom pantotenat kinaze, dok je tip 2 je povezan s mitohondrijskim proteinom i mutacijom gena. Pedijatrijski NBIA javlja se prije 10. godine života. Postoje dvije kliničke slike koje ovise o dobi početka bolesti. Prvi, koji počinje između 1. i 2. godine života, karakteriziran je ukočenošću mišića, generaliziranom distonijom s torzijskim položajem stopala i šaka te simptomima oralno-mandibularno-vokalne distonije. Osim toga, prisutni su parkinsonizmi i pojačana defleksija trupa unatrag, što otežava disanje i prehranu, te anartrija i disfagija. Drugi oblik, koji počinje nakon 5. godine života, ima sličnu kliničku sliku, ali znatno sporiju progresiju. Rani oblik se smatra neizlječivom bolešću s visokim rizikom od prerane smrti te je kao takav indikacija za pedijatrijsku palijativnu skrb. Posebno je teška situacija djece s ranim oblicima neurodegenerativnih bolesti jer ne mogu verbalno prenijeti svoju patnju, iako su svjesni i pri svijesti. Kućna palijativna skrb je najučinkovitiji oblik liječenja. Kontrola simptoma moguća je kod kuće i ne zahtijeva intravenoznu terapiju. U slučaju postupanja roditelja protivnog najboljem interesu djeteta, palijativni tim dužan je obavijestiti obiteljski sud. Primjer takve situacije je neprikladna prehrana koja dovodi do gladovanja ili oralno hranjenje koje može uzrokovati aspiraciju i smrt. Životni vijek ovisi o odgovoru na prehrambeni tretman.(35)

Neuromuskularne bolesti koje PPC timovi obično viđaju uključuju Duchenneovu mišićnu distrofiju i spinalne mišićne atrofije. To su stanja gdje je prerana smrt neizbježna, i međunarodne

standardizirane smjernice za skrb sugeriraju da je palijativna skrb neophodna za oboljelu djecu. Nove terapije usmjerene na bolest (npr. nusinersen), neinvazivna ventilacija s pozitivnim tlakom i mehanički potpomognuto iskašljavanje doveli su do povećanja preživljenja djece s ovim stanjima (6). Srećom, kao što se sada može vidjeti s nekim bolestima nakupljanja, a nedavno i sa spinalnom mišićnom atrofijom, medicinski napredak premješta bolesti iz kategorije 3 u kategoriju 2.

Duchenneova mišićna distrofija (DMD) je teški oblik mišićne distrofije uzrokovan mutacijama gena DMD koji kodira distrofin, ključni protein za funkciju mišića. Bolest se gotovo uvijek javlja kod dječaka i počinje u ranom djetinjstvu. Bolest napreduje brzo, uzrokujući slabost mišića koja napreduje tijekom djetinjstva i adolescencije. Glukokortikoidi su glavni oslonac farmakološkog liječenja, a u nekim zemljama dostupne su genetske terapije. PPC je ključna u skrbi pacijenata koji boluju od DMD kako bi obavijestili o dugoročnoj prognozi i uključili ih u rasprave o mogućnostima liječenja, naprednom planiranju skrbi, i palijativnoj skrbi. Palijativna skrb pomaže u upravljanju simptomima poput bolova, problema s disanjem, i kardiovaskularnih problema te pomažu u donošenju teških odluka, uključujući napredne upute i skrb na kraju života. Pacijentima na kraju života treba ponuditi hospicijsku skrb, a oni bi trebali izraziti svoje želje u vezi s liječenjem i podrškom.(38)

Spinalna mišićna atrofija (SMA) je teški neurodegenerativni poremećaj karakteriziran degeneracijom stanica prednjeg roga u leđnoj moždini i motornih jezgri u donjem dijelu moždanog debla, što rezultira progresivnom slabošću mišića i atrofijom. Bez kurativnog liječenja, većina pacijenata s SMA tipa 1 umire prije 1. godine života. Nusinersen, onasemnogene abeparovenc i risdiplam su nova terapijska sredstva koja su pokazala kliničku učinkovitost u produženju preživljenja i poboljšanju kvalitete života. PPC pruža pomoć pacijentu

oko procjene prehrambenih potreba, respiratorne funkcije, spavanja, svakodnevnih životnih aktivnosti i ortopedskih pomagala. Procjene se provode najmanje svakih šest mjeseci. Slabost respiratornih mišića često zahtijeva neinvazivnu ventilaciju i metode mobilizacije sekreta dišnih putova. Rana intervencija može značajno poboljšati kvalitetu života. Zbog bulbarne disfunkcije i rizika od aspiracije, preporučuje se rana gastrostoma kako bi se osigurala pravilna prehrana. Također se preporuča fizikalna terapija i koristi se za rješavanje skolioze. Kirurško liječenje skolioze može biti opcija, ali s oprezom zbog mogućih komplikacija.(36,37)

PPC kod neuromuskularnih bolesti ima zadatak pružanja podrške pacijentima i obiteljima kroz emocionalne aspekte bolesti, uključujući žalost i tugu. Također pruža pomoć mladim odraslim osobama s neuromuskularnim bolestima u ostvarivanju neovisnosti i sudjelovanju u odlučivanju o svojoj skrbi te potiče razgovore željama na kraju života i definiranju naprednih uputa kako bi se osigurala skrb u skladu s pacijentovim vrijednostima i preferencijama. Palijativna skrb za neuromuskularne bolesti poput DMD-a i SMA-a ne samo da poboljšava kvalitetu života, već i podržava pacijente i njihove obitelji kroz teške odluke i emocionalne izazove.

4. ZAKLJUČAK

Kraj života je izazov s kojom se stručnjaci svakodnevno suočavaju u medicini, a osobito je kada su u pitanju pedijatrijski pacijenti i njihove obitelji. Napretkom tehnologije i farmacije, velik broj djece sve duže živi s dijagnosticiranim neonkološkim stanjima koja su opasna po život ili život skraćuju. Utoliko se povećava i potreba za palijativnom skrbi i dugotrajnom njegom koja će olakšati i poboljšati kvalitetu života takve djece i njihove obitelji. Kod pedijatrijskih dijagnoza koje spadaju pod subspecijalizacije neurologije, kardiologije, nefrologije, gastroenterologije i

pulmologije imaju jednaku potrebu za uključivanjem palijativnog tima, poput onkoloških bolesnika. S ranijim uključivanjem palijativne skrbi kod takvih bolesti prognoza i kvaliteta života pacijenata se poboljšava. Uz prepoznavanje i suočavanje sa simptomima, palijativni tim pruža osnovnu psihosocijalnu i duhovnu podršku.

5. SAŽETAK

Pedijatrijska palijativna skrb (PPC) odnosi se na skrb koja se pruža djeci sa životno ugrožavajućim ili životno ograničavajućim stanjima, uglavnom urođenim bolestima ili sekundarnim bolestima nakon teškog neurološkog oštećenja ili uznapredovalog raka. Palijativna skrb razvila je sveobuhvatniji pristup i raniji nastup, s pružanjem skrbi ne samo u napredovalim stadijima bolesti ili na kraju života, već i tijekom stadija bolesti kada je kvaliteta života djeteta ili obitelji samo smanjena na bilo kojoj od svojih dimenzija - fizičkoj, psihičkoj, socijalnoj ili duhovnoj. Iako su mnogi skloni razmišljati o pedijatrijskoj palijativnoj skrbi u kontekstu ovih pedijatrijskih onkoloških i progresivnih bolesti, u stvarnosti većina djece koja se upućuju na pedijatrijsku palijativnu skrb su djeca sa složenim kroničnim bolestima, često genetskim, metaboličkim ili neurološkim poremećajima s neizvjesnim putanjama bolesti. Mnoga od ove djece sa stanjima koja ograničavaju život žive dulje nego što su mogli u prošlosti zahvaljujući boljoj potpornoj njezi i novim intervencijama. Kao rezultat toga, smjernice za pružatelje usluga pedijatrije preporučuju rano uključivanje palijativne skrbi uz upućivanje u vrijeme dijagnoze ozbiljne bolesti, tako da se palijativna skrb može pružiti kao dio paralelnog paketa zajedno s terapijama usmjerenim na bolest. a i kongenitalna stanja uključujući metaboličke bolesti, a većina djece ima određeni stupanj kognitivnog oštećenja. Potreban je interdisciplinarni pristup svim takvim pacijentima s uključenim palijativnim timom.

Ključne riječi: palijativna skrb, pedijatrija, bol, stanja opasna po život, stanja koja skraćuju život

6. SUMMARY

Pediatric palliative care (PPC) refers to the care provided to children with life-threatening or life-limiting conditions, mainly congenital diseases or diseases secondary to severe neurological damage or advanced cancer. Palliative care has developed a more comprehensive approach and earlier onset, with the provision of care not only in the advanced stages of the disease or at the end of life, but also during the stage of the disease when the quality of life of the child or family is only reduced in any of its dimensions - physical, psychological, social or spiritual. Although many tend to think of pediatric palliative care in the context of these pediatric oncology and progressive diseases, in reality the majority of children referred to pediatric palliative care are children with complex chronic illnesses, often genetic, metabolic or neurological disorders with uncertain disease trajectories. Many of these children with life-limiting conditions are living longer than they could in the past thanks to better supportive care and new interventions. As a result, guidelines for pediatric providers recommend early inclusion of palliative care with referral at the time of diagnosis of serious illness, so that palliative care can be provided as part of a parallel package along with disease-directed therapies. and congenital conditions including metabolic diseases, and most children have a certain degree of cognitive impairment. An interdisciplinary approach is needed for all such patients with an involved palliative team.

Key words: palliative care, pediatrics, pain, life-threatening conditions, life-limiting conditions

7. LITERATURA

1. Hain R. Oxford Textbook of Palliative Care for Children. 3rd ed. Oxford Textbooks in Palliative Medicine. Oxford: Oxford Academic; 2021. p. 3-389. Available from: <https://doi.org/10.1093/med/9780198821311.001.0001>. Accessed 12 May 2024.
2. Siden H. Pediatric Palliative Care for Children with Progressive Non-Malignant Diseases. Children (Basel). 2018 Feb 20;5(2):28. doi: 10.3390/children5020028. PMID: 29461497; PMCID: PMC5835997. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/29461497/>. Accessed May 12 2024.
3. Navarro-Vilarrubí S. Development of palliative care (mrežne stranice), unstoppable in pediatrics. Anales de Pediatría (English Edition). Barcelona, Spain: Hospital Sant Joan de Déu. Available from: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S2341287922001168?via%3Dihub>.
4. Children's Hospital Association. Complex Chronic Conditions Version 3.0. Published Feb. 07, 2024. Available from: <https://www.childrenshospitals.org/content/analytics/toolkit/complex-chronic-conditions>. Accessed May 12 2024.
5. WHO. Definition of Palliative Care for Children 2013. Available from: <http://www.who.int/cancer/palliative/definition/en/>. WorldCat.
6. Klick JC, Hauer J. Pediatric palliative care. Curr Probl Pediatr Adolesc Health Care. 2010 Jul;40(6):120-51. doi: 10.1016/j.cppeds.2010.05.001. PMID: 20638035. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/20638035/>. Accessed 16 June 2024.
7. Ott K, Vente T, Lautz T, Waldman E. Pediatric palliative care and surgery. Ann Palliat Med. 2021 Jul;11. Available from: <https://apm.amegroups.org/article/view/73732>. Accessed 16 May 2024.
8. Himmelstein BP, Hilden JM, Boldt AM, Weissman D. Pediatric palliative care. N Engl J Med. 2004;350:1752-1762. doi: 10.1056/NEJMra030334. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/15103002/>. Accessed 15 May 2024.
9. House TR, Wightman A. Adding Life to Their Years: The Current State of Pediatric Palliative Care in CKD. Kidney360. 2021 Apr 7;2(6):1063-1071. doi: 10.34067/KID.0000282021. PMID: 35373080; PMCID: PMC8791371. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC8791371/>. Accessed 15 May 2024.

10. Hanson CS, Gutman T, Craig JC, Bernays S, Raman G, Zhang Y, et al. Identifying important outcomes for young people with CKD and their caregivers: A nominal group technique study. *Am J Kidney Dis.* 2019;74:82-94. doi: 10.1053/j.ajkd.2018.12.040. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30885704/> . Accessed 15 May 2024.
11. Gotfried J. Regurgitacija i ruminacija. Prijevod: Luka Vranić, Alojzije Lacković. Urednik sekcije: Davor Štimac. Available from: <https://www.hemed.hr/Default.aspx?sid=17400>.
12. Aldridge J, Shimmon K, Miller M, Fraser LK, Wright B. 'I can't tell my child they are dying.' Helping parents have conversations with their child. *Arch Dis Child Educ Pract Ed.* Online. Available on: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/28289038/> . Accessed May 15 2024.
13. Pravin RR. The Science to Spirituality in Paediatric Palliative Care: A Commentary. *Indian J Palliat Care.* 2023 Jul-Sep;29(3):336-339. doi: 10.25259/IJPC_48_2023. Epub 2023 Sep 2. PMID: 37700902; PMCID: PMC10493681. Available on: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC10493681/> . Accessed 20 May 2024.
14. Wiener L, McConnell D, Latella L, Ludi E. Cultural and Religious Considerations in Pediatric Palliative Care. *Palliat Support Care.* 2012;11:1-21. doi: 10.1017/S1478951511001027. Available on: https://www.researchgate.net/publication/225056329_Cultural_and_Religious_Considerations_in_Pediatric_Palliative_Care . Accessed 12 May 2024.
15. Hexem KR, Mollen CJ, Carroll K, Lanctot DA, Feudtner C. How parents of children receiving pediatric palliative care use religion, spirituality, or life philosophy in tough times. *J Palliat Med.* 2011 Jan;14(1):39-44. doi: 10.1089/jpm.2010.0256. PMID: 21244252; PMCID: PMC3021326. Available on: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3021326/> . Accessed 12 May 2024.
16. Bertaud S, Lloyd DF, Laddie J, Razavi R. The importance of early involvement of paediatric palliative care for patients with severe congenital heart disease. *Arch Dis Child.* 2016 Oct;101(10):984-7. doi: 10.1136/archdischild-2015-309789. Epub 2016 Apr 21. PMID: 27102758; PMCID: PMC7611378. Available on: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC7611378/> . Accessed 24 May 2024.
17. Isaacson GC. Congenital anomalies of the jaw, mouth, oral cavity, and pharynx. Literature review current through: Apr 2024. Available from:

- https://sso.uptodate.com/contents/congenital-anomalies-of-the-jaw-mouth-oral-cavity-and-pharynx?search=pierre%20robin%20syndrome%20children&source=search_result&selectedTitle=2%7E29&usage_type=default&display_rank=2#H5. Accessed 24 May 2024.
18. Buchanan EP. Syndromes with craniofacial abnormalities. Literature review current through: Apr 2024. Available from: https://sso.uptodate.com/contents/syndromes-with-craniofacial-abnormalities?sectionName=PIERRE%20ROBIN%20SEQUENCE&search=pierre%20robin%20syndrome%20children&topicRef=6302&anchor=H9&source=see_link#H9. Accessed 16 June 2024.
19. Rathod RH. Hypoplastic left heart syndrome: Management and outcome. UpToDate. Literature review current through: May 2024. This topic last updated: Jun 05, 2024. Available from: https://sso.uptodate.com/contents/hypoplastic-left-heart-syndrome-management-and-outcome?search=hypoplastic+left+heart+syndrome&source=search_result&selectedTitle=2%7E58&usage_type=default&display_rank=2. Accessed 16 June 2024.
20. Doyle T, Kavanaugh-McHugh A. Tetralogy of Fallot (TOF): Management and outcome. UpToDate. Literature review current through: May 2024. This topic last updated: Oct 18, 2023. Available from: https://sso.uptodate.com/contents/tetralogy-of-fallot-tof-management-and-outcome?search=cardiology%20palliative%20pediatrics&source=search_result&selectedTitle=1%7E150&usage_type=default&display_rank=1#H2541613362. Accessed June 19 2024.
21. Singh RK. Heart failure in children: Management. UpToDate. Literature review current through: May 2024. This topic last updated: Nov 29, 2022. Available from: https://sso.uptodate.com/contents/heart-failure-in-children-management?sectionName=PHARMACOLOGIC%20THERAPY&search=cardiology%20palliative%20pediatrics&topicRef=5770&anchor=H10100864&source=see_link#H10100827. Accessed June 19 2024.
22. Isaacson GC. Congenital anomalies of the jaw, mouth, oral cavity, and pharynx. UpToDate. Literature review current through: May 2024. This topic last updated: Feb 17,

2024. Available from: https://sso.uptodate.com/contents/congenital-anomalies-of-the-jaw-mouth-oral-cavity-and-pharynx?search=pierre%20robin%20syndrome%20children&source=search_result&selectedTitle=2%7E29&usage_type=default&display_rank=2#H5. Accessed June 19 2024.
23. Buchanan EP. Syndromes with craniofacial abnormalities. UpToDate. Available from: https://sso.uptodate.com/contents/syndromes-with-craniofacial-abnormalities?sectionName=PIERRE%20ROBIN%20SEQUENCE&search=pierre%20robin%20syndrome%20children&topicRef=6302&anchor=H9&source=see_link#H11. Accessed June 19 2024.
24. Rosenstein BJ. Cistična fibroza (CF). Prijevod: Paola Krnjaić. Urednik sekcije: Joško Markić. Available from: <https://hemed.hr/Default.aspx?sid=19171>. Accessed May 16 2024.
25. Hojsak I, Kolaček S. ENTERALNA PREHRANA U KRONIČ()NOM ZATAJENJU CRIJEVA U DJECE ENTERAL NUTRITION IN CHRONIC INTESTINAL FAILURE IN CHILDREN. Liječ Vjesn. 2013. Available from: <https://lijecnicki-vjesnik.hlz.hr/wp-content/uploads/2013/9-10/ENTERALNA%20PREHRANA%20U%20KRONI%4%8CNOM%20ZATAJENJU%20CRIJEVA%20U%20DJECE.pdf>.
26. Hoell JI, Warfsmann J, Distelmaier F, Borkhardt A, Janßen G, Kuhlen M. Challenges of palliative care in children with inborn metabolic diseases. Orphanet J Rare Dis. 2018 Jul 9;13(1):112. doi: 10.1186/s13023-018-0868-5. PMID: 29986738; PMCID: PMC6038293. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC6038293/> . Accessed May 20, 2024.
27. Marçola L, Zoboli I, Polastrini RTV, Barbosa SMM, Falcão MC, Gaiolla PV. Patau and Edwards Syndromes in a University Hospital: beyond palliative care. Rev Paul Pediatr. 2023 Dec 11;42:e2023053. doi: 10.1590/1984-0462/2024/42/2023053. PMID: 38088680; PMCID: PMC10712940. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC10712940/> . Accessed May 20, 2024.
28. Cunningham F, Leveno KJ, Dashe JS, Hoffman BL, Spong CY, Casey BM, editors. Genetics. In: Williams Obstetrics. 26th ed. McGraw Hill; 2022. Available from:

<https://accessmedicine.mhmedical.com/content.aspx?bookid=2977§ionid=252902810>. Accessed May 30, 2024.

29. Loitman JE, Gazelle G. Palliative Care for Patients with Down Syndrome. Available from: <https://www.mypcnow.org/fast-fact/palliative-care-for-patients-with-down-syndrome/>. Accessed June 19 2024.
30. Cortés-Martín J, Piqueras-Sola B, Sánchez-García JC, Reinoso-Cobo A, Ramos-Petersen L, Díaz-Rodríguez L, et al. Nursing Care Plan for Patients with Tay-Sachs-A Rare Paediatric Disease. *J Pers Med*. 2023 Aug 1;13(8):1222. doi: 10.3390/jpm13081222. PMID: 37623472; PMCID: PMC10455330. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC10455330/> . Accessed June 19 2024.
31. Las enfermedades de Tay-Sachs y Sandhoff. Available from: <https://actays.org/wp-content/uploads/2016/01/Que-es-Tay-Sachs.pdf>. Accessed June 19 2024.
32. Dawson B, McConvey K, Gofton TE. When to initiate palliative care in neurology. *Handb Clin Neurol*. 2022;190:105-125. doi: 10.1016/B978-0-323-85029-2.00011-7. PMID: 36055710. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/36055710/> . Accessed June 19 2024.
33. Bogetz JF, Lemmon ME. Pediatric Palliative Care for Children With Severe Neurological Impairment and Their Families. *J Pain Symptom Manage*. 2021 Sep;62(3):662-667. doi: 10.1016/j.jpainsymman.2021.01.008. Epub 2021 Jan 22. PMID: 33485937; PMCID: PMC8295396. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC8295396/> . Accessed June 19 2024.
34. Rent S, Bidegain M, Bost MH, Hornik C, Lemmon ME. Neuropalliative Care for Neonates. *J Child Neurol*. 2021 Oct;36(12):1120-1127. doi: 10.1177/08830738211045238. Epub 2021 Oct 22. PMID: 34677110; PMCID: PMC9624297. Available from: <https://www.sciencedirect.com/science/article/abs/pii/B9780128245354000082?via%3Dihub> . Accessed June 19 2024.
35. Dangel T, Kmiec T, Januszaniec A, Ważny B. Palliative care in 9 children with neurodegeneration with brain iron accumulation. *Neurol Sci*. 2020 Mar;41(3):653-660. doi: 10.1007/s10072-019-04099-5. Epub 2019 Nov 22. PMID: 31758347; PMCID:

PMC7040054. Available from:

<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC7040054/>. Accessed June 19 2024.

36. Hully M, Barnerias C, Chabalier D, Le Guen S, Germa V, Deladriere E, et al. Palliative Care in SMA Type 1: A Prospective Multicenter French Study Based on Parents' Reports. *Front Pediatr*. 2020 Feb 18;8:4. doi: 10.3389/fped.2020.00004. PMID: 32133329; PMCID: PMC7039815. Available from:

<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC7039815/> . Accessed June 19 2024.

37. Bodamer OA. Spinal muscular atrophy. UpToDate. Literature review current through: May 2024. This topic last updated: Jul 28, 2023. Available from:

https://sso.uptodate.com/contents/spinal-muscular-atrophy?search=sma%20type%201%20palliative&source=search_result&selectedTitle=1%7E150&usage_type=default&display_rank=1 . Accessed June 19 2024.

38. Darras BT. Duchenne and Becker muscular dystrophy: Management and prognosis. UpToDate. Literature review current through: May 2024. This topic last updated: Oct 12, 2023. Available from: https://sso.uptodate.com/contents/duchenne-and-becker-muscular-dystrophy-management-and-prognosis?search=duchenne%20muscular%20dystrophy%20palliative&source=search_result&selectedTitle=1%7E150&usage_type=default&display_rank=1#H3167814505 . Accessed June 19 2024.

8. ŽIVOTOPIS

Petra Mrković rođena 8.3.2000. u Splitu. Školovanje je započela u Osnovnoj školi Pujanki nakon čega upisuje 1. gimnaziju Split, smjer jezična gimnazija, koju završava 2018. Iste godine upisuje studij medicine na Medicinskom fakultetu Sveučilišta u Rijeci, koji završava 2024. Tijekom studija sudjelovala je u organizaciji Kongresa hitne medicine od 2020. do 2024. godine te volontirala u referentnom centru za PTSP pri pisanju znanstvenih radova. Tri godine je volontirala u Socijalnoj samoposluzi Kruh sv. Elizabete u radu s beskućnicima i socijalno ugroženima. Područja interesa su joj palijativna medicna, pedijatrija i neurologija.