

# Rozhodování v dětské onkologii

Lucia Janigová

Klinika dětské onkologie

Konziliární podpůrný a paliativní tým dětské fakultní nemocnice Brno

# Dětská paliativní péče

- ▶ Spektrum pacientů (onko 20% vs. 75-80% u dospělých)
- ▶ 80% chronická onemocnění, poruchy metabolismu, následky prematurity, svalová onemocnění, neurodegenerativní onemocnění, těžké formy epilepsie
- ▶ Potřeby dítěte se mění s ohledem na věk, vývojové stádium/jeho mentální kapacitu
- ▶ Chronická dlouhodobá péče, často přesahující dětský věk
- ▶ Zahrnuje širší rodinu, soc. prostředí (škola, školka)

# Specifika u dětí



- ▶ Velký důraz na okolí/ rodičů
- ▶ Prodloužení života ... 1 rok u 10letého dítěte = 1/10 jeho života (10%)
- ▶ Děti mají mnoho sil
- ▶ Často bez komorbidit
- ▶ Jsou statečné
- ▶ Méně psychické nadstavby
- ▶ Informování: rodič +/- dítě - věk ?
- ▶ Rozhodování: rodič vs. dítě ?
- ▶ Rozhodování: rodič vs. rodič ?

Child	Adult
"Yes!"	"No!"
Lives in the Present	Lives in the Future
Fearless	Full of Fear
Spontaneous	Plans Everything
Playful	Somber
Passion	Lethargy
Sense-Oriented	Dullard
Imagination	Lives in his Thoughts
Risk-taker	Safety-Oriented
Curious	Apathetic
Creative	Conformist



# Rozhodování dítěte/ nesoulad dítě/rodič

- ▶ **Po dovršení věku 12 let je bráno, že je dítě natolik vyspělé, že je schopno adekvátně vyhodnotit situaci se všemi důsledky...**
- ▶ Základní rámec nalezneme v článku 6 odst. 2 Úmluvy o lidských právech a biomedicíně, který stanoví: „Jestliže nezletilá osoba není podle zákona způsobilá k udělení souhlasu se zákrokem, nemůže být zákrok proveden bez svolení jejího zákonného zástupce, úřední osoby či jiné osoby nebo orgánu, které jsou k tomu zmocněny zákonem. **Názor nezletilé osoby bude zohledněn jako faktor, jehož závaznost narůstá úměrně s věkem a stupněm vyspělosti.**“
- ▶ Ještě komplikovanější je situace, ve které se názory dítěte a zákonného zástupce různí. Tato situace je upravena § 100 občanského zákoníku, kdy v těchto situacích vstupuje, do už tak rozšířeného vztahu lékaře a pacienta, čtvrtá strana-soud. **Pokud totiž dítě, které dovršilo čtrnácti let (a nenabylo plné svéprávnosti) se zákrokem (zásahem do integrity) vážně nesouhlasí, i přes souhlas zákonného zástupce s tímto zákrokem, je potřeba pro tento zákrok přivolení soudu. Obdobně platí i v obrácené situaci, tedy pokud dítě zákrok chce, ale zákonný zástupce nikoliv**
- ▶ Pozn.: význam zapojení dítěte do rozhodování o přijatém léčebném postupu je nesporný; důležitý je pro snížení úzkosti dítěte, pomoc dítěti pochopit omezení pramenící z onemocnění, či jeho léčby

# Specifika dětské onkologie

- ▶ Citlivé téma
- ▶ Malá čísla
- ▶ Rapidní nárůst nových (potenciálních) možností terapie .... Není evidence (jednotky případů, kazuistiky..), nevelké zkušenosti -> NEJISTOTA V ROZHODOVÁNÍ
- ▶ Cost/benefit léčby
- ▶ Zranitelnost rodiny vůči zevním faktorům (komerční léčitelé, zázračné metody...)

# Specifika dětské paliativní péče v onkologii

- ▶ **DŘÍVE** paliativní = terminální
- ▶ Spektrum pacientů - terminální stavy
- ▶ Délka péče - dny, max. týdny
- ▶ Více úmrtí na oddělení
  
- ▶ **NYNÍ** paliativní = podpůrný ode dne stanovení prognosticky špatné dg. (ideálně pro všechny onko pacienty a jejich rodiny...)
- ▶ doba přežívání s dg. se prodlužuje - chronici (median přežití pac. IV.kl.stadia je 7 let od dg. )
- ▶ Délka péče - měsíce i roky
- ▶ Lepší možnosti komplexní podpory rodin i dětí
- ▶ Až na výjimky umírají doma

# Kazuistika č.1, Pavla, v době dg. 15 let

- ▶ Dg. Metastatický alveolární rhabdomyosarkom , IV, kl. St., dg. 8/2012
- ▶ Zahájena protokolární terapie
- ▶ Po 6.bloku přešetření 3/2013 - redukce mas o 80% dle zobr. metod , biopsie rezidua - bez přítomnosti nádorových bb
- ▶ RODIČE I PAVLA DALŠÍ LÉČBU ODMÍTÁJÍ
- ▶ Prognoza onemocnění quoad vitam - infaustní , i když pokračování v léčbě by dle dosavadních zkušeností pravděpodobně vedlo k významnému prodloužení života
- ▶ Zápis do dokumentace, bez soudu..

Dnes proběhla opět dlouhá diskuze s oběma rodiči i pacientkou, kteří i přes dlouhé přesvědčování odmítají při dosažené odpovědi pokračování onkologické léčby - tj radioterapie i chemoterapie.

Byli poučeni a upozorněni, že předčasné ukončení onkologické léčby znamená při dané diagnóze více jak 90% riziko návratu (recidivy a progresu) nemoci a tak výrazně snižují své dceři šanci na zvládnutí svého onemocnění, co v konečném důsledku znamená úmrtí. Tomuto poučení rozuměli a berou na sebe toto riziko.

# Kazuistika č.1 - pokračování

- ▶ 8/2013, cca 5 měsíců po odmítnutí léčby generalizovaný relaps aRMS s infiltrací kostní dřeně
- ▶ Zprvu léčbu odmítají, zkouší alternativní zdroje
- ▶ Cca po 14 dnech s léčbou 2.linie souhlasí v plném rozsahu
- ▶ Terapie dle plánu ,dosaženo parc. remise
- ▶ 7/2014 na udržovací terapii generalizovaná recidiva,
- ▶ Dále sympt. terapie, pac. umírá 8/2014, 1 rok od dg. recidivy



# Kazuistika č.1

- ▶ Rozhodli jsme se respektovat rozhodnutí rodičů i pacientky i přes vnitřní nesouhlas s tímto rozhodnutím
- ▶ Názor dítěte vs. vliv rodičů ? - lze to odlišit ?
- ▶ šlo udělat víc ? (např. podrobnější opakované psychologické vyšetření dívky..)

# Kazuistika 2: Anetka

- ▶ Dg Atypický teratoid/rhabdoid pineální oblasti, gr.IV, dg. 8/2020
- ▶ Po chemoterapii max. parciální remise, proto UCHT tazemetostatem
- ▶ 3/2024 pancytopenie, dg. Sekundární T-lymfoblastická leukemie
- ▶ V této době stav ATRT - trvající parciální remise
- ▶ Lansky st. 90%
- ▶ Kurativní léčba sekundární T-ALL je transplantace kostní dřeně - KONTRAINDIKOVÁNA (Tu mozku není v remisi)
- ▶ Možnost vyléčení obojího/ dítěte se blíží 0

# Kazuistika 2: otázky, rozhodování

- ▶ Léčit ?
- ▶ Pokud ano, čím ?
- ▶ Pokud ano, jak intenzivně ?
- ▶ Časový faktor - rozhodnutí v řádu hodin
- ▶ Informovanost rodičů (i nás) - jaké jsou možnosti/ alternativy ? nejsou data !
- ▶ Máme štěstí - rodiče mají poměrně jasnou představu o tom, co chtějí a co ne, akceptují přístup step-by-step v léčbě leukemie - terapeut. pokus s kortikoidy, dle odpovědi se rozhodujeme dále
- ▶ lze poměrně dobře nastavit plán péče

# Nastavení péče, limity péče

~do~S OHLEDEM NA LIMITACE PÉČE, které rodiče t.č. definují takto:

- \* ambulantní kontroly plánovaně - ANO, včetně odběrů/ korekcí vnitřního prostředí
- \* řešení komplikací souvisejících s rozpadem blastů - ANO vč. nutnosti hyperhydratace, pokud by další průběh vyžadoval
- \* hospitalizace - ANO, vždy s ohledem na aktuální stav, pokud bude nezbytné. Přejí si, pokud bude možnost, hosp. vždy na TJ
- \* transfuze krevních derivátů - ANO
- \* antibiotika - ANO včetně i.v. podání, pokud bude nezbytné
- \* vyšetření zobrazovacími metodami - vždy prodiskutovat, rodiče se dle aktuální situace rozhodnou, zda ano/ne
  
- \* invazivní výkony jako CVVHD, intubace, chirurgické výkony, pobyt na ARO - NE
- \* resuscitace/ obnova základních životních funkcí v případě jejich selhání - NE ~df~

Tato domluva je platná do odvolání, rodiče mohou toto KDYKOLIV změnit dle svého uvážení či preferencí či při změně stavu Anetky.

# Kazuistika 2: důsledky rozhodování

- ▶ Nadále v ambulantní péči KDO + kontakt paliativního týmu (role klíčového pracovníka) + kontakt místního hospice
- ▶ Onkologická léčba probíhá ve smyslu step-by-step, dle tolerance dívky (kortikoidy, ambulantní cytostatika..), kontroly 1x týdně
- ▶ **Kvalita života velmi dobrá - dívka je doma, karnofsky 90%, zvládá většinu běžných aktivit, školka venku, let balónem..**
- ▶ komplikace - protahované infekty HDC - zatím vždy zvládnuto ambulantně
- ▶ Neznáme stav ATRT, nejistotu musíme akceptovat při dalších rozhodnutích

# Kazuistika 1: Pavel, r.2005

- ▶ **1/2008** Ewinguv sarkom páteře přechod L/S, diagnóza r. 2008
- ▶ - th EE2008, RT 22x1,8 Gy (L/S páteř)
- ▶
- ▶ **1/2013** 1.mts relaps plíce, EFS 5 let,
- ▶ - 1.parc. Resekce torakoskopicky, chemot. ARST08P1 (VIT, topo/cyclo, avastin, HD TREOMEL, radioterapie na plíce 10x1,5 Gy)
- ▶
- ▶ **10/2017** 2. mts relaps plíce: EFS 57 měsíců
- ▶ - 2.resekce + chemoterapie rEECUR (8xtopo/cyclo), COMBAT III: VBL, endoxan, metformin
- ▶
- ▶ **1/2019** 3. mts relaps plíce, PFS 15 měsíců,
- ▶ - 3.resekce + metronomie topo/VBL/metformin + valproic acid, pazopanib
- ▶
- ▶ **4/2020** 4. mts relaps plíce bill, PFS 15 měsíců
- ▶ - VBL/cyclo/etoposid/sunitinib switch to regorafenib(toxicity) /mekkinist/valproic acid ,
- ▶ - chemoterapie 4x topo/cyclo, RT 15x2.0 Gy to mts left lung , dále nivolumab od 2/2021
- ▶

- ▶ **6/2022** 5. mts relaps L hemithorax, PFS 26 měsíců,
  - ▶ - RT 15x2 Gy; nivolumab(PD-L1 pozit) + valproic acid
  
- ▶ **1/2023** 6. mts relaps L plíce S6, subpleural 11mm, PFS 7 měsíců
  - ▶ - 4.resekce + změna VBL za paclitaxel weekly od 19.6.23
  
- ▶ **9/2023** 7. mts relaps L plíce, PFS 7 měsíců
  - ▶ -5. resekce 6/11/23, th metronom. topotecan/pazopanib,
  
- ▶ **4/2024** - další pokračující progresse - ukončena léčba
  - ▶
  
- ▶ **5.6.2024** úmrtí doma v péči domácího mobilního hospice při KDO

# Kazuistika 1: Pavel

▶ **1/2008** Ewinguv sarkom páteře přechod L/S, diagnóza r. 2008

▶ - th EE2008, RT 22x1,8 Gy (L/S páteř)

▶

▶ **1/2013** 1. mts relaps plíce, EFS 5 let,

▶ - 1. parc. Resekce torakoskopicky, chemot. ARST08P1 (VIT, topo/cyclo, avastin, HD TREOMEL, radioterapie na plíce 10x1,5 Gy

▶

▶ **10/2017** 2.

▶ - 2. resekce + c

```
Počátek vyšetření: 05.11.2018 08:24
Plánovaná ambulantní kontrola k VBL
SUBJ: doma bez nových potíží, bez teplot, čilý, aktivní, FF v normě,
moc nesportuje, ve škole má plnou zátěž, na TV chodí také, pije
dost, jídlo horší, hodně si vybírá, celkově málo jí. V kontaktu
s infekcí nebyl, sám nastydlý není. Průjmy nemá, břicho nebolí.
```

▶ **1/2019** 3. mts relaps plíce, PFS 15 měsíců,

▶ - 3. resekce + metronomie topo/VBL/metformin, valproic acid, pazopanib

▶ **4/2020** 4. mts relaps plíce bill, PFS 15 měsíců

▶ - VBL/cyclo/etoposid/sunitinib switch to regorafenib(toxicity) /mekkinist/valproic acid ,

▶ - chemoterapie 4x topo/cyclo, RT 15x2.0 Gy to mts left lung , dále nivolumab od 2/2021

▶



# Kazuistika 1: Pavel

▶ **1/2008** Ewinguv sarkom páteře přechod L/S, diagnóza r. 2008

▶ - th EE2008, RT 22x1,8 Gy (L/S páteř)

▶

▶ **1/2013** 1. mts relaps plíce, EFS 5 let,

▶ - 1. parc. Resekce torakoskopicky, chemot. ARST08P1 (VIT, topo/cyclo, avastin, HD TREOMEL, radioterapie na plíce 10x1,5 Gy

▶

▶ **10/2017** 2.

▶ - 2. resekce + c

Počátek vyšetření: 05.11.2018 08:24  
Plánovaná ambulantní kontrola k VBL  
SUBJ: doma bez nových potíží, bez teplot, čilý, aktivní, FF v normě,  
moc nesportuje, ve škole má plnou zátěž, na TV chodí také, pije  
dost, jídlo horší, hodně si vybírá, celkově málo jí. V kontaktu  
s infekcí nebyl, sám nastydlý není. Průjmy nemá, břicho nebolí.

▶ **1/2019** 3. mts relaps plíce, PFS 15 měsíců,

▶ - 3. resekce + metronomie topo/VBL/metformin

▶ valproic acid, pazopanib

▶ **4/2020** 4. mts relaps plíce bill, PFS 15 měsíců

▶ - VBL/cyclo/etoposid/sunitinib swich to regorafenib(toxicity) /mekkinst/valproic acid ,

▶ - chemoterapie 4x topo/cyclo, RT 15x2.0 Gy to mts left lung , dále nivolumab od 2/2021

▶

Počátek vyšetření: 30.08.2019 06:56  
Plánovaná ambulantní kontrola během metronomické terapie.  
subj. cítí se dobře, bez teplot, průjmy nejsou rýma není, na  
dovolené  
se měl výborně, chystá se do 7. třídy. Bez zdrav. potíží  
nových.  
obj.: astenický, v dobré náladě, spokojený, celkový dojem  
lepší, kůže

# Kazuistika 1: Pavel

▶ **1/2008** Ewinguv sarkom páteře přechod L/S, diagnóza r. 2008

▶ - th EE2008, RT 22x1,8 Gy (L/S páteř)

▶

▶ **1/2013** 1. mts relaps plíce, EFS 5 let,

▶ - 1. parc. Resekce torakoskopicky, chemot. ARST08P1 (VIT, topo/cyclo, avastin, HD TREOMEL, radioterapie na plíce 10x1,5 Gy

▶

▶ **10/2017** 2.

▶ - 2. resekce + c

▶

▶ **1/2019** 3. mts relaps plíce

▶ - 3. resekce + metronomie t

▶

▶ **4/2020** 4. mts relaps plíce bill, PFS 15 měsíců

▶ - VBL/cyclo/etoposid/sunitinib swich to regorafenib(toxicity) /mekkinst/vatproic aci ,

▶ - chemoterapie 4x topo/cyclo, RT 15x2.0 Gy to mts left lung , dále nivolumab od 2/2021

Počátek  
Plánov  
SUBJ: v  
moc n  
dosti  
s inf

dg.4/2020 4. mts relaps Ewingova sarkomu v plicích bill. miliární  
3-20mm  
EFS 15 měsíců.

Dop.  
Pacient ve výborném klinickém stavu, Karnofsky PS 100.  
Jde o extrémně vyjimečný případ a standardní terapie není k  
dispozici. Postupy "best terminal care" nejsou t.č.indikovány, pokud  
existuje vědecky podložená možnost kombinované terapie, tedy na  
základě theranostických vyšetření nádoru, kde byly nalezeny konstatně  
vysoké aktivity RTK a MAP kináz PDGFRalfa a ERK1 a ERK2. Splňuje  
podmínky pro přiznání léčby dle §16 zák. 48. , na

nových.  
obj.: astenický, v dobré náladě, spokojený, celkový dojem  
lepší, kůže

- ▶ 7/2021 probíhá metronomie

intermit. průjmy s imodiem zvládnutelné, nyní i lepší  
subj. bez potíží na dovolené, spokojený - dovol. Kréta,  
chystá se do Paříže příští týden

- ▶ 6/2022 5. mts relaps L hemithorax, PFS 26 měsíců,  
▶ - RT 15x2 Gy; nivolumab(PD-L1 pozit) + valproic acid

subj.: bez větších potíží, bolesti L boku se více neopakovali, teploty  
neměl, studuje 1.ročník ekonomického lycea, baví ho to, únava +-

- ▶ 1/2023 6. mts relaps L plíce S6, subpleural 11mm, PFS 7 měsíců  
▶ - 4.resekce + změna VBL za paclitaxel weekly od 19.6.23

dnes ambul.podání paxlitaxelu 75mg i.v bez komplikací s  
premedikací  
desloratadin, fortecortin, famosan p.o.

subj. idem, po snížení depakine zatím nepozoruje změnu v  
třesu rukou.  
autoškola - jízdy  
nyní ja na dovolence na vysočině

- ▶ 9/2023 7. mts relaps L plíce, PFS 7 měsíců  
▶ -5. resekce 6/11/23, th metronom. topotecan/pazopanib,

obj. PS ECOG 0  
bez lab.

- ▶ 1-4/2024 - další pokračující progresse - ukončena léčba

- ▶ 5.6.2024 úmrtí doma v péči domácího mobilního hospice při KDO

r. 2008 - 1. diagnóza ve věku 3 let

r.2013 - dg. 1.relapsu - chodí do 1.třídy, samé jedničky,  
inkontinence, ale bez jiných vážnějších omezení, lansky PS 90

r.2018

Počátek vyšetření: 05.11.2018 08:24  
Plánovaná ambulantní kontrola k VBL  
SUBJ: doma bez nových potíží, bez teplot, čilý, aktivní, FF v normě,  
moc nesportuje, ve škole má plnou zátěž, na TV chodí také, pije  
dost, jídlo horší, hodně si vybírá, celkově málo jí. V kontaktu  
s infekcí nebyl, sám nastydlý není. Průjmy nemá, břicho nebolí.

r. 2020

dg.4/2020 4. mts relaps Ewingova sarkomu v plicích bil. miliární  
3-20mm  
EFS 15 měsíců.

Dop.  
Pacient ve výborném klinickém stavu, Karnofsky PS 100.  
Jde o extrémně vyjimečný případ a standardní terapie není k  
dispozici. Postupy "best terminal care" nejsou t.č.indikovány, pokud  
existuje vědecky podložená možnost kombinované terapie, tedy na  
základě theranostických vyšetření nádoru, kde byly nalezeny konstatně  
vysoké aktivity RTK a MAP kináz PDGFRalfa a ERK1 a ERK2. Splňuje  
podmínky pro priznání léčby dle §16 zák. 48.

5.6.2024 - úmrtí ve  
věku nedožitých 19 let

r. 2019

Počátek vyšetření: 30.08.2019 06:56  
Plánovaná ambulantní kontrola během metronomické terapie.  
subj. cítí se dobře, bez teplot, průjmy nejsou rýma není, na  
dovolené  
se měl výborně, chystá se do 7. třídy. Bez zdrav. potíží  
nových.  
obj.: astenický, v dobré náladě, spokojený, celkový dojem  
lepší, kůže

r. 2021

intermit. průjmy s imodiem zvládnutelně, nyní i lepší  
subj. bez potíží na dovolené, spokojený - dovol. Kréta,  
chystá se do Paříže příští týden

r. 2022

subj.: bez větších potíží, bolesti L boku se více neopakovali, teploty  
neměl, studuje 1.ročník ekonomického lycea, baví ho to, únava +-  
střední

r. 2023

dnes ambul. podání paxlitaxelu 75mg i.v bez komplikací s  
premedikací  
desloratadin, fortecortin, famosan p.o.

subj. idem, po snížení depakine zatím nepozoruje změnu v  
třesu rukou,  
autoškola - jízdy  
nyní je na dovolence na vysočině

obj. PS ECOG 0  
bez lab.

## ...na závěr

- ▶ Kvalita života dítěte a rodiny na 1.místě
- ▶ Rozhodnutí indikovat, ale i ukončit léčbu - pokora vůči nevléčitelné nemoci (vs. vítězná medicína)
- ▶ zralost nést důsledky svého rozhodnutí, i když nemáme dostatek informací
- ▶ Respektovat autonomii a názory rodin a pacientů

Děkuji za pozornost 😊