

Sprawozdanie z X Konferencji Ochrony Zdrowia pt. „Ból i cierpienie – ognisko światła i ciemności. Cięża patologiczna. Diagnostyka i terapia wad płodu”

17 kwietnia 2021 roku, godz. 10.00

Uniwersytet Kardynała Stefana Wyszyńskiego w Warszawie, *on-line* na platformie Cisco Webex Meetings

Organizatorzy: Okręgowa Izba Lekarska w Warszawie, Wydział Teologiczny Uniwersytetu Kardynała Stefana Wyszyńskiego w Warszawie i Wydział Medyczny Collegium Medicum UKSW.

Współorganizatorzy: Koło Naukowe Teologów UKSW, Zakon Szpitalny św. Jana Bożego (Bonifratrzy), prezes Stowarzyszenia Absolwentów Wydziałów Medycznych Uniwersytetu Jagiellońskiego, Katolickie Stowarzyszenie Lekarzy Polskich Oddział Ziemi Radomskiej, Samodzielny Publiczny Zespół Zakładów Opieki Zdrowotnej im. prof. Franciszka Czubalskiego w Przysusze i Okręgowe Wodne Ochotnicze Pogotowie Ratunkowe w Radomiu.

X Konferencja Ochrony Zdrowia odbyła się *on-line* za pośrednictwem UKSW w Warszawie. Wzięło w niej udział 100 osób: lekarze, położne, psychologzy, studenci medycyny, teologii, kierunków humanistycznych oraz osoby spoza środowiska medycznego z Polski zainteresowane omawianym zagadnieniem.

Było to już 10. spotkanie konferencyjne mające miejsce co rok. Trudu organizacji podejmowali się przez te lata ks. prof. **Dariusz Pater** i dr **Mieczysław Szatanek**.

Temat tegorocznej, jubileuszowej konferencji poddał dr **Szatanek**, który jest doświadczonym ginekologiem-położnikiem z Radomia i samorządowcem Okręgowej Rady Lekarskiej w Warszawie, zaangażowanym w promocję holistycznej koncepcji człowieka chorego.

Uzgodniono, że celem konferencji będzie przedstawienie od strony naukowej współczesnych osiągnięć i możliwości polskiej medycyny w diagnostyce i terapii wad rozwojowych płodów ludzkich w trakcie trwania ciąży i po jej zakończeniu. Konferencja miała charakter apolityczny i nie odnosiła się do współczesnych problemów etyczno-moralnych, tak żywo dziś obecnych w społeczeństwie.

Prezentowane referaty w sposób przystępny zobrazowały możliwości leczenia różnych wad płodu. Dyskutowano nad opieką psychologiczną, jaką objęte są kobiety ciężarne, których dzieci obciążone są wadami oraz nad opieką hospicyjną noworodków i dzieci z wadami.

Do udziału w konferencji zaproszeni zostali najwybitniejsi polscy diagności i terapeuci, prezentujący osiągnięcia ośrodków, w których pracują.

Konferencję rozpoczęli ksiądz prof. dr hab. **Ryszard Czekalski**, rektor UKSW w Warszawie, lekarz **Łukasz Jankowski**, prezes Okręgowej Rady Lekarskiej w Warszawie oraz dr hab. n. med. **Filip M. Szymański**, prof. UKSW, dziekan Wydziału Medycznego Collegium Medicum UKSW.

Spotkanie składało się z trzech sesji. Tematem pierwszej była diagnostyka przedurodzeniowa wad płodu. Przewodniczyli jej prof. dr hab. n. med. **Krzysztof Czajkowski** oraz prof. dr hab. n. med. **Joanna Szymkiewicz-Dangel**.

W tej części jako pierwszy wystąpił lekarz **Mateusz Szatanek** z Mazowieckiego Szpitala Specjalistycznego w Radomiu z referatem dotyczącym embriologicznych podstaw wad rozwojowych. Przedstawił on rozwój prenatalny organizmu ludzkiego (przedzarodkowy–zarodkowy–płodowy) oraz statystykę dotyczącą stosunku wad poszczególnych narządów organizmu u noworodków (ośrodkowego układu nerkowego, serca i dużych naczyń krwionośnych, nerek, kończyn i innych narządów). Zaprezentowane zostały przyczyny zaburzeń rozwojowych: pierwotne (wada struktury organizmu), wtórne (przerwanie normalnego rozwoju organizmu), sekwencja oraz syndrom.

Jak wynika z badań, wady genetyczne stanowią 25 proc. wszystkich wad płodu. Około jedna trzecia z nich dotyczy ośrodkowego układu nerwowego. Mogą wystąpić również wtórne nieprawidłowości i czynniki zakaźne, które spowodują wady płodu. Najczęstszym czynnikiem zakaźnym jest cytomegalowirus – patogen prowadzący do samoistnego poronienia. Inne czynniki są fizyczne: promienie jonizujące (wada zależy od dawki), mechaniczny ucisk płodu (np. mała ilość wód płodowych), hipertermia, hipotermia. Także cukrzyca może nawet trzykrotnie zwiększyć ilość wad płodowych. Na wady płodu mają wpływ leki, hormony i produkty chemiczne, które coraz częściej stosują kobiety w ciąży. Są też zupełnie nieokreślone przyczyny powstawania wad.

Kolejny wykład dotyczył diagnostyki ultrasonograficznej wad płodu i zaprezentowała go prof. dr hab. n. med. **Joanna Szymkiewicz-Dangel**, kierownik Zakładu Kardiologii Perinatalnej w Wad Wrodzonych, Centrum Medycznego Kształcenia Podyplomowego. Na początku prelegentka przedstawiła historię badania USG, którego twórcą był Ian Donald – żołnierz łodzi podwodnej, a następnie opisała rekomendacje sekcji USG PTGiP. Ciekawym doświadczeniem była możliwość obejrzenia nagrania przedstawiającego serce płodu. W podanych przykładach prelegentka ukazała bardzo trudne przykłady, w których i matka, i dziecko byli chorzy. Opowiadała o badaniach, jakie należy wykonać w poszczególnych

tygodniach ciąży (badanie USG odpowiednio: 11.–14. tydz. ciąży, 18.–22. tydz. ciąży i 30. tydz. ciąży). Autorka referatu pokazała też tabelkę rozpoznawalności wad w Polsce. Wyniki nieprawidłowe badań USG prowadzą do decyzji odnośnie diagnostyki i leczenia.

Następnie wystąpiła lekarz **Katarzyna Raczyńska** z Radomskiego Szpitala Specjalistycznego, omawiając diagnostykę genetyczną nieinwazyjną. Opisała XX-wieczną historię diagnostyki genetycznej, w tym także nieinwazyjnej, np. badanie wolnego DNA płodu we krwi matki czy molekularne metody analizy wolnego DNA. Dane pochodziły z piśmiennictwa. Jak wspomniała autorka, istnieje możliwość testów NIPT – badania przesiewowego DNA płodu we krwi matki. Dzięki tej metodzie można np. wykryć zespół Downa u dziecka nienarodzonego. Niektóre testy prenatalne są w Polsce refundowane, np. USG, badanie biochemiczne, porada genetyczna oraz badania inwazyjne. Na wykresie prelegentka przedstawiła częstotliwość występowania wad chromosomowych w Europie.

Dzięki omawianym badaniom można: określić płeć, grupę krwi, aneuploidie, mikrodelecje, mikroduplikacje. Badanie wolnego DNA płodu jest bardzo dokładne. Można wykryć aż 99,7 proc. wad trisomi 21 (zespołu Downa). Wykrywanie każdej z trzech trysomi (21, 18, 13) utrzymuje się na poziomie 90 proc.

Kolejnym wykładem w tej części sesji była diagnostyka inwazyjna wad płodu, omówiona przez dr n. med. **Ewę Janowską**, pracującą w II Klinice Położnictwa i Ginekologii Warszawskiego Uniwersytetu Medycznego. Na wstępie przekazana została historia diagnozowania wad płodu – to osiągnięcia medycyny z ostatnich 50 lat (według wieku matki, a później na podstawie badań AFP, hCG, uE3 czy inhibiny A, dzisiaj NIPT). Badania w tym zakresie dzielimy na przesiewowe (nieinwazyjne – USG, test podwójny, NIPT) i diagnostyczne (inwazyjne – CVS, amniopunkcja, FBS). Muszą istnieć wskazania do wykonania badań inwazyjnych (nieprawidłowy wynik badania USG w pierwszym trymestrze ciąży, nieprawidłowy wynik testu zintegrowanego w pierwszym trymestrze ciąży, nieprawidłowy wynik badania cfDNA, nieprawidłowy wynik badania USG w drugim lub trzecim trymestrze). Aż 60 proc. wad może być niewykrytych i nierozpoznanych. Czułość badania wynosi 99 proc., a mimo wszystko nie oznacza to, że wykryje się chorobę. Trudno określić ryzyko poronienia przy badaniu inwazyjnym, ale określane jest ono na 1–500 lub 1–1000 badań.

O niekorzystnym zakończeniu ciąży mówił prof. dr hab. n. med. **Krzysztof Czajkowski**, konsultant krajowy w dziedzinie położnictwa i ginekologii i kierownik II Katedry i Kliniki Położnictwa i Ginekologii Warszawskiego Uniwersytetu Medycznego. Dzieci w łonie matki najczęściej umierają w okresie między 28. tyg. ciąży a terminem porodu. Powodów takiego

stanu rzeczy może być wiele. Stąd powstał termin „niekorzystne zakończenie ciąży”. Profesor podał statystykę z tym związaną z ostatnich pięciu lat: poronienia rejestrowane w szpitalach (ok. 9–10 proc.), zgony wewnątrzmaciczne (0,3 proc. – 0,4 proc.) oraz zgony po porodzie (0,2 proc. – 0,25 proc.). Ryzyko poronienia wzrasta po 39. roku życia. Profesor mówił także o zagrożeniach, jakie mogą pojawić się przy uzyskaniu przez dziecko niskiego wyniku w skali Apgar. W swojej prezentacji profesor poruszył kwestię poczucia straty i radził, jak rozmawiać z kobietami, które straciły dziecko na skutek zgonu wewnątrzmacicznego, w okresie okołoporodowym czy po porodzie. Istnieje też szansa na to, że dziecko przeżyje, ale z poważnymi wadami/zaburzeniami genetycznymi.

Sesja druga konferencji dotyczyła tematu terapii wewnątrzmacicznej wad płodu. Tej sesji przewodniczyli prof. dr hab. n. med. **Marzena Dębska** z Centrum Medycznego Kształcenia Podyplomowego w Warszawie oraz prof. dr hab. n. med. **Małgorzata Świątkowska-Freund** z Katedry Perinatologii, Kliniki Położnictwa Gdańskiego Uniwersytetu Medycznego.

Pierwszy wykład dotyczył terapii wewnątrzmacicznej patologii ciąż wielopłodowych. W tym przypadku wzrasta ryzyko powikłań i urodzenia dziecka niepełnosprawnego (od czterech do 10. razy wyższe niż w ciąży pojedynczej). Autorka wykładu, prof. dr hab. n. med. **Małgorzata Świątkowska-Freund**, skupiła się na powikłaniach ciąż jednokosmówkowych (TAPS, TTTS, sIUGR, sFGR oraz TRAP). Opowiedziała o terapii wad rozwojowych i innych schorzeń powstałych w ciąży bliźniaczej. Prelegentka mówiła o leczeniu tych schorzeń i procesie zdrowienia. W ciąży wielopłodowej jednołożyskowej może nastąpić hipotrofia selektywna, gdy jeden z płodów ma za niską masę ciała. Rokowanie wtedy zależy od przepływu w tętnicy pępowinowej. Nie ma możliwości leczenia hipotrofii selektywnej. Statystyka obrazuje możliwości przeżycia płodów: większego – 85 do 93 proc., przeżywalność ogólna – 43,8 do 46,6 proc. W przypadku zamknięcia połączeń między płodami: przeżycie większego płodu to ok. 70 proc., a przeżywalność ogólna to ok. 50 proc., ale przeżycie mniejszego płodu wynosi wtedy od 30,4 do 38,7 proc. Gdy wystąpi TTTS – zespół przetoczenia pomiędzy płodami, u jednego płodu jest małowodzie, zaś u drugiego – wielowodzie. Powikłaniem TTTS może być poród przedwczesny, niedotlenienie wewnątrzmaciczne, zgon wewnątrzmaciczny jednego lub obu płodów.

Drugi wykład w tej sesji zaprezentowała prof. dr hab. n. med. **Anita Olejek**, kierownik Katedry i Oddziału Klinicznego Ginekologii, Położnictwa i Ginekologii Onkologicznej w Bytomiu, a dotyczył on wewnątrzmacicznego leczenia przepukliny oponowo-rdzeniowej płodu (najcięższego i najbardziej złożonego typu rozszczepu kręgosłupa), które daje dziecku nadzieję na lepsze życie.

Przepuklina oponowo-rdzeniowa to częsta wada u dzieci (6/10 tys. żywych urodzeń). Powstaje między 15. a 30. dniem życia płodu, w 90 proc. przypadków zlokalizowana jest w odcinku lędźwiowo-krzyżowym. Niedorozwój tylnej części kanału kręgowego prowadzi do wypuklenia rdzenia kręgowego, opon i skóry, tworząc worek przepuklinowy. Inną wadą występującą u noworodków jest Zespół Arnolda Chiarięgo: tyłomózgowie płodu z rozszczepem kręgosłupa. Wodogłowie uszkadza korę mózgową. Jego objawami są: obraz cytryny, poszerzenie komór bocznych mózgu, objaw banana. W Polsce w takiej sytuacji przeprowadza się operację prenatalną (między 20. a 26. tyg. ciąży, aby zapobiec defektom neurologicznym: porażaniu kończyn dolnych, dysfunkcji zwieraczy moczowych i odbytnicy, wystąpieniu wodogłowia). Operacja prenatalna daje możliwość normalnego życia dziecka i stanowi szansę na lepszy rozwój! Podczas prezentacji przedstawiono zdjęcia z operacji.

Kolejny wykład dotyczył diagnostyki i terapii wewnątrzmacicznej przy wadach płuc płodu i został przedstawiony przez dr n. med. **Magdalenę Litwińską** z Kliniki Ginekologii, Rozrodczości i Terapii Płodu Instytutu Centrum Zdrowia Matki Polki w Łodzi. Dotyczył sekwestracji płuca, wrodzonych zwyródnień dróg oddechowych, wrodzonej atrezji górnych dróg oddechowych, atrezji oskrzela oraz agenezji/hipoplazji płuca. To wady, które są bardzo rzadkie. Sekwestr oskrzelowo-płucny zwykle zajmuje lewy, dolny płat płuca. Naczynie odżywiające pochodzi od aorty. Częstość występowania wady to 1/15 tys. urodzeń. Terapia polega na laserowej koagulacji naczynia odżywiającego. Niepodjęcie działania terapeutycznego kończy się śmiercią wewnątrzmaciczną płodu. Przeżywalność dzieci poddanych terapii wynosi 90 proc. Inną wadą w obrębie płuc jest zwyródnienie gruczolakowato-torbielowate – echogeniczna zmiana ujawniająca się po 16. tyg. ciąży. Występuje u jednego dziecka na cztery tys. urodzeń. Leczy się ją poprzez wprowadzenie shuntu płucno-owodniowego (CCAM). Wadą najczęstszą są powiększone echogeniczne płuca (jeden/tys. urodzeń). W każdym przypadku dzieci powinny znajdować się pod opieką dobrego specjalisty.

Profesor dr hab. n. med. **Marzena Dębska** omówiła leczenie wad serca i wad układu moczowego. Jeśli młodzi pacjenci nie będą leczeni, doprowadzi ich to do śmierci lub kalectwa. Najczęstsze wady płodu w tym zakresie to PRWWR i EUROCAT. Prelegentka omówiła przebieg leczenia i operacje. Podała kryteria do leczenia wad serca i omówiła charakterystykę serca jednokomorowego. Przedstawiła możliwości terapii prenatalnej wad układu moczowego płodu i przekazała wiele cennych wskazówek odnośnie interwencji prenatalnej. W przypadku wad układu moczowego przeprowadza się zabiegi już przed 20. tyg. ciąży (choć prowadzono je także – **Marzena Dębska** – w 13. tyg. ciąży).

Najważniejszym aspektem w terapii prenatalnej jest świadoma decyzja rodziców dotycząca leczenia dziecka. Zabiegi dokonywane w okresie prenatalnym, jak się okazuje, skutkują bardzo wysokim wskaźnikiem żywych urodzeń i niskim odsetkiem zgonów po urodzeniu – w przeciwieństwie do bardzo dużej liczby martwych noworodków, u których zabiegi nie zostały przeprowadzone.

O pomocy psychologicznej skierowanej do kobiet w ciąży w sytuacji niepomyślnej diagnozy u płodu mówiła mgr **Agnieszka Chmiel-Baranowska** z Fundacji Warszawskiego Hospicjum dla Dzieci. Prelegentka przytoczyła fragmenty Ustawy z dnia 4 listopada 2016 roku o wsparciu kobiet w ciąży i rodzin „Za życiem”, zwłaszcza poświęcone kwestii świadczenia opieki zdrowotnej na rzecz kobiet w ciąży oraz dziecka. Ważnym aspektem poruszonym przez mgr Chmiel-Baranowską były prenatalne konsultacje psychologiczne. Podkreślała, że stanowią one wsparcie w trudnym emocjonalnie okresie życia kobiety. W prezentacji przytoczony został cytat, który jest ideą hospicjum prenatalnego, a został wprowadzony przez dr. Byrona Calhouna: *High touch, not high tech*. Agnieszka Chmiel-Baranowska omówiła zadania i cele hospicjów prenatalnych. Podała statystykę dotyczącą konsultacji prenatalnych. Nie ominęła również tematu emocji związanych z niepomyślną diagnozą oraz problemów, jakie dotyczą par, których dzieci trafiły do WHD w 2020 roku. W hospicjum pracują nie tylko psychologowie, lecz także ultrasonografisci, położnicy, ginekolodzy, psychologowie, położne, księża, a nawet czasem rodzice, którzy podjęli taką współpracę.

Zadaniem i celem hospicjów jest wspieranie rodziców podczas ciąży i porodu dziecka, u którego została zdiagnozowana poważna lub śmiertelna choroba. Konsultacje prenatalne umożliwiają pracę z emocjami czy rozeznanie potrzeb pary.

Opieka hospicyjna nad dziećmi z nieuleczalnymi wadami wrodzonymi to temat ostatniego wykładu tej sesji, autorstwa lekarza **Katarzyny Marczyk**, pracującej w Fundacji Warszawskiego Hospicjum dla Dzieci. Hospicja, czyli instytucje świadczące opiekę paliatywną, przeznaczone są dla osób nieuleczalnie chorych.

Lekarz omówiła choroby zagrażające życiu, kwalifikujące dziecko do opieki paliatywnej. Przedstawiła założenia tej opieki, opisała jej przebieg nad pacjentem z trisomią 13, chorobą nieuleczalną. Wielokrotnie prelegentka podkreślała, jak ważna jest akceptacja i empatia opiekunów w każdym czasie opieki hospicyjnej.

Tematem sesji trzeciej było leczenie wad płodu po urodzeniu. Przewodniczyli jej prof. dr hab. n. med. **Jarosław Deszczyński** z Centrum Kompleksowej Rehabilitacji w Konstancinie-Jeziorniej i lekarz **Łukasz Jankowski**, prezes Okręgowej Rady Lekarskiej w Warszawie. Pierwszy wykład w tej sesji poświęcony został leczeniu wad wrodzonych narządu ruchu u

dzieci. Jego autorami byli dr **Jarosław Michał Deszczyński**, dyrektor medyczny Paley European Institute i lekarz **Tomasz Albrewczyński**, również reprezentujący tę instytucję. Przybliżony został problem chorób wrodzonych i nabytych w obrębie narządu ruchu u dzieci i młodzieży. Rozwijają się one podstępnie i nie dają objawów, dlatego bardzo ważna jest jak najszybsza ich diagnoza. Częstotliwość występowania wad wrodzonych narządu ruchu waha się od 20–50/tys. urodzeń. Wady wrodzone mogą przyczyniać się do długotrwałej niepełnosprawności.

Spektrum tych wad jest bardzo rozległe. Prowadzący opisywał najrzadsze z nich. Mówił o programie leczenia wad wrodzonych i nabytych narządu ruchu u dzieci i młodzieży, który trwa już w Polsce dwa lata. Pierwsza wymieniona choroba to niedorozwój bliższego końca kości udowej. Leczy się ją poprzez terapię polegającą na rekonstrukcji kości udowej. Rehabilitacja stanowi zaś 50 proc. sukcesu. Kolejną chorobą jest hemimelia piszczelowa – wygięcie kości, inną hemimelia strzałkowa (skomplikowane leczenie). Istnieją jeszcze: wrodzony staw rzekomy kości piszczelowej oraz wrodzony brak kości promieniowej. Prelegent opowiedział również o programie leczenia wad wrodzonych i nabytych narządu ruchu u dzieci i młodzieży.

Profesor dr hab. n. med. **Andrzej Kansy** mówił o leczeniu wad wrodzonych serca u dzieci w Polsce (dokładnie w Klinice Kardiochirurgii IPCZD, swoim miejscu pracy). Prelegent przedstawił dane dotyczące liczby wykonanych przeszczepów serca u dzieci w Polsce w latach 2010–2019. Przedstawił częstotliwość występowania CHD. Na tysiąc żywych urodzeń w 2020 roku zdarzyło się od 4,05 do 12,35 przypadków CHD. W latach 2010–2019 liczba wykonywanych rocznie operacji kardiochirurgicznych utrzymywała się na względnie stałym poziomie, z niewielką tendencją spadkową w 2019 roku. Profesor tłumaczył, czym zajmuje się kardiochirurgia dziecięca w naszym kraju –zarośnięcie zastawki płucnej, ubytek przegrody międzykomorowej, graniczne postacie niedorozwoju lewego serca, przeszczep serca oraz opieka nad pacjentami po operacji Fontana. Najczęstszą operacją u noworodków z wadami serca jest operacja Norwooda. Polska ma też największy udział pacjentów z czynnościowo pojedynczą komorą serca (SV), również u noworodków. W ciągu ostatnich lat trend operacji Norwooda wykazuje tendencję spadkową.

Prezentacja autorstwa prof. dr hab. n. med. **Marcina Roszkowskiego**, kierownika Kliniki Neurochirurgii Instytutu Pomnik Centrum Zdrowia Dziecka w Warszawie, została odwołana z powodu nieobecności prelegenta.

Wsparcie duchowe kobiet w okresie ciąży i porodu było tematem wykładu księdza dr. hab. **Dariusza Patera**, prof. UKSW (Wydział Teologiczny UKSW w Warszawie). Ksiądz mówił o

zmianach, jakie dotyczą wydarzeń: poczęcia, przebiegu ciąży, porodu i porodu. Podkreślił, że wsparcie duchowe jest pojęciem szerszym niż tylko wsparcie religijne. Przeprowadzona ankieta umożliwiła omówienie kwestii: wsparcia duchowego w okresie ciąży, oczekiwań z tym związanych i formy. Zwłaszcza problem ten dotyczy kobiet po poronieniu i zmagających się z depresją poporodową. Najważniejsze są wtedy: cisza, spokój oraz towarzyszenie. pacjentki najczęściej potrzebują rozmowy, aktywności fizycznej oraz spotkań grupowych pod kierownictwem animatora. Jak mówił prelegent, ciąża to niezwykle ważne wydarzenie w życiu kobiety, a ponieważ przemiany fizyczne i psychiczne są dla niej silnym obciążeniem, dlatego powinna mieć możliwość rozmowy o swoich odczuciach. Do innych form wsparcia należą aktywność fizyczna czy spotkania grupowe/bezpośrednie ze specjalistą.

Na zakończenie konferencji głos zabrali prof. dr hab. n. med. **Joanna Szymkiewicz-Dangel**, organizatorzy konferencji – lekarz **Mieczysław Szatanek** i ks. dr hab. **Dariusz Pater**, prof. UKSW, oraz prof. dr hab. n. med. **Jarosław Deszczyński**.

Wszystkie wykłady trzech sesji poruszały ważne zagadnienie opieki nad chorym dzieckiem. Dzięki prezentacjom zostało omówionych wiele chorób i wad z okresu prenatalnego i możliwości ich leczenia. Rodzice mogą liczyć na pomoc hospicjów, ale wsparcie ze strony personelu medycznego nie powinno być zaniedbywane. Nie może też zabraknąć empatii i zrozumienia, na które to reakcje czekają pacjenci.