

Frequency of Medical Futility and its Costs in Deceased Neonates with a Probable Diagnosis of Inherited Metabolic Disorder in Children's Medical Center, Iran

Mahshid Darabi¹,
Leila Shahbaznejad²,
Mansure Madani³,
Maliheh Kadivar⁴

¹Assistant Professor, Department of Pediatrics, Faculty of Medicine, Abadan University of Medical Sciences, Abadan, Iran

²Assistant Professor, Pediatric Infectious Diseases Research Center, Communicable Diseases Institute, Mazandaran University of Medical Sciences, Sari, Iran

³PhD in Medical Ethics, Research Ethics Group, Qom University of Medical Sciences, Qom, Iran

⁴Professor, Department of Pediatrics, Faculty of Medicine, Tehran University of Medical Sciences, Tehran, Iran

(Received October 28, 2021 ; Accepted April 26, 2022)

Abstract

Background and purpose: Futile medical care is referred to any medical intervention or activity that bring no benefit to patients. The aim of this study was to evaluate the frequency of futile treatment and its cost in neonates with a probable diagnosis of inherited metabolic disorder.

Materials and methods: In this cross-sectional study, hospitalization records of all admitted neonates in Children's Medical Center, Tehran were evaluated between 2013 and 2016. Demographic characteristics of the patients, duration of hospitalization, diagnostic and therapeutic management, and costs were investigated.

Results: In the period studied, 1668 neonates were hospitalized of whom 20 (1.2%) died in neonatal intensive care unite with a probable diagnosis of inherited metabolic disorder. Six (30%) cases had deceased siblings. The total duration of hospitalization was 290 day-patient ranging from 20 hours to 37 days. The costs of hospitalization and medical treatments were calculated. Despite disagreement of eight (40%) parents with any futile treatments, the medical team discontinued the futile care in only one case who received palliative care. In other patients futile treatment continued before death.

Conclusion: Futile medical treatments in neonates with inherited metabolic disorders are not uncommon. Lack of a comprehensive guideline about this issue leads to continuation of futile medical care.

Keywords: medical futility, inherited metabolic diseases, newborn, cost of illness

J Mazandaran Univ Med Sci 2022; 32 (209): 125-133 (Persian).

Corresponding Author: Maliheh Kadivar - Children's Medical Center 62 Gharib st. 1419733151 Tehran, Iran.
(E-mail: kadivarm@tums.ac.ir)

فراوانی اقدامات پزشکی بدون نتیجه و هزینه آن در نوزادان فوت شده با احتمال تشخیصی بیماری های متابولیک ارثی در مرکز طبی کودکان، ایران

مهشید دارابی^۱

لیلا شهبازنژاد^۲

منصوره مدنی^۳

ملیحه کدیور^۴

چکیده

سابقه و هدف: اقدامات پزشکی بدون نتیجه به مداخله های تشخیصی و درمانی گفته می شود که با اهداف پزشکی انجام شده است، اما فایده ای برای بیمار ندارند. در این مطالعه فراوانی اقدامات پزشکی بدون نتیجه و هزینه های مربوط به آن در نوزادان فوت شده با تشخیص احتمالی بیماری های متابولیک ارثی بررسی شد.

مواد و روش ها: این پژوهش مقطعی با مرور پرونده های بیمارستانی تمامی نوزادان بستری شده در بیمارستان مرکز طبی کودکان تهران، طی دوره چهارساله (۱۳۹۵-۱۳۹۲) اجرا شد. اطلاعات دموگرافیک، مدت زمان بستری، اقدامات درمانی و تشخیصی انجام شده و هزینه ها برای این بیماران ثبت شد.

یافته ها: از مجموع ۱۶۶۸ نوزاد بستری شده، ۲۰ مورد (۱/۲ درصد) در بخش مراقبت ویژه نوزادان با تشخیص احتمالی بیماری های ارثی متابولیک فوت شدند. در ۶ مورد (۳۰ درصد) سابقه فوت در فرزندان قبلی خانواده وجود داشت. تعداد روزهای بستری بیماران در بخش مراقبت ویژه نوزادان به طور کلی ۲۹۰ روز-بیمار و در محدوده ۲۰ ساعت تا ۳۷ روز بود. هزینه های بستری و اقدامات تشخیصی و دارویی محاسبه شد. علی رغم این که در ۸ مورد (۴۰ درصد)، والدین خواستار توقف درمان بی نتیجه بودند، تیم درمان این روند را فقط برای یک نوزاد متوقف و شرایط بی دردی را فراهم نمود. اقدامات درمانی بی نتیجه برای سایر نوزادان تا زمان مرگ ادامه داشت.

استنتاج: اقدامات پزشکی بدون نتیجه در نوزادان با بیماری های متابولیک ارثی، چندان نادر نیست. عدم وجود دستورالعمل مشخص برای چنین شرایطی، منجر به تداوم درمان های بی نتیجه از جانب تیم درمان می شود.

واژه های کلیدی: اقدامات پزشکی بدون نتیجه، بیماری های متابولیک ارثی، نوزاد، هزینه بیماری

مقدمه

درمانی یا سایر اقدامات انجام شده با اهداف پزشکی، فایده ای برای بیمار نداشته باشد (۱). اقدامات درمان بیهوده

بیهودگی در علم طب (medical futility) به مواردی گفته می شود که مداخله های تشخیصی، پیشگیرانه،

E-mail: kadivarm@tums.ac.ir

مؤلف مسئول: ملیحه کدیور - مرکز طبی کودکان، خیابان دکتر قریب، شماره ۶۲ - تهران کد پستی ۱۴۱۹۷۳۳۱۵۱

۱. استادیار، گروه کودکان، دانشکده پزشکی، دانشگاه علوم پزشکی آبادان، آبادان، ایران

۲. استادیار، مرکز تحقیقات عفونی اطفال، پژوهشکده بیماری های واگیر، دانشگاه علوم پزشکی مازندران، ساری، ایران

۳. دکترای اخلاق پزشکی، کارگروه اخلاق پژوهش، دانشگاه علوم پزشکی قم، قم، ایران

۴. استاد، گروه کودکان، دانشکده پزشکی، دانشگاه علوم پزشکی تهران، تهران، ایران

تاریخ دریافت: ۱۴۰۰/۷/۶ تاریخ ارجاع جهت اصلاحات: ۱۴۰۰/۷/۲۹ تاریخ تصویب: ۱۴۰۱/۲/۶

یک امید کاذب برای بیمار و اطرافیان وی می‌باشد و موجب تحمیل درد و رنج بیهوده و هزینه‌های مالی و غیرمالی به بیمار می‌شود (۲). «درمان بدون نتیجه» مفهومی مبهم، مبتنی بر درک فردی و وابسته به شرایط، ارزش‌ها و اهداف است و تحت تاثیر ارزش‌های بیماران و یا پزشکان، اهداف درمانی و ویژگی‌های اجتماعی یا مذهبی قرار دارد (۳). تعیین این که مداخلات پزشکی برای یک مورد خاص، چه زمانی معنادار و چه هنگام بدون نتیجه است، یک ضرورت می‌باشد (۴). بی‌نتیجه بودن (بیهوده بودن) یک فعالیت می‌تواند به این معنا باشد که با انجام آن فعالیت، هدف مورد نظر حاصل نمی‌شود. حفظ حیات بیمار، تسکین درد و آرامش بیمار، رضایت بیمار، همدلی با او و بهبود کیفیت زندگی بیمار از جمله اهداف درمانی هستند. علاوه بر ابهام در تعریف، مصادیق برای درمان بی‌نتیجه هم بسیار پرچالش است. لازم به یادآوری است که مفهوم اقدام بدون نتیجه نه تنها در مورد درمان، بلکه در مورد هر اقدام پزشکی اعم از اقدامات تشخیصی، توانبخشی و پیشگیری کاربرد دارد. این اقدامات بی‌نتیجه علاوه بر بیمار و خانواده وی، در سیستم بهداشتی درمانی نیز پیامدهای منفی از نظر اخلاق پزشکی و اقتصاد سلامت به دنبال دارد (۹-۲).

بیماری‌های متابولیک، مجموعه‌ای از اختلالات متابولیک هستند که کمبود یا نقص در آنزیم‌ها یا کوفاکتورها، موجب کمبود محصول نهایی و یا تجمع مواد مضر در بدن به دلیل نقص در متابولیسم کردن آن‌ها می‌شود. تظاهرات بالینی با توجه به نوع و شدت جهش ژنتیکی رخ داده از بی‌علامتی تا تظاهرات شدید متفاوت است. این بیماری‌ها معمولاً به شکل اختلالات کروموزومی مغلوب به ارث می‌رسد. با توجه به شرایط فرهنگی خاص و فراوانی بیش‌تر ازدواج‌های فامیلی، درصد شیوع برخی از بیماری‌های متابولیک ارثی در کشور ما، بیش‌تر از میانگین جهانی برآورد می‌شود. در بسیاری از موارد، در صورت شناسایی ژن مسئول در خانواده امکان تشخیص قبل از تولد وجود دارد و تعداد محدودی از

این بیماری‌ها با روش‌های غربالگری نوزادی قابل تشخیص می‌باشد. علی‌رغم انجام اقدامات غربالگری، تشخیصی و درمانی، مرگ و میر در این گروه از بیماران قابل توجه است (۱۵-۱۰). موضوع "درمان بی‌نتیجه" در بیماری‌های متابولیک ارثی نوزادان مورد توجه محققین است (۱۵). در بسیاری از این بیماران پیامد مرگ قابل پیش‌بینی می‌باشد؛ اما با توجه به وظیفه حرفه‌ای اخلاقی تأمین بهترین وضعیت سلامت ممکن، بستری طولانی مدت در بیمارستان، اقدامات تشخیصی، نمونه‌گیری‌های عمدتاً خونی مکرر و درمان‌های علامتی گاهی بیهوده تا زمان مرگ اجتناب‌ناپذیر می‌باشد.

در کشور ما علی‌رغم شیوع قابل توجه بیماری‌های متابولیک ارثی، تاکنون مطالعه‌ای در خصوص رفتار تیم درمان با چنین نوزادانی و بررسی جنبه‌های مالی آن انجام نشده است. بیمارستان مرکز طبی کودکان به عنوان سطح سوم ارجاعی، پذیرای تعداد قابل توجهی از نوزادان از سراسر کشور با مشکلات بالینی مختلف از جمله طیف بیماری‌های متابولیک ارثی می‌باشد. مطالعه حاضر به بررسی فراوانی اقدامات پزشکی بدون نتیجه و نیز هزینه‌های بستری در نوزادان فوت شده با احتمال تشخیصی بیماری‌های متابولیک در بیمارستان مرکز طبی کودکان تهران پرداخته است. امیدواریم یافته‌های این پژوهش برای سیاست‌گذاری، اولویت‌بندی منابع، تدوین راهنمای جامع طبابت بالینی برای ارائه‌کنندگان خدمات و خانواده‌ها و ارتقای کیفیت مراقبت‌های تسکینی در زمینه بیماری‌های متابولیک ارثی نوزادان و کودکان مفید باشد.

مواد و روش‌ها

این مطالعه مقطعی توصیفی، مورد تایید کمیته دانشگاهی اخلاق در پژوهش دانشگاه علوم پزشکی و خدمات بهداشتی درمانی تهران (IR.TUMS.MEDICINE.REC.1396.2520) می‌باشد و کلیه ملاحظات اخلاقی مطابق با اعلامیه هلسینکی در تمام مراحل اجرای آن رعایت شده است.

جمعیت آماری شامل نوزادان (سن صفر تا ۲۸ روز) بستری شده در بخش‌های اورژانس، نوزادان و بخش مراقبت ویژه نوزادان بیمارستان مرکز طبی کودکان در طی دوره چهار ساله ۱۳۹۵-۱۳۹۲ بود که با احتمال تشخیص احتمالی بیماری‌های متابولیک ارثی فوت نمودند. همه این موارد به صورت سرشماری تحت مطالعه قرار گرفتند. مطالعه به روش پرونده خوانی اجرا شد و داده‌های مربوط به وضعیت قرابت فامیلی والدین، سوابق پزشکی خانواده، سوابق بارداری و زایمان مربوط به نوزادان تحت مطالعه، ویژگی‌های دموگرافیک مادر و نوزاد، شرح حال بیماری، بستری و فوت نوزاد، یافته‌های بالینی، نوع تشخیص احتمالی بیماری متابولیک، اقدامات تشخیصی درمانی اجرا شده، داروهای دریافتی و هزینه‌های صرف شده گردآوری و ثبت شدند. مجموع تعداد کل روزهایی که بیماران مورد مطالعه در بیمارستان بستری بوده‌اند به عنوان شاخص روز بیمار یا تخت بیمار، در نظر گرفته شد. برای محاسبه هزینه‌ها، از اطلاعات حسابداری موجود در پرونده‌ها استفاده شد. داده‌های کیفی و کمی با استفاده از نرم‌افزار آماری SPSS16 و کاربرد آماره‌های تعداد، درصد فراوانی، میانگین و انحراف معیار توصیف شدند.

یافته‌ها

تعداد کل نوزادان بستری شده در مرکز طبی کودکان در طی بازه زمانی چهار ساله اجرای مطالعه ۱۶۶۸ نفر بود. برای ۶۲ نوزاد (۳/۷ درصد) احتمال بیماری‌های متابولیک ارثی مطرح شد و از این تعداد ۲۰ مورد (۳۲ درصد) از موارد بیماران متابولیک و ۱/۲ درصد از کل نوزادان بستری شده قبل از ترخیص از بیمارستان و در بخش مراقبت ویژه نوزادان فوت شدند. جدول شماره ۱ برخی از ویژگی‌های دموگرافیک و سوابق پزشکی و همچنین فراوانی تشخیص احتمالی بیماری‌های ارثی متابولیک در این نوزادان فوت شده را نشان می‌دهد.

والدین ۱۶ نوزاد نسبت فامیلی داشتند. از ۶ مورد با سابقه فوت در سایر فرزندان خانواده، ۴ مورد از آن‌ها یک نوزاد و ۲ مورد، دو نوزاد فوت شده داشتند. در ۱۴ مورد (۷۰ درصد) که سابقه منفی بود، ۷ مورد (۳۵ درصد) بیماران) فرزند اول خانواده بودند. بیش‌ترین فراوانی تشخیص‌های مطرح شده ارگانیک اسیدمی بود. در رتبه بعدی سه تشخیص اختلال سیکل اوره، اختلال میتوکندریال و بیماری ذخیره‌ای با فراوانی یکسان جای داشتند و کم‌ترین فراوانی مربوط به گالاکتوزمی/سیترولینمی و شربت افرا بود (جدول شماره ۱).

جدول شماره ۱: توصیف ویژگی‌های دموگرافیک و بالینی ۲۰ نوزاد فوت شده با تشخیص احتمالی بیماری متابولیک در بیمارستان مرکز طبی کودکان در سال‌های ۱۳۹۵-۱۳۹۲

ویژگی	مقدار تعداد (درصد)
محل سکونت والدین	تهران (۴۵) ۹
	شهرستان (۵۵) ۱۱
نسبت فامیلی والدین	بلی (۸۰) ۱۶
	خیر (۲۰) ۴
سابقه فوت در فرزندان قبلی خانواده	بلی (۳۰) ۶
	خیر (۷۰) ۱۴
سن نوزاد در زمان بستری	کم‌ترین ۳۰ ساعت
	بیش‌ترین ۲۶ روز
سن نوزاد در زمان فوت	کم‌ترین ۵ روز
	بیش‌ترین ۵۱ روز
سن حاملگی	ترم بعد از ۳۷ هفته (۹۰ درصد) ۱۸
	نارس ۳۷-۳۵ هفته (۱۰ درصد) ۲
نوع زایمان	طبیعی (۲۰ درصد) ۴
	سزارین (۸۰ درصد) ۱۶
وزن هنگام تولد	کم‌ترین ۲۱۵۰ گرم
	بیش‌ترین ۳۸۰۰ گرم
وزن هنگام بستری	کم‌ترین ۱۹۵۰ گرم
	بیش‌ترین ۳۷۰۰ گرم
تشخیص احتمالی	ارگانیک اسیدمی (۴۵) ۹
	اختلالات سیکل اوره (۱۵) ۳
	اختلالات میتوکندریال (۱۵) ۳
	بیماری‌های ذخیره‌ای (۱۵) ۳
	گالاکتوزمی/سیترولینمی (۵) ۱
	بیماری شربت افرا (۵) ۱

یافته‌های مربوط به مدت زمان بستری و هزینه‌های مربوط به شب-تخت بستری، مشاوره‌ها و انواع مداخله‌های تشخیصی درمانی در جداول شماره ۲ تا ۴ ارائه شده است. مدت کل مدت زمان بستری این نوزادان در

جدول شماره ۴: توصیف فراوانی و هزینه داروهای تجویز شده مربوط به ۲۰ نوزاد فوت شده با تشخیص احتمالی بیماری متابولیک در بخش مراقبت‌های ویژه

داروی تجویز شده	مدت زمان / تعداد دفعات دریافت دارو		نوزادان بیمار	هزینه کلی تمام داروهای دریافتی به ازای ۲۹۰ روز-بیمار (ریال)
	کم‌ترین	بیش‌ترین	تعداد (درصد)	
آنتی بیوتیک وریدی (روز)	۱	۳۷	۲۰ (۱۰۰٪)	
آنتی‌ترومبین B (روز)	۲	۱۷	۳ (۱۵٪)	
ایمونوگلوبولین وریدی (روز)	-	۲	۱ (۵٪)	
کورتیکواستروئید سبستیک (روز)	۲	۴	۳ (۱۵٪)	
تغذیه وریدی (روز)	۱	۲۹	۱۶ (۸۰٪)	۳۳۴۶۲۷۰۰
واکسینوسور (روز)	<۱	۸	۱۵ (۷۵٪)	
GCSF ^{۳۳} (روز)	۱	۶	۷ (۳۵٪)	
انواع فرآورده‌های خونی (تعداد دفعات)	۱	۳۲	۱۹ (۹۵٪)	
آلبومین (تعداد دفعات)	۱	۶	۱۳ (۶۵٪)	

* ۱ ساعت

*: Granulocyte colonization stimulating factor

فقط در مورد ۳ نوزاد، انجام فعالیت گفتگو با والدین در خصوص شرایط نوزاد و پیش‌آگهی بیماری، توسط پزشک معالج در پرونده ثبت شده بود که این موارد جزو ۸ نوزادی بودند که پدران آن‌ها عدم رضایت به ادامه اقدامات درمانی داده بودند؛ البته با مرور گزارش‌های پرستاری مشخص شد که در همه این ۸ مورد، پزشک معالج فوق تخصص نوزادان و پزشک مشاور فوق تخصص غدد و متابولیک کودکان به‌طور همزمان با والدین کودک گفتگو داشتند. فقط در یک مورد به‌صورت مستقیم مشاوره پزشکی قانونی درخواست شده بود. برای هیچ یک از موارد عدم رضایت والدین به اقدامات درمانی، جلسه مشاوره چند تخصصی و یا کمیته بیمارستانی برای برطرف کردن اختلاف بین عملکرد پزشکان و نظرات والدین و رسیدن به یک تصمیم واحد برگزار نشده بود. نمونه‌گیری‌های مکرر، مصرف دارو و فرآورده‌های خونی و حتی مشاوره جهت کات دان از جمله مداخله‌های انجام شده بر روی نوزادان بعد از اعلام عدم رضایت والدین به ادامه درمان بود.

بحث

در این مطالعه اقدامات پزشکی بدون نتیجه در ۲۰ نوزاد فوت شده با تشخیص احتمالی بیماری متابولیک ارثی در بیمارستان مرکز طبی کودکان از نظر فراوانی و

بخش مراقبت ویژه نوزادان ۲۹۰ روز-بیمار در بازه ۲۰ ساعت (کم‌ترین) تا ۳۷ روز (بیش‌ترین) بود. بعد از هزینه تخت بستری، داروها و آزمایش‌ها بیش‌ترین هزینه را به خود اختصاص دادند.

جدول شماره ۲: توصیف مدت زمان و هزینه بستری در بخش مراقبت‌های ویژه ۲۰ نوزاد فوت شده با تشخیص احتمالی بیماری متابولیک در بیمارستان مرکز طبی کودکان در سال‌های ۱۳۹۵-۱۳۹۲

متغیر	بیماران	کم‌ترین	بیش‌ترین	تعداد	هزینه شب-تخت بستری (ریال)
کل مدت زمان بستری	۲۰	۲۰ ساعت	۳۷ روز	۲۹۰	۱۳۳۸۶۰۵۸۰۰۰
مدت زمان بستری بعد از اعلام عدم رضایت والدین به اقدامات درمانی بیش‌تر	۸ (۴۰٪)	۵ ساعت	۱۲ روز	۳۵	۱۷۰۱۳۳۰۰۰۰
مدت زمان بستری بعد از ۳۰ روزگی	۷ (۳۵٪)	۵ روز	۲۱ روز	۷۷	۴۰۴۳۳۰۰۰۰

در این مطالعه در ۸ مورد (۴۰ درصد) والدین (پدر)، عدم رضایت خود را برای ادامه درمان فرزندشان به صورت کتبی اعلام کرده بودند که در ۷ مورد (۸۷/۵ درصد) از این موارد و ۳۵ درصد از کل بیماران) پزشکان اقدامات درمانی را مانند قبل ادامه داده بودند و در یک مورد نمونه‌گیری‌های خونی متوقف شده و شرایط بی‌دردی و آسایش فراهم شده بود. جزئیات بیش‌تر در جدول شماره ۵ ارائه شده است. بررسی زمان و تاریخ درخواست آزمایش‌ها و سایر اقدامات تشخیصی درمانی در این بیماران نشان‌دهنده یک روند درمانی روز به روز متغیر بود که می‌تواند نشانه‌ای از متفاوت بودن رویکرد و نگرش پزشکان نسبت به عدم رضایت آگاهانه در شیفت‌های مختلف باشد.

جدول شماره ۳: توصیف هزینه‌های بستری و اقدامات تشخیصی-درمانی انجام شده در بخش مراقبت‌های ویژه نوزادان برای ۲۰ نوزاد فوت شده با تشخیص احتمالی بیماری متابولیک

اقدامات	تعداد/شرح	هزینه کلی (ریال)
بستری در بخش مراقبت ویژه نوزادان	۲۹۰ تخت-شب	۱۳۳۸۶۰۵۸۰۰۰
هزینه آزمایش‌ها*	۴۹۷ بار خونگیری	۳۱۰۰۱۷۴۰۰۰
تصویربرداری (رادیوگرافی، سونوگرافی، اکو کاردیوگرافی، سی تی اسکن)	۱۸۶ مورد	۷۹۳۵۰۰۰۰
تجویز داروهای تزریقی، فرآورده‌های خونی، سرم‌ها	۱۱ مورد	۲۳۴۶۲۷۰۰۰
دبایل صفافی	۱۱ مورد	۲۵۱۴۶۶۷۰۰۰
مشاوره‌های پزشکی	۱۷۴ مورد	۷۶۵۳۷۲۰۰۰
جمع کل (ریال)		۲۵۳۸۱۱۴۰۰۰۰

*: هزینه آزمایش‌ها شامل هزینه انجام تک تک آزمایش‌ها در آزمایشگاه است.

جدول شماره ۵: ویژگی‌های بالینی، اقدامات تشخیصی درمانی بعد از اعلام عدم رضایت والدین و هزینه‌های بستری در ۸ نوزاد فوت شده با تشخیص احتمالی بیماری متابولیک

بیمار / (سال پدیرش)	سابقه فوت در خانواده	مشکلات بالینی	نام و تعداد توبت اقدامات	تعداد روزهای بستری در بخش بعد از اعلام عدم رضایت	هزینه کل بستری بیمار (ریال)
بیمار ۱ / (۱۹۹۳)	بیمار فرزند اول خانواده	هیپر آمونمی - لاکتات بالا - اسیدوز لاکتیک مقاوم به درمان - ترومبوسیتونی - اختلال انعقادی پایدار - درخواست سونوگرافی مغزی هفتگی هیدروسفالی جنینی - لکوانسفالو پاتی منطبق با اختلالات متابولیک - اتساع لگنچه های کلیه ها - خون گیری احتمال هماتریوم کبدی	۱ ۱	۱	۱۵۹,۶۷۵,۰۰۰ (۳۰ روز)
بیمار ۲ / (۱۹۹۳)	مورد ۲	هیپر آمونمی - لاکتات بالا - ترومبوسیتونی - نوتروپنی	خون گیری	کمتر از ۱	۱۷۰,۱۶۲,۰۰۰ (۲۵ روز)
بیمار ۳ / (۱۹۹۳)	ندارد	افت سطح هشیاری - اسپاستیسی - تشنج های مکرر - خونریزی - اسیدوز متابولیک - هیپر آمونمی شدید - اتومالی ادراری - تناسلی - هیدرونفروز دوطرفه - تارسالی کلیوی	خون گیری	۳	۹۸,۴۶۲,۰۰۰ (۱۰ روز)
بیمار ۴ / (۱۹۹۳)	ندارد	اپستونوس - هیپر آمونمی - خونریزی - اختلالات انعقادی - تارسالی کلیوی - آترونی اپتیک دوطرفه توریک آلبومین توریک خون و پلاکت	۱۰ ۲ ۲	۵	۲۹۳,۱۵۱,۰۰۰ (۲۱ روز)
بیمار ۵ / (۱۹۹۴)	مورد ۱	دست‌انسیون شکمی - هیپوتونی - تشنج های مداوم - آپنه مکرر - اختلالات انعقادی - هیپودنسی ماده سفید مغز در سی تی اسکن مغز	خون گیری	۸	۳۳۸,۸۰۴,۰۰۰ (۳۷ روز)
بیمار ۶ / (۱۹۹۴)	ندارد	هیپو گلیسمی - اسپاسم - اسیدوز متابولیک شدید با آتیون گپ بالا - هیپر آمونمی شدید - خونریزی توریک خون	خون گیری توریک خون	۳ ۱	۸۱,۴۳۷,۰۰۰ (۸ روز)
بیمار ۷ / (۱۹۹۵)	بیمار فرزند اول خانواده	هیپر آمونمی - ترومبوسیتونی - ترشحات صفراوی - افزایش CRP - تارسالی کلیوی	توقف خون گیری	کمتر از ۱	۱۶۱,۹۶۵,۰۰۰ (۱۳ روز)
بیمار ۸ / (۱۹۹۵)	ندارد	وضعیت هوشیاری منفر - عدم امکان جداسازی از تهویه مکانیکی - تشنج مکرر - احتمال بیماری های متابولیک یا آسفیکسی در سی تی اسکن مغز - ولژر پالین EEG**	خون گیری توریک خون مشاوره کت داون	۳ ۱ ۱	۱۷۰,۱۷۰,۰۰۰ (۳۸ روز)
جمع کل				۳۵	۲۸۰,۲۵۰,۰۰۰ (۱۸۲ روز)

* CRP: C- reactive protein ** EEG: electroencephalogr

درگیر، پزشکان و دیگر پرسنل درمانی و نیز سیاستگذاران سلامت و همین‌طور بر اساس مبانی اخلاق پزشکی، به درمانگران کمک می‌کند تا به راحتی براساس شرایط هر بیمار، به‌طور جداگانه تصمیم‌گیری نمایند (۱۶، ۱۵، ۱۴). سردرگمی پزشکان در برخورد با چنین بیمارانی با تغییر مکرر دستورات پزشکی و نیاز به خونگیری‌های متعدد در مطالعه حاضر مشهود است.

در مطالعه ما بیش‌تر نوزادان فوت شده ناشی از بیماری‌های متابولیک ماحصل ازدواج فامیلی بودند و در برخی موارد سابقه فوت فرزند دیگر خانواده نیز وجود داشت. بار روانی و اقتصادی تحمیل شده بر خانواده این نوزادان و درد و رنجی که نوزادان از تداوم اقدامات بی‌نتیجه به خصوص در بخش‌های ویژه متحمل شدند، قابل توجه بود (۱۷).

در خصوص اقدامات بی‌نتیجه مقاله‌های متعددی منتشر شده است. یافته‌های یک مطالعه گذشته نگر در بخش مراقبت ویژه کودکان نشان داد که متخصصین کودکان تحت مطالعه، بی‌نتیجه بودن اقدامات را خیلی

هزینه بررسی شد. این مطالعه تا حدودی نشان داد که این اقدامات تا چه حد پرهزینه بوده و در غیاب وجود یک دستورالعمل، تیم درمان برای مراقبت از این بیماران با چالش‌های قابل توجهی روبرو بوده است. با توجه به عدم وجود تعریفی جامع و مشخص از اقدامات پزشکی بی‌نتیجه در نظام سلامت ایران، نویسندگان این مقاله نتوانستند دقیقاً تعیین کنند که کدام اقدام بی‌نتیجه بوده است؛ البته به همین دلیل هزینه‌های دقیق مالی مربوطه نامشخص می‌باشد. از سویی دیگر، تاکنون راهنمای جامعی در خصوص نحوه مدیریت درمان نوزادان مبتلا به بیماری‌های متابولیک ارثی ارائه نشده است و داده‌های این پژوهش برای تدوین چنین راهنمایی مفید و کاربردی خواهد بود. در حال حاضر درمانگران، براساس باورهای اخلاقی و مذهبی خود، فشارهای احساسی ناشی از مشاهده رنج نوزاد بیمار و والدین او، اضطراب ناشی از عواقب قانونی و...، به‌طور سلیقه‌ای و شخصی تصمیم‌گیری می‌کنند که این می‌تواند مشکل‌ساز باشد. وجود یک راهنمای بالینی منطبق بر نظرات والدین

زود شناسایی کردند و توانستند اقدامات مناسبی به منظور محدود کردن درمان‌های بدون نتیجه انجام دهند و به همین دلیل هزینه‌های ناچیزی صرف اقدامات بی‌نتیجه شده بود (۱۸). در همین زمینه، نتایج مطالعه Meadow و همکاران راجع به هزینه مراقبت‌های بی‌نتیجه در نوزادان تحت ونتیلاتور بستری شده در بخش مراقبت‌های ویژه نوزادان نشان داد که تقریباً ۶ درصد هزینه‌های این بخش برای نوزادانی صرف شد که احتمال زنده ماندن آن‌ها بسیار ضعیف بود (۱۹). هم‌چنین طبق گزارش مطالعه کوهورت Sachdeva و همکاران در بیمارستان کودکان تگزاس که در سال ۱۹۹۳ منتشر شد، آن‌ها نتیجه‌گیری نمودند که با وجود کاربرد یک تعریف جامع و فراگیر از اقدامات بدون نتیجه پزشکی، مقادیر نسبتاً اندکی از منابع مالی سلامت صرف ارائه مراقبت‌های بی‌نتیجه در بخش مراقبت‌های ویژه کودکان (PICU) شد (۲۰). نقش والدین در تصمیم‌گیری برای مداخلات درمانی بسیار می‌باشد. در قوانین کشور ما پدر یا جد پدری به عنوان ولی قهری محسوب می‌شود (۲۱) و آن‌ها می‌توانند با آگاهی یافتن، نقش موثرتری در تصمیم‌گیری‌های درمانی داشته باشد. در مطالعه حاضر در ۸ بیمار، پدران عدم رضایت خود را برای ادامه درمان اعلام کرده بودند که فقط در یک بیمار اقدامات بدون درد انجام و در پی آن اقدامات تهاجمی و نمونه‌گیری‌ها متوقف شده بود؛ هم‌چنین فقط در سه مورد گفتگوی پزشک معالج با والدین، توسط پزشک در پرونده مستند شده بود، در حالی که در گزارش‌های پرستاری ۵ مورد دیگر هم ثبت شده بود. این یافته‌ها نشان‌دهنده ضرورت توجه بیش‌تر به مساله گفتگوی پزشکان با والدین و توضیح شرایط بیمار و مستندسازی آن و همین‌طور تدارک برای برگزاری جلسات و مداخله موثر کمیته‌های بیمارستانی است.

موضوع دیگر اینکه ماهیت مبهم بودن شرایط در بخش مراقبت ویژه نوزادان، زمینه‌ساز بروز نگرانی‌های اخلاقی برای والدین و تیم درمان است و نحوه پرداختن به مشکلات بالینی بستگی به تجربه والدین، پزشکان،

اهداف و ارزش‌های آن‌ها دارد (۲۲). کمک به خانواده برای تصمیم‌گیری مشترک (shared decision making) در این شرایط خاص و بسیار سخت می‌تواند مفید باشد. با آگاهی بخشی به خانواده بیمار راجع به شرایط فعلی و پیش‌آگهی بیماری، هم به خانواده و تصمیم آن‌ها احترام گذاشته شده و هم به مصلحت نوزاد بیمار توجه می‌شود. علاوه بر هزینه‌های مادی برای مراقبت‌های درمانی و تسکینی چنین نوزادانی، اتخاذ تصمیم در چنین شرایطی نیز برای والدین بسیار سخت و رنج‌آور خواهد بود و آن‌ها نیاز به حمایت روانی دارند. این مساله باید در دستورالعمل مراقبت‌های بی‌نتیجه در نظر گرفته شود (۲۳). دیگر نکته قابل توجه در مطالعه حاضر، عدم تصمیم‌گیری یا حتی برنامه‌ریزی توسط درمانگران برای چگونگی ادامه روند درمان بی‌نتیجه برای این نوزادان بود. حتی در موارد معدودی که درمانگران در این خصوص با والدین صحبت کرده و والدین موافق قطع درمان‌های بی‌نتیجه بودند یک اقدام عملی مشخص در پی نداشت؛ بنابراین به نظر می‌رسد آموزش و ارائه راهکارهای جامع برای پزشکان نیز مهم است. هم‌چنین یک مطالعه جامع برای بررسی علل عدم پذیرش یا ورود به چنین مباحثی از جانب تیم درمانی ضرورت دارد. سیاستگذاران سلامت ما باید تصویر روشنی از سیر هر بیماری و هزینه‌های مصرفی آن داشته باشند تا با در نظر گرفتن امکانات کلی نظام سلامت، راهنمای جامعی در اختیار درمانگران قرار دهند. پس از تعیین این که درمانگران با وجود امکانات موجود تا چه مرزی حق درمان دارند، گام بعدی تأمین خواسته‌های همراهان بیمار و نیز درمانگران، بویژه تسکین مشکلات احساسی و عاطفی آن‌ها می‌باشد.

این مطالعه محدودیت‌هایی داشت. به دلیل رویکرد گذشته‌نگر و روش پرونده خوانی، مواردی از اطلاعات ناقص مربوط به شرح حال، سابقه قلبی خانوادگی بیماران و نیز وضعیت بالینی آن‌ها وجود داشت؛ ضمن این که امکان اطلاع از شرایط تصمیم‌گیری پزشکان و والدین

سپاسگزاری

این مقاله به عنوان یکی از مقالات استخراج شده از پایان نامه دستیاری کودکان با عنوان بررسی اقدامات پزشکی بیهوده در نوزادان با تشخیص بیماری متابولیک ارثی بستری در بخش مراقبت ویژه نوزادان مرکز طبی کودکان می باشد.

نویسندگان این مقاله مراتب سپاسگزاری خود را از سرکار خانم ها و جناب آقایان دکتر فرزانه زاهدی، دکتر علیرضا پارسا پور، دکتر فرهود توتونچیان، دکتر لیدا زمانی، دکتر فاطمه سیاری فرد، دکتر رضا توکلی زاده، دکتر علیرضا توسلی، دکتر بهناز بازرگانی، دکتر آرش عباسی، دکتر مستانه مقتدری و سرکار خانم ماهرخ گلدوست اعلام می دارند.

در زمان بستری و نیز مصاحبه با آنها میسر نبود که این موضوع می تواند بر بررسی و تفسیر اقدامات انجام شده تاثیرگذار باشد. از سویی دیگر در زمینه درمان های بی نتیجه، علاوه بر ابعاد مالی موضوع فرسودگی شغلی تیم درمان نیز مساله ای قابل توجه است که امکان بررسی آن در این مطالعه میسر نبود.

برای نتیجه گیری کلی می توان گفت که علی رغم مواجهه مکرر تیم درمان با بیمارانی که درمان های بی نتیجه دریافت می کنند، هیچ دستورالعمل مشخصی برای نحوه برخورد با این شرایط، در نظام سلامت کشور ارائه نشده است. تدوین یک راهنمای جامع در این زمینه توسط یک تیم چند تخصصی شامل تیم درمان، کارشناسان حقوقی و فقهی پیشنهاد می شود.

References

1. Aramesh K. Medical futility. Iranian Journal of Medical Ethics and History of Medicine 2008; 1(4): 47-52 (Persian).
2. Madani M. Ethical considerations of futile care. Ethics and Medical History of Iran 2013; 6(2): 31-42 (Persian).
3. Aghabarary M, Dehghan Nayeri N. Medical futility and its challenges: a review study. J Med Ethics Hist Med 2016; 9: 11.
4. Bagheri A. Medical Futility: A Cross-National Study. Singapore: Imperial College Press; 2013.
5. Kasman DL. When is medical treatment futile? J Gen Intern Med 2004; 19(10): 1053-1056.
6. Schneiderman LJ, Jecker NS, Jonsen AR. Medical futility: its meaning and ethical implications. Ann Intern Med 1990; 112(12): 949-954.
7. O'Connor AE, Winch S, Lukin W, Parker M. Emergency medicine and futile care: taking the road less travelled. Emerg Med Australas 2011; 23(5): 640-643.
8. Miller A, Locke R, Bartoshesky L, Sullivan KM, Guillen U. Futility & Neonates: How does one define when too much is too much? Pediatrics. 2018; 142 (1_Meeting Abstract) 198.
9. Saeedi Tehrani S, Madani M. Bioethical principles and medical futility. Iranian Journal of Medical Ethics and History of Medicine 2015; 7(6): 1-14 (Persian).
10. Mohamed S. Recognition and dia ditary Metabolic Diseases in Children Referred to Amirkola Children Hospital (2005-2015). gnostic approach to acute metabolic disorders in the neonatal period. Sudan J Paediatr 2011; 11(1): 20-28 (Persian).
11. Alijanpour Aghamaleki M, Esmaeili Dooki M, Zahed Pasha Y, Moslemi L. The Frequency of Here. Journal of Babol University of Medical Science 2016; 18(10): 60-64 (Persian).

12. Waters D, Adeloey D, Woolham D, Wastnedge E, Patel S, Rudan I. Global birth prevalence and mortality from inborn errors of metabolism: a systematic analysis of the evidence. *J Glob Health* 2018; 8(2): 021102.
13. Tu W, He J, Dai F, Wang X, Li Y. Impact of inborn errors of metabolism on admission in a neonatal intensive care unit--a prospective cohort study. *Indian J Pediatr* 2012; 79(4): 494-500.
14. Meng M, Zhang YP. Impact of inborn errors of metabolism on admission in a neonatal intensive care unit: a 4-year report. *J Pediatr Endocrinol Metab* 2013; 26(7-8): 689-693.
15. Clark PA, Myers AT. To Treat or Not To Treat: The Case of Meth-ylmalonic Acidemia. *J Neonatol Clin Pediatr* 2017; 4: 019.
16. Carter BS, Leuthner SR. Decision Making in the NICU-Strategies, Statistics, and "Satisficing". *Bioethics Forum* 2002; 18(3-4): 7-15.
17. Kadivar M, Madani M, Mardani Hamooleh M, Ghasemzadeh N. An ethical approach to providing medical, supportive and palliative services for infants with chronic renal failure and their families. *Iranian Journal of Medical Ethics and History of Medicine* 2016; 8(5): 10-19 (Persian).
18. Goh AY, Mok Q. Identifying futility in a paediatric critical care setting: a prospective observational study. *Arch Dis Child* 2001; 84(3): 265-268.
19. Meadow W, Cohen-Cutler S, Spelke B, Kim A, Plesac M, Weis K, Lagatta J. The prediction and cost of futility in the NICU. *Acta Paediatr* 2012; 101(4): 397-402.
20. Sachdeva RC, Jefferson LS, Coss-Bu J, Brody BA. Resource consumption and the extent of futile care among patients in a pediatric intensive care unit setting. *J Pediatr* 1996; 128(6): 742-747.
21. Iranian Civil Law. Available at: <http://qavanin.ir/Law/TreeText/178971>. Accessed September 18, 2021.
22. Sullivan A, Cummings C. Historical perspectives: shared decision making in the NICU. *NeoReviews* 2020; 21(4): e217-e225.
23. Daboval T, Shidler S. Ethical framework for shared decision making in the neonatal intensive care unit: communicative ethics. *Paediatr Child Health* 2014; 19(6): 302-304.