

## **Pädiatrische Palliativmedizin**

Stefan Friedrichsdorf und Boris Zernikow

### **1. Einführung**

#### **1.1. Moderne Geschichte der Palliativmedizin für Kinder**

Das weltweit erste Kinderhospizes "Helen House" im britischen Oxford wurde 1982 von Frances Domenica, Nonne und Krankenschwester, gegründet und nach dem tumorkranken Mädchen Helen benannt (2). Inzwischen gibt es 27 britische Kinderhospize sowie zahlreiche Palliativeinrichtungen für Kinder in anderen Ländern. Einige Kinderhospize bieten Einrichtungen für spezielle Altersgruppen an, so das Baby-Hospiz "Zoe's House" in Liverpool oder die Jugendabteilung von "Acorns Walsall" in Birmingham. Im Gegensatz zur landläufigen Meinung handelt es sich bei einem Kinderhospiz nicht um ein Sterbehaus für Kinder und Jugendliche. Fast alle Länder, die etablierte Strukturen einer pädiatrischen Palliativversorgung aufweisen, respektieren den Wunsch der Kinder und ihrer Familien auf eine häusliche Versorgung. Während das Warschauer Kinderhospiz eine ausschließlich häusliche Versorgung anbietet, bieten britische Kinderhospize für Kinder mit schon mutmaßlich vor dem Erreichen des Erwachsenenalters zum Tode führenden Erkrankungen eine Kurzpflege als Urlaub über einen Zeitraum von bis zu zwei Wochen an oder bei Bedarf eine längere Versorgung in der terminalen Phase. Von britischen Kinderhospizen versorgte Kinder und Jugendliche versterben überwiegend zuhause und nur im Ausnahmefall im Hospiz. International verstehen sich Kinderhospize als Servicecenter, die eine häusliche medizinisch-pflegerische und psychosoziale Versorgung, sowie Geschwisterarbeit und Trauerprogramme anbieten.

#### **1.2. Definition der pädiatrischen Palliativmedizin**

Eine pädiatrische palliative Versorgung widmet sich Kindern, die unter einer Erkrankung leiden, an der sie mit hoher Wahrscheinlichkeit vor dem 18. Lebensjahr versterben werden und Kindern, die von einer potentiell tödlichen Krankheit betroffen sind, bei der eine Heilung möglich, aber unwahrscheinlich scheint. Eine pädiatrische Palliativversorgung kann sich über mehrere Jahre erstrecken.

Die in angelsächsischen Ländern gebräuchlichste Definition (1) beschreibt "**Paediatric Palliative Care**" als *aktive und umfassende Versorgung, die physische, emotionale, soziale und spirituelle Bausteine miteinander verbindet. Der Schwerpunkt liegt auf der höchstmöglichen Lebensqualität für das Kind und auf der umfassenden Unterstützung für die Familie. Zur Versorgung gehört die Therapie belastender Symptome, das Vorhalten von Entlastungsangeboten und medizinisch-pflegerischer und psychosozialer Betreuung bis zum Tod und darüber hinaus während der nachfolgenden Trauerphase.*

**Lebenslimitierende Erkrankungen** sind Krankheiten, bei denen es keine realistische Hoffnung auf Heilung gibt und an denen die Kinder/Jugendlichen mutmaßlich vor Erreichen des Erwachsenenalters versterben werden.

#### **Vier Gruppen können unterschieden werden:**

##### **Gruppe 1:**

Lebensbedrohliche Erkrankungen, für die kurative Therapien existieren, aber ein Therapieversagen wahrscheinlich ist. Eine palliative Versorgung kann während der Phase eines unklaren Therapieerfolges oder bei Therapieversagen notwendig sein.

Kinder/Jugendliche in Langzeitremission oder nach erfolgreicher kurativer Therapie gehören nicht in diese Gruppe.

*Beispiele: Krebs, irreversible Organversagen von Herz, Leber, Nieren*

### **Gruppe 2:**

Erkrankungen, bei denen langandauernde intensive Behandlungen das Ziel haben, das Leben zu verlängern und die Teilnahme an normalen kindlichen Aktivitäten zu ermöglichen, aber ein vorzeitiger Tod wahrscheinlich ist.

*Beispiele: Zystische Fibrose, Muskeldystrophie*

### **Gruppe 3:**

Fortschreitende Erkrankungen ohne therapeutische Optionen, bei denen häufig über viele Jahre eine ausschließlich palliative Therapie durchgeführt wird.

*Beispiele: Zeroidlipofuszinosen, Mucopolysaccharidosen*

### **Gruppe 4:**

Erkrankungen mit schweren neurologischen Behinderungen, die Schwäche und Anfälligkeit für gesundheitliche Komplikationen verursachen und sich unvorhergesehenerweise verschlechtern können, aber üblicherweise nicht als fortschreitend angesehen werden.

*Beispiele: schwere Mehrfachbehinderungen wie z.B. bei Hirn- oder Rückenmarkserkrankungen (inklusive einiger Kinder mit schwerer Zerebralparese)*

### **krankheitsbezogene Unterschiede zur Erwachsenenpalliativmedizin**

Erwachsene mit Krebs leiden zumeist an langsam wachsenden, epithelialen, Kinder an schnell proliferierenden, mesenchymalen Tumoren. Die Palliativphase von Kindern mit Krebs ist deshalb gekennzeichnet durch einen sehr raschen Symptomwechsel, was hohe Ansprüche an die Versorgungsqualität stellt. In der Regel ist die Palliativphase in der Kinderonkologie kürzer als bei Erwachsenen mit Krebs. Viele der Kinder in der Palliativbetreuung haben seltene Erkrankungen, welche nur im Kindesalter vorkommen (auch wenn das Kind manchmal bis in das frühe Erwachsenenalter überleben kann). Einige Erkrankungen treten familiär gehäuft auf, daher kann es mehr als ein betroffenes Kind in der Familie geben, und eine genetische Beratung muss angeboten werden.

## **1.3. Epidemiologie in der pädiatrischen Palliativmedizin**

Die Anzahl von sterbenden Kindern ist verglichen mit der Anzahl der Erwachsenen sehr gering. In Deutschland leben gegenwärtig mehr als 22.000 Kinder und Jugendliche mit einer lebenslimitierenden oder terminalen Erkrankung, jedes Jahr sterben 1500-3000 von ihnen davon 540 an Krebs (6). Genauere epidemiologische Angaben sind schwer zu machen, da nur Krebserkrankungen im Kindesalter in einem gesonderten Register aufgenommen werden und es keine allgemein akzeptierte Definition der lebenslimitierenden Erkrankung im Kindesalter jenseits von Krebs gibt. Jenseits des 1. Lebensjahres ist Krebs die häufigste Todesursache, gefolgt von kardiovaskulären (20%), neuromuskulären (18,5%) und genetischen (10%) Erkrankungen (26).

## **1.4. Ethik in der pädiatrischen Palliativmedizin**

Besondere Problemstellungen in der palliativmedizinischen Versorgung betroffener Kinder sind:

1. die Entscheidung, lebensverlängernde Maßnahmen nicht einzuleiten oder sie abubrechen (end-of-life-decision)
2. die Kommunikation mit dem betroffenen Kind und seinen Eltern
3. Konflikte mit den Eltern über weitere Behandlungsschritte

### **1.4.1. End-of-life-decision**

Die Arbeitsgruppe „Ethik“ der “Confederation of the European Specialists of Paediatrics (CESP)” veröffentlichte 2001 ein Statement, in welchem Richtlinien als Entscheidungshilfen vorgestellt wurden, sowie die Ausgangssituation definiert wird (7).

Die **Richtlinien der Arbeitsgruppe „Ethik“ der CESP** definieren zunächst **Situationen in denen es denkbar ist, lebensverlängernde Maßnahmen nicht einzuleiten, bzw. abubrechen:**

**Sabatowski, Radbruch, Nauck, Roß, Zernikow:** Wegweiser Hospiz und Palliativmedizin Deutschland 2005, Hospiz Verlag 2005

- das Kind wird durch unterstützende Maßnahmen unerträglich belastet
  - lebensverlängernde Therapien stellen für das Kind unerträgliches Leiden dar, ohne dass eine Heilung oder eine deutliche Verminderung des Leidens erreichbar ist
- Situationen, in denen Pädiater ethisch verpflichtet sind, lebensverlängernde Maßnahmen nicht unter allen Umständen durch- bzw. weiterzuführen:**

- der Tod des Kindes ist ungeachtet einer optimalen Therapie unvermeidbar und das Kind erlebt großes Leid
- das Kind kann nur mittels intensivmedizinischer Maßnahmen überleben, wodurch allerdings unerträgliches Leiden verlängert würde
- das Kind könnte zwar eine Zeit lang ohne intensivmedizinische Betreuung überleben, sein Leiden wird aber trotz adäquater palliativmedizinischer Versorgung vom Kind oder seinen Fürsprechern als unerträglich betrachtet

Es existieren keine eindeutig definierbaren Grenzen zwischen der Verpflichtung, die lebensverlängernde Behandlung weiterzuführen und dem Zeitpunkt, an welchem diese Behandlung eingestellt werden sollte.

#### **1.4.2. Kommunikation in der pädiatrischen Palliativmedizin**

Die Kommunikation mit palliativmedizinisch zu versorgenden Kindern und ihren Eltern stellt an die Gesprächsführungskompetenz aller professionellen Betreuer hohe Anforderungen. Eltern befinden sich in einer persönlich sehr leidvollen Situation und haben oftmals unrealistische Vorstellungen bezogen auf die Heilung ihres Kindes (5).

Grundlegend zu berücksichtigen sind

- der allgemeine kognitive Entwicklungsstand des Kindes
- seine Konzepte von Gesundheit – Krankheit und Leben – Sterben – Tod
- Erfahrungen der Eltern mit dem Kind in bedrohlichen Situationen
- Einschätzung der Gesamtsituation des Kindes durch die Eltern
- Einschätzung der Gesamtsituation des Kindes durch professionelle Betreuer
- Signale (Bilder, Verhalten, Andeutungen, Symbole) oder auch direkte Fragen des Kindes in bezug auf seinen Zustand und seine Perspektive

#### **1.4.3. Konflikte mit den Eltern über weitere Behandlungsschritte**

Häufig ergibt sich ein solcher Konflikt, wenn die Eltern dem Kind verschweigen wollen, dass es lebensbedrohlich erkrankt ist, Kinderärzte und Kinderkrankenschwestern aber offen mit dem Kind kommunizieren wollen (3, 4). Eine ganz besondere Herausforderung für Ärzte und Pflegende stellen Eltern dar, die sich bewusst gegen eine mögliche wirksame Therapie entschieden haben und deren Kind sich nun in einer lebensbedrohlichen Situation befindet. Hier gibt es oftmals – ausgesprochen oder unterschwellig – Schuldzuweisungen an die Eltern, die auch für das Kind belastend sind. Die Eltern sind in der Regel die ersten Ansprechpartner, lediglich bei Jugendlichen kann – in enger Abstimmung mit den Eltern – auch das Kind der primäre Gesprächspartner sein. Auch wenn Eltern Positionen beziehen, die von den professionellen Betreuern abgelehnt werden, müssen Ärzte und Schwestern immer berücksichtigen, dass die Beziehung zu den Eltern für das Kind existenziell wichtig ist, und sie lediglich eine komplementäre Rolle ausfüllen.

## **2. Status Quo der Palliativmedizin in der Pädiatrie**

In Deutschland sind inzwischen 7 Kinderhospize (Hamburg, Syke bei Bremen, Berlin, Olpe, Gelsenkirchen, Düsseldorf, Wiesbaden) etabliert, und 1 weiteres öffnet bis Mitte 2005 seine Tore (Memmingen in Bayern). Schwerpunkt der Versorgung ist der einer Kurzpflegeeinrichtung ("Respite Care"). Einige ambulante Kinderkrankenpflegedienste, die in diesem Führer aufgeführt sind, haben viel Erfahrung in der häuslichen Betreuung sterbender Kinder. Das Institut für Kinderschmerztherapie und Pädiatrische Palliativmedizin bietet bundesweit eine medizinische Beratung von Kinder-/Hausärzten und Pflegediensten bei der palliativen Versorgung von Kindern an. Es wurde am 1.10.2003 an der Vestischen Kinder- und

**Sabatowski, Radbruch, Nauck, Roß, Zernikow:** Wegweiser Hospiz und Palliativmedizin Deutschland 2005, Hospiz Verlag 2005

Jugendklinik - Universität Witten/Herdecke eröffnet. Ärzte des Instituts sind zudem Konsiliarärzte für Kinderschmerztherapie und Pädiatrische Palliativmedizin an anderen Einrichtungen. Finanziert wird dieses Institut über die Vodafone Stiftung Deutschland gGmbH, Schweizer Peter und Ruth Wirt-Stiftung und den bundesweit tätigen Verein eigenes leben - Hilfen für Kinder mit Schmerzen oder lebensverkürzenden Erkrankungen.

### **3. Krankheitssymptome in der Lebensendphase**

#### **Symptome in der Lebensendphase**

Fast alle Kinder leiden in der Lebensendphase unter Schmerzen. Mehr als zwei Drittel beklagen Appetitlosigkeit und Müdigkeit, über die Hälfte der Kinder berichtet von Übelkeit und Erbrechen, Atemnot sowie Angst. Häufig werden Symptome nicht erkannt und wenn sie erkannt werden, nur insuffizient behandelt.

#### **Erfassung von Symptomen und den Bedürfnissen des Kindes**

Schmerzmessung findet in der Pädiatrie mit altersgerechten Messinstrumenten z.B. mit Smilie-Skalen oder als standardisierte Fremdbeobachtung statt. Die "Kerndokumentation für Palliativeinheiten" wird z.Zt für den Gebrauch in der Kinderheilkunde adaptiert und in ein Computerprogramm umgesetzt. Es beinhaltet Mess-Skalen für eine Vielzahl von Symptomen, die v.a. in der Lebensendphase auftreten. Das Programm kann kostenfrei über eigenes leben ([www.eigenes-leben-ev.de](http://www.eigenes-leben-ev.de)) bezogen werden.

#### **Medikamentöse Schmerz- und Symptomkontrolle**

Die WHO Publikation Cancer Pain Relief and Palliative Care in Children wurde kürzlich an deutsche Verhältnisse adaptiert und kann über eigenes leben ([www.eigenes-leben-ev.de](http://www.eigenes-leben-ev.de)) kostenfrei gegen einen frankierten Din-A4-Rückumschlag angefordert werden (8). Die Prinzipien der Schmerztherapie unterscheiden sich nicht von denen bei Erwachsenen (s.o.). Viele Analgetika sind für Kinder in der Lebensendphase nicht zugelassen und Dosisfindungsstudien bzw. Studien zur äquianalgetischen Dosis sind ausgeblieben. Die Dosierung bei Kindern geschieht immer auf einer Milligramm pro Kilogramm Basis. Säuglinge unter 6 Monaten weisen eine altersspezifische Pharmakokinetik und -dynamik auf. NSAR sind nephrotoxischer als bei älteren Kindern und Opioide werden mit 25% der üblichen mg/kg basierten Startdosis begonnen. Bei Kindern wird als nichtsteroidales Antirheumatikum wegen seiner guten Verträglichkeit v.a. Ibuprofen eingesetzt. Das wichtigste Nicht-Opioide bei Kindern ist Metamizol. Von den Opioiden kommt v.a. Morphin, alternativ Hydromorphon zum Einsatz. Pethidin sollte wegen seines krampfauslösenden Metaboliten Norpethidin ganz vermieden werden. Schwache Opioide spielen eine untergeordnete Rolle. Tramadol wird aus "Angst" vor Morphin eher zu häufig eingesetzt. Die Einnahme von Tabletten ist im Kindesalter oft problematisch, weswegen leider auch bei instabilen Schmerzsituationen und ohne vorherige Dosistitrationen Pflastersysteme zum Einsatz kommen, anstatt retardierter Granulanzubereitungen, die eine Dosisanpassung auch bei kleinen Kindern zulassen. Die Dauertropfanlage zur Verabreichung von intravenösen Medikamenten oder Flüssigkeiten ist bei Kindern im allgemeinen und bei sterbenden Kindern im speziellen sehr schwierig und bedarf einer guten, professionellen Vorbereitung. Subkutane Infusionen spielen eine untergeordnete Rolle. Krebskranke Kinder verfügen häufig über zentralnervöse Katheter, deren Handling aber von vielen ambulanten Pflegediensten nicht beherrscht wird. Invasive Schmerztherapieverfahren spielen bei Kindern in der Regel keine Rolle. Sind sie jedoch indiziert -- z.B. bei invasiv wachsenden Beckentumoren -- , werden sie wegen fehlender Erfahrung zu selten oder gar nicht eingesetzt.

### **4. Kindliche Rechte**

Das Recht auf bestmögliche medizinische Behandlung ist ein fundamentales Recht, insbesondere für Kinder (UNESCO). Sterbende Kinder sollten nicht in einem

**Sabatowski, Radbruch, Nauck, Roß, Zernikow:** Wegweiser Hospiz und Palliativmedizin Deutschland 2005, Hospiz Verlag 2005

Erwachsenenhospiz, einer Erwachsenenpalliativstation oder einer anderen Erwachseneneneinrichtung versorgt werden. Die durch die Weltgesundheitsorganisation (WHO) unterstützte *Charta für Kinder im Krankenhaus der European Association for Children in Hospital* gilt hier analog (Auszüge):

- *"Kinder sollen gemeinsam mit Kindern betreut werden, die von ihrer Entwicklung her ähnliche Bedürfnisse haben. Kinder sollen nicht in Erwachsenenstationen aufgenommen werden".*

- *"Kinder haben das Recht auf eine Umgebung, die ihrem Alter und ihrem Zustand entspricht und die ihnen umfangreiche Möglichkeiten zum Spielen, zur Erholung und Schulbildung gibt. Die Umgebung soll für Kinder geplant, möbliert und mit Personal ausgestattet sein, das den Bedürfnissen von Kindern entspricht".*

- *"Kinder sollen von Personal betreut werden, das durch Ausbildung und Einfühlungsvermögen befähigt ist, auf die körperlichen, seelischen und entwicklungsbedingten Bedürfnisse von Kindern und ihren Familien einzugehen".*

## 5. Literatur

- Association for Children with Life-threatening or Terminal Conditions and their Families and the Royal College of Paediatrics and Child Health (1997) Report of a Joint Working Party of the Association for Children with Life-threatening or Terminal Conditions and their Families and the Royal College of Paediatrics and Child Health. A Guide to the Development of Children's Palliative Care Services. ACT, Bristol.
- Domenica F (1997) Just my reflections. Darton, Longman & Todd Ltd., London.
- Fuchs R (1984) Stationen der Hoffnung. Kreuz Verlag, Zürich.
- Henkel W (1988) Probleme von Pflegepersonal bei der Betreuung todkranker und sterbender Kinder. Verlag Krankenpflege, Frankfurt/Main.
- Hilden, Joanne M; Ezekiel J. Emmanuel; Fairclough, Diane L; Link, Michael P; Foley, Kathleen M; Clarridge, Brian C; Schnipper, Lowell E; Mayer, Robert J (2001) Attitudes and practices among pediatric oncologists regarding end-of-life care: results of the 1998 American Society of Clinical Survey, J Clin Oncol 19(1): 205-212.
- Kaatsch P, Spix C, Michaelis J (2000) Jahresbericht 1999 – 20 Jahre Deutsches Kinderkrebsregister. Technischer Bericht des Instituts für Medizinische Statistik und Dokumentation, Universität Mainz, <http://www.kinderkrebsregister.de>
- Kurz, Ronald et al (2001) Decision making in extreme situations involving children: withholding or withdrawal of life supporting treatment in paediatric care. Statement of the ethics working group of the confederation of the European Specialists of Paediatrics (CESP) Eur J Pediatr 160:214-216.
- Zernikow B, Friedrichsdorf S, Wamsler C, Michel E (2002) Schmerztherapie und palliative Versorgung krebskranker Kinder. Vestische Kinderklinik Datteln, Datteln.