

Pädiatrische Palliativversorgung in der Kinderonkologie Leipzig 1992 - 2013 - Standortbestimmung und Entwicklungspotential -

Dissertation

zur Erlangung des akademischen Grades

Dr. med.

an der Medizinischen Fakultät

der Universität Leipzig

eingereicht von:

Julia Gliemann

geboren am 14.11.1989 in Mühlhausen

angefertigt am:

Universitätsklinikum Leipzig

Department für Frauen- und Kindermedizin

Abteilung für Pädiatrische Onkologie, Hämatologie und Hämostaseologie

Betreuer:

Univ.- Prof. Dr. med. Holger Christiansen

Dr. rer. med. Florian Schepper

Dr. med. Sven Starke

Beschluss über die Verleihung des Doktorgrades vom: 27.04.2021

INHALTSVERZEICHNIS

ABKÜRZUNGSVERZEICHNIS 4

ABBILDUNGSVERZEICHNIS 6

TABELLENVERZEICHNIS 7

1 EINFÜHRUNG 9

1.1. Definition Palliativversorgung 9

1.2. Pädiatrische Palliativversorgung 10

1.2.1. Definition und Geschichte 10

1.2.2. Epidemiologie 12

1.2.3. Rahmenbedingungen 13

1.2.4. Besonderheiten pädiatrischer Palliativversorgung 15

1.2.5. Versorgungsstrukturen..... 17

1.2.6. Lehre und Ausbildung..... 23

1.3. Besonderheiten in der Kinderonkologie..... 24

1.3.1. Epidemiologie 24

1.3.2. Therapiekonzepte..... 27

1.4. Der Übergang von kurativ zu palliativ 28

1.4.1. Kommunikation mit den Kindern und ihrer Familien..... 28

1.4.2. Palliative Therapiekonzepte 30

1.4.3. Entscheidungen am Lebensende..... 31

1.4.4. Symptome am Lebensende 33

1.5. Pädiatrische Palliativversorgung in Leipzig 35

1.5.1. Situation der Kinderonkologie Leipzig..... 35

1.5.2. Versorgungspartner der Kinderonkologie Leipzig 36

2. AUFGABENSTELLUNG 38

3. MATERIAL UND METHODEN 39

3.1. Übersicht der erhobenen Daten..... 39

3.2. Definition der erhobenen Daten 41

3.3. Statistische Methoden 44

4. ERGEBNISSE 45

4.1. Beschreibung Gesamtkollektiv 45

4.1.1. Allgemeine Charakteristika..... 45

4.1.2. Einzugsgebiet..... 46

4.1.3. Diagnosen aller Patienten 46

4.2.	Erfolgte Therapien	48
4.2.1.	Allgemeine Charakteristika.....	48
4.2.2.	Palliative Therapien	49
4.3.	Übergang von kurativen zu palliativen Therapien	55
4.3.1.	Zeitpunkt des Therapie-Wechsels	55
4.3.2.	Kommunikation zwischen Arzt, Patient und Familie.....	55
4.3.3.	Betreuung in der palliativen Phase	56
4.4.	Lebensendphase und Tod	59
4.4.1.	Hauptsymptome in der Lebensendphase	59
4.4.2.	Aufenthaltsorte in der Lebensendphase	61
4.4.3.	Intensivmedizinische Maßnahmen.....	62
4.4.4.	Todesumstände	65
4.4.5.	Aufenthaltsorte zum Todeszeitpunkt.....	67
5.	DISKUSSION	71
5.1.	Charakteristika der Patienten.....	71
5.2.	Erfolgte Therapien	73
5.3.	Übergang von kurativen zu palliativen Therapien	76
5.3.1.	Kommunikation zwischen Arzt, Patient und Familie.....	78
5.3.2.	Betreuung in der Palliativphase	80
5.4.	Lebensendphase und Tod	85
5.4.1.	Hauptsymptome in der Lebensendphase	86
5.4.2.	Aufenthaltsorte in der Lebensendphase	90
5.4.3.	Intensivmedizinische Maßnahmen.....	92
5.4.4.	Todesumstände und Aufenthaltsorte zum Todeszeitpunkt.....	94
5.5.	Ausblick.....	98
6.	ZUSAMMENFASSUNG	100
	LITERATURVERZEICHNIS.....	103
	ANLAGEN.....	114
	ERKLÄRUNG ÜBER DIE EIGENSTÄNDIGE ABFASSUNG DER ARBEIT	123
	DANKSAGUNG	124

ABKÜRZUNGSVERZEICHNIS

ACP	advanced care planning, vorausschauende Therapieplanung
ACT	Association for Children with Life-Threatening or Terminal Conditions and their Families
ALL	akute lymphatische Leukämie
AML	akute myeloische Leukämie
AWMF	Arbeitsgemeinschaft der Wissenschaftlichen Medizinischen Fachgesellschaften
AZ	Allgemeinzustand
BB	Brandenburg
BE	Berlin
BGH	Bundesgerichtshof
BVKH	Bundesverband Kinderhospiz e. V.
BW	Baden-Württemberg
BY	Bayern
DGP	Deutsche Gesellschaft für Palliativmedizin e. V.
DKG	Deutsche Krebsgesellschaft
DKHV	Deutscher Kinderhospizverein e. V.
EAPC	European Association for Palliative Care
EVN	Empfehlungen zum Vorgehen in Notfallsituationen
G-BA	Gemeinsamer Bundesausschuss
GBE	Gesundheitsberichterstattung des Bundes
GG	Grundgesetz
GKV	Verband der Gesetzlichen Krankenversicherung
GPOH	Gesellschaft für Pädiatrische Onkologie und Hämatologie e. V.
HE	Hessen
HH	Hamburg
ICPCN	International Children's Palliative Care Network

ABKÜRZUNGSVERZEICHNIS

IMPaCCT	International Meeting for Palliative Care in Children, Trento
LBE	lebensbedrohliche Erkrankungen
LCH	Langerhans-Zell-Histiozytose
LLE	lebenslimitierende Erkrankungen
MDS	Myelodysplastisches Syndrom/Myelodysplastische Syndrome
NI	Niedersachsen
NW	Nordrhein-Westfalen
OP	Operation
PLZ	Postleitzahl
pNET	primitive neuroectodermal Tumor, primitiv neuroektodermaler Tumor
RP	Rheinland-Pfalz
SAP	Systeme, Anwendungen und Produkte in der Datenverarbeitung
SAPPV	spezialisierte ambulante pädiatrische Palliativversorgung
SAPV	spezialisierte ambulante Palliativversorgung
SGB	Sozialgesetzbuch
SL	Saarland
SN	Sachsen
SOP	Standard Operating Procedure, Standardarbeitsanweisung
ST	Sachsen-Anhalt
SZT	Stammzelltransplantation
TH	Thüringen
UKL	Universitätsklinikum Leipzig
WHO	World Health Organization, Weltgesundheitsorganisation
ZNS	Zentrales Nervensystem

ABBILDUNGSVERZEICHNIS

Abbildung 1.1 Todesursachen in Deutschland 2017	12
Abbildung 1.2 Versorgungsgruppen der pädiatrischen Palliativversorgung	13
Abbildung 1.3 Prinzipien der pädiatrischen Palliativversorgung.....	15
Abbildung 4.1 Neu diagnostizierte maligne Erkrankungen und verstorbene Patienten der Kinderonkologie des UKL, 1992 - 2013.....	45
Abbildung 4.2 Altersverteilung zum Diagnosezeitpunkt nach Geschlecht	46
Abbildung 4.3 Krankheitsdauer für die verschiedenen Diagnosegruppen	50
Abbildung 4.4 Länge der Palliativphase für die verschiedenen Diagnosegruppen	50
Abbildung 4.5 Mittlere Erkrankungsdauer und Dauer der palliativen und kurativen Behandlungsphasen für alle Palliativpatienten nach Diagnosegruppen.....	51
Abbildung 4.6 Dokumentierte Gespräche über die Palliativsituation mit Eltern und Patienten nach Altersgruppen.....	56
Abbildung 4.7 Ambulante Versorgung in der Palliativphase.....	57
Abbildung 4.8 Psychosoziale Betreuung während der Palliativphase; Vergleich zwischen der Kinderonkologie des UKL und der Elternhilfe für krebskranke Kinder e. V.....	58
Abbildung 4.9 Symptome in der Lebensendphase.....	59
Abbildung 4.10 Dokumentierte Gespräche über intensivmedizinischer Maßnahmen nach Altersgruppen.....	63
Abbildung 4.11 Intensivmedizinische Maßnahmen in den letzten 48 Stunden vor dem Tod nach Therapiephasen.....	64
Abbildung 4.12 Intensivmedizinische Maßnahmen in den letzten 48 Stunden vor dem Tod nach Diagnosegruppen	64
Abbildung 4.13 Therapie zum Todeszeitpunkt.....	66
Abbildung 4.14 Aufenthaltsort zum Todeszeitpunkt nach Diagnosegruppen	67
Abbildung 4.15 Aufenthaltsort der Palliativpatienten zum Todeszeitpunkt 1992 - 2013.....	69
Abbildung 5.1 Verstorbene Patienten nach Diagnosegruppen; Vergleich verstorbener Patienten der Kinderonkologie des UKL 1992 - 2013 und bundesweit verstorbener Patienten 1989 - 1998	72
Abbildung 5.2 Symptome in der Lebensendphase nach Diagnosegruppen.....	88
Abbildung 5.3 Symptome in der Lebensendphase nach Therapieformen.....	89
Abbildung 5.4 Aufenthaltsort in der Lebensendphase nach Diagnosegruppen	91

TABELLENVERZEICHNIS

Tabelle 1.1 Stationäre Kinderhospize in Deutschland mit Gründungsjahr, Stand 02/2020.....	20
Tabelle 1.2 Erkrankungsfälle, Inzidenzen und 10-Jahres-Überlebenswahrscheinlichkeiten des Deutschen Kinderkrebsregisters nach Diagnosegruppen 2004 - 2013/2008 - 2017	26
Tabelle 4.1 Übersicht der Diagnosen unterteilt nach Diagnosegruppen	47
Tabelle 4.2 Therapieformen in der Palliativphase.....	52
Tabelle 4.3 Übersicht verabreichter Chemotherapeutika in der Palliativphase	53
Tabelle 4.4 Dauer der Palliativphase, Anzahl der stationären und ambulanten Behandlungstage nach Therapieform	54
Tabelle 4.5 Psychosoziale Betreuung nach Diagnosegruppen	58
Tabelle 4.6 Psychosoziale Betreuung nach Therapieform	58
Tabelle 4.7 Symptome in der Lebensendphase nach Diagnosegruppen	60
Tabelle 4.8 Symptome in der Lebensendphase nach Therapieformen.....	61
Tabelle 4.9 Aufenthaltsorte der letzten 60 Lebenstage nach Diagnosegruppen.....	61
Tabelle 4.10 Charakteristika des letzten Krankenhausaufenthaltes nach Diagnosegruppen.....	62
Tabelle 4.11 Todesursache nach Diagnosegruppen.....	65
Tabelle 4.12 Therapiephase zum Todeszeitpunkt nach Diagnosegruppen.....	66
Tabelle 4.13 Aufenthaltsorte zum Todeszeitpunkt nach Therapieformen	68
Tabelle 4.14 Aufenthaltsorte zum Todeszeitpunkt nach Todesursachen	69
Tabelle 5.1 Symptome von Kindern mit onkologischen Erkrankungen im Vergleich	86

Aus Gründen der besseren Lesbarkeit wird auf die weibliche Sprachform verzichtet. Sämtliche Personenbezeichnungen gelten gleichermaßen für beide Geschlechter.

Zudem wird auf eine altersspezifische Differenzierung verzichtet, sodass der Begriff „Kinder“, sofern nicht explizit anders vermerkt, auch Jugendliche und junge Erwachsene mit einschließt.

1 EINFÜHRUNG

In der Kinderonkologie ist das primäre Ziel der Behandlung zumeist die Heilung der erkrankten Patienten. Trotz steigender Überlebensraten in den letzten Jahrzehnten sind den bestehenden Therapien dennoch Grenzen gesetzt (Bergsträsser 2018b). Die Betreuung sterbender Kinder und Jugendlicher ist somit ein fester Bestandteil des Arbeitsalltags des Behandlungsteams und erfordert entsprechende personelle und strukturelle Voraussetzungen. Es handelt sich hierbei um eine besondere Gruppe von Patienten, die oft bereits einen langen Krankheitsverlauf mit zahlreichen Therapien hinter sich haben und manchmal auch an den Folgen ihrer Behandlung versterben (Rost et al. 2018). Umso wichtiger sind der reflektierte und verantwortungsbewusste Umgang mit dieser Thematik sowie die Entwicklung entsprechender Betreuungskonzepte auf dem Gebiet der pädiatrischen Palliativversorgung.

1.1. Definition Palliativversorgung

Die Weltgesundheitsorganisation (WHO) definierte den Begriff Palliative Care 2002 als einen Ansatz, zur Verbesserung der Lebensqualität von Patienten und ihren Familien, die mit den Problemen lebensbedrohlicher Erkrankungen konfrontiert sind. Dies erfolgt durch Prävention und Linderung von Leiden, indem Schmerzen und andere körperliche, psychosoziale und spirituelle Bedürfnisse frühzeitig erkannt, sorgfältig eingeschätzt und behandelt werden.

Palliative Care ist lebensbejahend und versteht sich als eine aktive und ganzheitliche Versorgung, die das Sterben als einen natürlichen Prozess anerkennt. Der Tod soll dabei weder beschleunigt noch verzögert werden. Ziel der Palliative Care ist die Förderung der Lebensqualität und im besten Fall eine positive Beeinflussung des Krankheitsverlaufs. Die Patienten sollen darin bestärkt werden, ihr Leben so aktiv wie möglich zu gestalten. Palliative Care bietet zudem Beistand für die Angehörigen während der Erkrankung des Patienten und in der Trauerzeit. Sie beruht auf einem interdisziplinären¹ Teamansatz und kommt frühzeitig im Krankheitsverlauf zur Anwendung, auch in Verbindung mit anderen Therapieformen, wie zum Beispiel Chemotherapie oder Bestrahlung, und schließt Untersuchungen ein, die notwendig sind, um belastende Komplikationen besser zu verstehen und zu behandeln (Sepúlveda et al. 2002).

¹ In dieser Arbeit werden die Begriffe „interdisziplinär“ und „multidisziplinär“ synonym gebraucht, da sie je nach Quelle und Übersetzung im Zusammenhang mit „Palliativversorgung“ gleichermaßen verwendet werden. Die Deutsche Gesellschaft für Palliativmedizin e. V. (DGP) (2019, S.12) äußert sich zu diesen Begrifflichkeiten wie folgt: „Palliativversorgung ist ein Prototyp für vernetzte multiprofessionelle und interdisziplinäre Zusammenarbeit.“

Diese WHO-Definition hat die ältere Version von 1990 ersetzt, die sich allein auf Patienten beschränkte, deren Erkrankungen nicht mehr auf kurative Behandlungen ansprechen (WHO 1990).

Die Definition der European Association for Palliative Care (EAPC) unterscheidet sich davon nur geringfügig. Sie betont darüber hinaus, dass Palliative Care das grundlegendste Konzept der Versorgung darstellt, welches sich an den Bedürfnissen des Patienten orientiert, wo immer sie betreut werden, sei es zu Hause, im Hospiz oder im Krankenhaus (EAPC 2019).

In der deutschen Sprache findet sich kein direktes Äquivalent für den englischen Ausdruck „Palliative Care“. Zu Beginn wurde „Palliativmedizin“ als Synonym sowohl für Palliative Care als auch für Palliative Medicine verwendet (Pastrana et al. 2008). Seit 2009 hat sich in der Gesetzgebung und im Gesundheitssystem der Begriff „Palliativversorgung“ zunehmend durchgesetzt (Nationale Akademie der Wissenschaften Leopoldina e. V. und Union der deutschen Akademien der Wissenschaften e. V. 2015) und dient als Oberbegriff für Palliativmedizin, Palliativpflege, psychosoziale Sterbebegleitung und Hospizversorgung (DGP 2019; Zernikow et al. 2006). Im Folgenden wird aus diesem Grund der Begriff Palliativversorgung verwendet.

1.2. Pädiatrische Palliativversorgung

1.2.1. Definition und Geschichte

Die Palliativversorgung von Kindern und Jugendlichen umfasst einen speziellen Bereich, der neben grundsätzlichen Gemeinsamkeiten, wie der Notwendigkeit einer Versorgung durch ein multiprofessionelles Team, wichtige Unterschiede zur Versorgung von Erwachsenen aufweist (Morgan und Murphy 2000). Es gibt spezielle epidemiologische, medizinische und psychosoziale Aspekte, die eine eigene pädiatrische Palliativversorgung zwingend notwendig machen (s. Kap.1.2.4.).

Ihren Ausgangspunkt nahm die pädiatrische Palliativversorgung in England. Die Kinderkrankenschwester und Nonne Frances Dominica gründete 1982, inspiriert durch ihre Freundschaft mit dem tumorkranken Mädchen Helen, das weltweit erste Kinderhospiz, das „Helen-House“ (Zernikow und Henkel 2009). In Deutschland riefen betroffene Eltern 1990 den Deutschen Kinderhospizverein e. V. (DKHV) ins Leben, um die öffentliche Aufmerksamkeit auf die pädiatrische Palliativversorgung und die notwendigen Versorgungsstrukturen zu lenken sowie einen informierten und offenen Umgang mit diesem Thema anzuregen (DKHV 2020).

Zwei Jahre später folgte in England die Gründung der Association for Children with Life-Threatening or Terminal Conditions and their Families (ACT), zu deren Mitgliedern auch der DKHV zählt. Mittlerweile hat sich die ACT zur europaweit aktiven Dachorganisation weiterentwickelt, die sich für

die Bedürfnisse der betroffenen Kinder und ihrer Familien einsetzt und sich 2011 mit der Association of Childrens Hospice UK unter dem Namen „Together for Short Lives“ zusammenschloss (Together for Short Lives 2011).

Die ACT (1997, 2009) definiert Palliativversorgung von Kindern und Jugendlichen mit lebenslimitierenden (LLE) oder lebensbedrohlichen Erkrankungen (LBE) als eine aktive und ganzheitliche Behandlung, die physische, emotionale, soziale und spirituelle Aspekte umfasst und neben der Therapie belastender Symptome auch Maßnahmen zur Entlastung beinhaltet. Sie erfolgt vom Diagnosezeitpunkt bis zum Tod des Kindes und darüber hinaus während der Trauerphase. Im Mittelpunkt stehen dabei die bestmögliche Lebensqualität des Kindes sowie die Unterstützung der Familie.

Von der WHO (1998) wird die pädiatrische Palliativversorgung als eine umfassende Betreuung von Körper, Geist und Seele des Kindes beschrieben. Sie ist unabhängig davon, ob das Kind eine kurative Therapie erhält oder nicht und kann auch bei limitierten Möglichkeiten erfolgreich umgesetzt werden. Eine effektive Versorgung erfordert einen breiten interdisziplinären Ansatz, der die Familie einbezieht und die verfügbaren Gemeinschaftsressourcen nutzt. Sie kann in Krankenhäusern der Maximalversorgung, in den Kommunen und im häuslichen Umfeld des Kindes angeboten werden.

Auf globaler Ebene entstand 2005 das International Children's Palliative Care Network (ICPCN), welches sich zur Aufgabe gemacht hat, weltweit für die Rechte von Kindern und Jugendlichen, die unheilbar oder lebensbedrohlich erkrankt sind, einzutreten. Die Organisation ist Teil des internationalen Bündnisses für Palliativversorgung, der Worldwide Palliative Care Alliance (ICPCN 2018).

In Trento, Italien, schlossen sich 2006 verschiedene Kinderärzte aus Europa, Kanada und den USA zusammen, um die aktuelle Situation der Palliativversorgung von Kindern und Jugendlichen in Europa zu analysieren. Ein Jahr später wurde diese Gruppe als Task Force Paediatric Palliative Care ein Teil der European Association for Palliative Care (EAPC) und veröffentlichte 2007 ihr Statement des International Meeting for Palliative Care in Children, Trento (IMPACT). Darin wurde die Definition der ACT und der WHO überarbeitet bzw. zusammengeführt: Unter pädiatrischer Palliativversorgung versteht man demnach einen aktiven und ganzheitlichen Versorgungsansatz, der Körper, Seele und Geist des Kindes gleichermaßen berücksichtigt und die Unterstützung der betroffenen Familie gewährleistet. Sie beginnt mit der Diagnosestellung und ist unabhängig davon, ob das Kind eine Therapie mit kurativer Zielstellung erhält. Es ist Aufgabe der professionellen Helfer, physische, psychische und soziale Belastungen des Kindes zu erkennen und zu minimieren. Wirkungsvolle Palliativversorgung von Kindern und Jugendlichen kann auch bei begrenzten Mitteln erfolgreich implementiert werden und ist nur mithilfe eines breiten multidisziplinären Konzepts möglich, das die

Familie und öffentliche Ressourcen miteinbezieht. Sie kann in Krankenhäusern der höchsten Versorgungsstufe, auf kommunaler Ebene und zu Hause beim Patienten erbracht werden (Craig et al. 2007).

1.2.2. Epidemiologie

Wie viele Kinder aktuell in Deutschland mit lebenslimitierenden oder lebensbedrohlichen Erkrankungen leben und wie viele von ihnen jährlich versterben, ist epidemiologisch schwer zu erfassen. Bisher werden nur Krebserkrankungen im Kindesalter in einem gesonderten Register dokumentiert (Führer 2011; Zernikow et al. 2017). Angaben zu anderen lebensverkürzenden Erkrankungen sind nicht hinreichend verfügbar. Orientiert man sich an neueren Zahlen aus England (Fraser et al. 2012), liegt die Prävalenz bei Kindern, Jugendlichen und jungen Erwachsenen bis zum 19. Lebensjahr bei 32 von 10.000 Kindern. Adaptiert man diese Angaben, leben demnach in Deutschland zwischen 40.000 und 50.000 Kinder mit einer LLE/LBE (Bundesverband Kinderhospiz e. V. 2019; Zernikow et al. 2017).

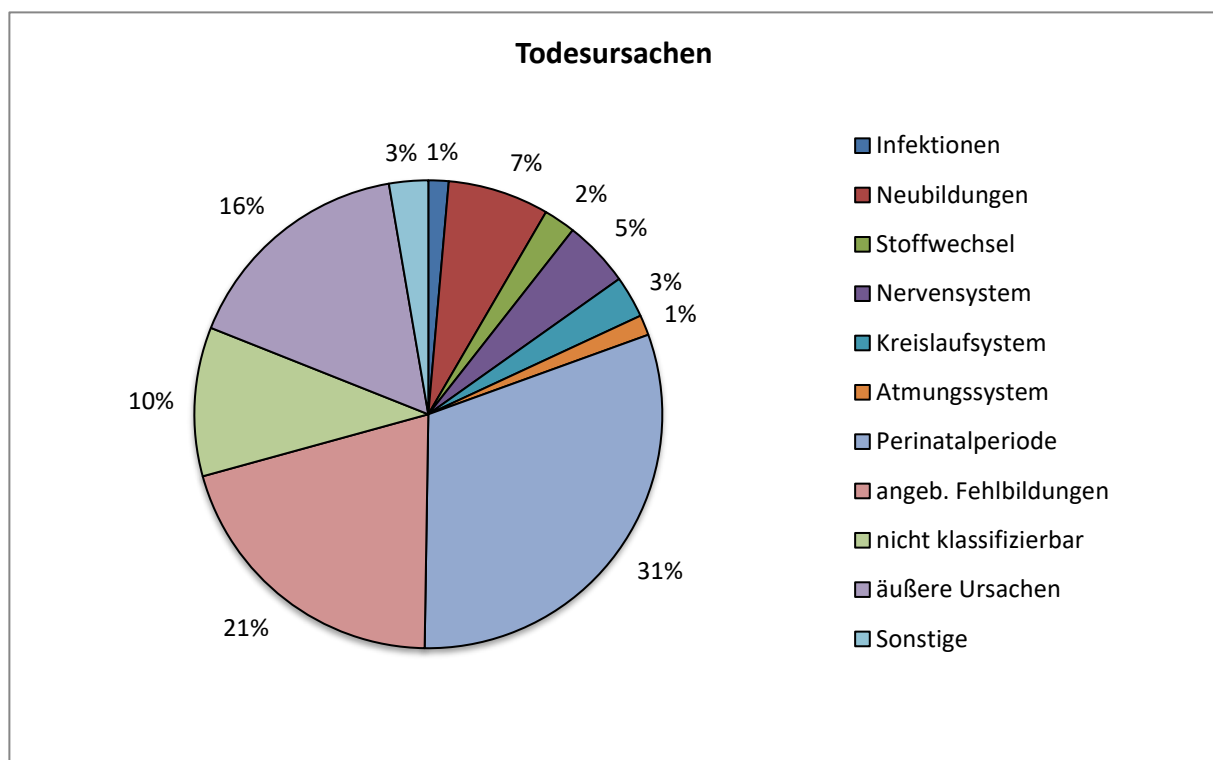


Abbildung 1.1 Todesursachen in Deutschland 2017 (n= 4477) (Statistisches Bundesamt 2019)

Laut statistischem Bundesamt sterben in Deutschland jährlich 4200 bis 4500 Kinder, Jugendliche und junge Erwachsene vor dem 20. Lebensjahr. Nach Todesfällen in der Perinatalperiode zählen angeborene Fehlbildungen und Chromosomenanomalien gefolgt von äußeren Ursachen wie Unfällen und

Gewaltanwendungen sowie Krebserkrankungen zu den häufigsten Todesursachen (s. Abb.1.1). Insgesamt versterben pro Jahr etwa 3200 bis 3500 Kinder an einer unheilbaren, zum Tode führenden Erkrankung (Statistisches Bundesamt 2019).

1.2.3. Rahmenbedingungen

Grundsätzlich wird in der pädiatrischen Palliativversorgung zwischen lebenslimitierenden und lebensbedrohlichen Erkrankungen unterschieden. Als lebenslimitierend („life limiting“) bezeichnet man Erkrankungen, bei denen keine begründete Hoffnung auf Heilung besteht und die mutmaßlich vor dem 40. Lebensjahr zum Tod führen. Für lebensbedrohliche Erkrankungen („life threatening“) gibt es hingegen potenziell kurative Therapieansätze, die jedoch fehlschlagen können (ACT 1997, Zernikow und Henkel 2009).

Von der ACT und dem Royal College of Paediatrics and Child Health erfolgte eine Einteilung in vier Gruppen, die vom IMPaCCT weiterentwickelt wurde (Craig et al. 2007). Sie erleichtert die Einschätzung des zu erwartenden Krankheitsverlaufs und des daraus resultierend unterschiedlichen Versorgungsbedarfs (s. Abb.1.2).

Gruppe 1

Lebensbedrohliche Erkrankungen, für die eine kurative Therapie verfügbar ist, welche jedoch auch versagen kann. Die Palliativversorgung kann während der Phase eines unklaren Therapieerfolgs oder bei Therapieversagen notwendig werden. Beispiel: Krebserkrankungen

Gruppe 2

Erkrankungen, bei denen ein frühzeitiger Tod wahrscheinlich ist. Lange Phasen intensiver Therapien haben eine Lebensverlängerung und eine Teilnahme an normalen kindlichen Aktivitäten zum Ziel. Beispiel: Mukoviszidose

Gruppe 3

Progrediente Erkrankungen ohne kurative therapeutische Optionen, bei denen häufig über viele Jahre eine ausschließlich palliative Therapie erfolgt. Beispiel: Mukopolysaccharidose

Gruppe 4

Irreversible, jedoch nichtprogrediente Erkrankungen, die regelhaft Komplikationen zeigen und wahrscheinlich zum vorzeitigen Tod führen. Diese Erkrankungen stellen komplexe Anforderungen an die medizinische Versorgung.

Beispiele: schwere Mehrfachbehinderung nach Schädel-Hirn- oder Wirbelsäulentrauma

Abbildung 1.2 Versorgungsgruppen der pädiatrischen Palliativversorgung (modifiziert nach ACT 1997; Craig et al. 2007)

Als „Kinder“ werden laut der ACT (1997) alle Patienten bis zu ihrem 19. Geburtstag bezeichnet. Darüber hinaus werden auch die Betroffenen berücksichtigt, die im Kindesalter diagnostiziert wurden und dieses Alter trotz ihrer Erkrankung bereits überschritten haben. Der Begriff „junge Erwachsene“ beschreibt dabei Patienten zwischen dem 19. und 25. Lebensjahr (Together for Short Lives 2018).

Im Jahr 1997 veröffentlichte die ACT die „ACT-Charta“, die 2018 bereits in der 4. Auflage erschien. Sie gilt bis heute als internationales Regelwerk für die pädiatrische Palliativversorgung (Together for Short Lives 2018) und wurde 2007 im IMPaCCT-Statement aufgegriffen und modifiziert (Craig et al. 2007). Die im Folgenden aufgeführten Prinzipien bilden das Fundament der Palliativversorgung von Kindern und Jugendlichen (s. Abb.1.3).

I. Gleichheit

- Jedes Kind soll ungeachtet der finanziellen Möglichkeiten seiner Familie gleichen Zugang zu pädiatrischer Palliativversorgung haben.

II. Im Interesse des Kindes

- Bei jeglicher medizinischer Entscheidung muss das Wohl des Kindes oberste Priorität haben.
- Man darf dem Kind keine Behandlung angedeihen lassen, die es belastet, ohne ihm einen erkennbaren Nutzen zu bringen.
- Jedes Kind hat das Recht auf angemessene Schmerzbehandlung und Symptomkontrolle durch pharmakologische und komplementäre Maßnahmen, und dies rund um die Uhr und wann immer nötig.
- Jedes Kind muss würdevoll und respektvoll behandelt werden; es hat unabhängig von seinen körperlichen oder intellektuellen Fähigkeiten ein Recht auf Privatsphäre.
- Die besonderen Bedürfnisse Jugendlicher und junger Erwachsener müssen berücksichtigt werden. Dies erfordert rechtzeitige Planung.

III. Kommunikation und Entscheidungsfindung

- Grundlage aller Kommunikation muss ein sensibler, altersgerechter und dem kindlichen Entwicklungsstand angepasster Zugang sein, der von Ehrlichkeit und Offenheit geprägt ist.
- Die Eltern sind unbedingt als die primär Versorgenden anzuerkennen. Sie sind an zentraler Stelle als Partner in die gesamte Versorgung ihres Kindes und in jeglichen Entscheidungsprozess einzubeziehen.
- Den Eltern darf keine Information vorenthalten werden. Dies gilt - entsprechend dem Alter und dem Entwicklungsstand - ebenso für das Kind und für gesunde Geschwister. Auch die Bedürfnisse sonstiger Verwandter sollen berücksichtigt werden.
- Jedem Kind muss entsprechend seinem Alter und Entwicklungsstand die Gelegenheit gegeben werden, an Entscheidungen seiner Palliativversorgung teilzuhaben.
- Situationen mit hohem Konfliktpotenzial sollten antizipiert werden. Schon im Vorfeld sollten Strukturen einer frühzeitigen Kommunikation, therapeutischer Intervention oder Ethikberatung etabliert werden.
- Jede Familie hat einen Anspruch auf die Zweitmeinung eines pädiatrischen Spezialisten, der über Spezialkenntnisse zu der Erkrankung des Kindes, seiner Therapie und allen Versorgungsoptionen verfügt.

IV. Versorgungsmanagement

- Das gemeinsame Zuhause der Familie muss, wenn irgend möglich, zentraler Ort der Versorgung bleiben.
- Werden Kinder in ein Krankenhaus oder ein stationäres Hospiz eingewiesen, sollten sie zusammen mit Kindern, die nach ihrem Entwicklungsstand ähnliche Bedürfnisse haben, in kindgerechter Umgebung von pädiatrisch geschulten Mitarbeitern versorgt werden. Kinder sollen keinesfalls in Krankenhäuser oder Hospize für Erwachsene eingewiesen oder dort versorgt werden.
- Die Versorgung der Kinder soll von Mitarbeitern erbracht werden, die kraft Ausbildungsstands und Fertigkeiten den physischen, emotionalen und der individuellen Reife entsprechenden Bedürfnissen der Kinder sowie deren Familien gerecht werden.
- Jede Familie hat Anspruch auf die Versorgung zu Hause durch ein multidisziplinäres, ganzheitlich orientiertes Kinderpalliativteam. Ein solches Team umfasst mindestens Kinderkrankenschwester, Kinderarzt, Sozialarbeiter, Psychologe und Seelsorger.
- Jede Familie hat Anspruch auf einen „Case Manager“, der der Familie hilft, ein angemessenes Unterstützungssystem aufzubauen und zu erhalten.

V. Entlastungspflege

- Jede Familie soll flexibel Zugang zu häuslicher oder stationärer Entlastungspflege einschließlich angemessener multidisziplinärer pädiatrischer Betreuung und Unterstützung in medizinischen Belangen haben.

VI. Unterstützung der Familie

- Geschwisterbetreuung ab Diagnosestellung ist integraler Bestandteil der pädiatrischen Palliativversorgung.
- Solange wie nötig soll der ganzen Familie Unterstützung bei der Trauerarbeit angeboten werden.
- Jedem Kind und seiner Familie ist seelsorgerische und/oder religiöse Betreuung zu gewähren.
- Jede Familie sollte Anspruch auf Fachberatung zu Hilfsmittelversorgung und finanziellen Hilfen haben. In Zeiten außergewöhnlicher Belastung sollte ihr eine Haushaltshilfe gewährt werden.

VII. Bildung

- Jedes Kind hat ein Anrecht auf Bildung. Es sollte darin unterstützt werden, wenn irgend möglich, seine frühere Schule zu besuchen.
- Jedem Kind muss die Möglichkeit gegeben werden, zu spielen und kindgerechten Aktivitäten nachzugehen.

Abbildung 1.3 Prinzipien der pädiatrischen Palliativversorgung (entnommen aus Zernikow und Hasan 2013, S. 160f)

1.2.4. Besonderheiten pädiatrischer Palliativversorgung

Die genannten Rahmenbedingungen zeigen die Besonderheiten der pädiatrischen Palliativversorgung auf und verdeutlichen zugleich die Unterschiede zur Betreuung von Erwachsenen.

Die Palliativversorgung von Kindern und Jugendlichen ist vor allem durch eine niedrige Patientenzahl, einhergehend mit einer geringen Verteilungsdichte sowie einer enormen Inhomogenität der Patientengruppe, gekennzeichnet. Zu den vielen unterschiedlichen Diagnosen, mit zum Teil sehr seltenen Erkrankungen, kommt ein breites Altersspektrum, das vom Säugling bis zum jungen Erwach-

senen reicht. Diese Faktoren machen eine Bedarfsplanung für die pädiatrische Palliativversorgung besonders schwierig (Bergsträsser 2018a; Zernikow und Nauck 2008).

Bei vielen Krankheitsbildern besteht zudem eine große Unsicherheit im Hinblick auf die Prognose, sodass die Erkrankungsdauer zwischen Tagen und Jahren differieren kann (Together for Short Lives 2018). Kinder entwickeln sich während dieses Zeitraums physisch, emotional und kognitiv weiter. Dadurch verändern sich zum einen die Kommunikationsfähigkeit und das Verständnis der eigenen Erkrankung, ihrer Prognose und des Sterbens (ACT 2009). Zum anderen ergeben sich je nach Alter und Entwicklungsstand unterschiedliche Bedürfnisse und Ansprüche. So ist zum Beispiel die Möglichkeit zur Schmerzäußerung altersabhängig sehr unterschiedlich, ebenso die Compliance bei der Medikamenteneinnahme und medizinischen Interventionen, was insbesondere bei Säuglingen und Kleinkindern immer wieder eine Herausforderung darstellt. Viele Medikamente sind zudem im Kindesalter nicht zugelassen, sodass es an Dosierungsempfehlungen und für Kinder geeignete Darreichungsformen mangelt (Henkel et al. 2005b; Zernikow et al. 2013).

Hinzu kommt, dass der Patient aufgrund von Alter und Allgemeinzustand häufig nur teilweise in Gespräche und Entscheidungsprozesse miteinbezogen werden kann, sodass die Kommunikation bezüglich Erkrankung, Therapie und Verlauf neben den Betroffenen meist mit der Familie erfolgt (s. Kap.1.4.1.). Darüber hinaus machen Kinder in der Palliativphase oft Rückschritte in ihrer Entwicklung. Eine Tatsache, die für die Eltern zusätzlich zu den vielen anderen Veränderungen meist kaum zu ertragen ist (Zernikow et al. 2013).

Die Familie steht in der pädiatrischen Palliativversorgung, neben den Patienten, ebenfalls im Fokus der Betreuung (ACT 1997). Wenn Kinder und Jugendliche an lebenslimitierenden Erkrankungen leiden, führt das zu einer enormen Belastung sowohl für die Betroffenen als auch ihre Eltern, Geschwister und ihr weiteres soziales Umfeld. Das Leben ändert sich durch eine solche Situation dramatisch. Viele Eltern übernehmen einen Großteil der Versorgung selbst (Nolte-Buchholtz und Janisch 2015), sodass den professionellen Helfern in diesem Fall eine schulende und beratende Funktion zukommt. Häufig kommt es zu unerwarteten Verläufen, mit raschem Symptomwechsel oder anhaltender Unsicherheit hinsichtlich der Prognose, wodurch die Belastung für die Familien ausgesprochen groß ist. Das macht eine umfassende ärztliche, pflegerische und psychosoziale Versorgung notwendig, um den Kindern und Jugendlichen mit lebensverkürzenden Erkrankungen und ihren Familien zu helfen, die extremen Anforderungen zu bewältigen, die sich aus der Diagnose und dem Krankheitsverlauf ergeben (Führer 2011; Henkel et al. 2005b). Gelingt dies, bekommt die pädiatrische Palliativversorgung zudem eine wichtige präventive Bedeutung im Hinblick auf pathologische Trauerverarbeitung. Der Verlust eines Kindes wird von vielen als eines der belastendsten Ereignisse im Leben angesehen (Kreicbergs et al. 2004a). Verschiedene psychische und physische Beeinträchtigungen sind bei Eltern, die ein Kind verloren haben, beschrieben. Bereits vor dem Tod

des Kindes beginnend, aber weit über diesen hinausgehend, ist die Trauerarbeit mit den Familien ein wichtiger Schwerpunkt der psychosozialen Betreuung innerhalb der pädiatrischen Palliativversorgung (Führer und Nickolay 2014). Sie kann den Umgang mit den verschiedenen Problemen, die sich in dieser besonderen Situation ergeben, erleichtern, den Beteiligten zu bestmöglicher Lebensqualität verhelfen und dazu beitragen, die Familie als Einheit zu bewahren (Führer und Nickolay 2014; Führer und Zernikow 2005).

Die Geschwisterkinder bedürfen dabei einer besonderen Beachtung, da sie häufig über lange Zeiträume zurückstecken müssen und sich trotzdem nicht selten schuldig fühlen (Henkel et al. 2005b; Schepper et al. 2016). Sie sind besonders gefährdet, psychische und soziale Auffälligkeiten wie vermehrte Ängstlichkeit, aggressives oder regressives Verhalten sowie Schlaf- und Essstörungen zu entwickeln. Schul- und Interaktionsprobleme können die Folge sein. Eine professionelle Geschwisterarbeit, zum Beispiel in Form von Geschwistergruppen oder Freizeitangeboten, kann das Risiko körperlicher und seelischer Erkrankungen mindern (Möller et al. 2016; Zernikow und Henkel 2009). Eine Auflistung zahlreicher, bundesweiter Angebote bietet hierbei die Stiftung FamilienBande (FamilienBande 2019). Zudem sollten die Geschwister, soweit möglich, während des gesamten Krankheitsverlaufs in Gespräche und Entscheidungsprozesse mit einbezogen werden (ACT 1997). Bei manchen Krankheitsbildern ist außerdem eine familiäre Häufung möglich, die eine entsprechende genetische Beratung erforderlich macht (Zernikow et al. 2013).

Ein nicht zu vernachlässigender Aspekt ist der Wunsch vieler Kinder und Familien nach Normalität, wieder die Schule oder den Kindergarten zu besuchen, Freunde zu treffen und sich in ihrem gewohnten Umfeld zu bewegen. Dies erfordert aufgrund von Unsicherheit und Überforderung meist eine professionelle Beratung von Lehrern und Erziehern und sollte, solange es möglich ist, realisiert werden (Henkel et al. 2005b, Zoller und Müller 2007).

1.2.5. Versorgungsstrukturen

In Deutschland entstanden seit 1998 zunehmend spezialisierte Betreuungskonzepte zur optimalen Versorgung von Kindern, Jugendlichen und jungen Erwachsenen mit lebensbedrohlichen oder lebenslimitierenden Erkrankungen. Begonnen mit stationären und ambulanten Kinderhospizen über Teams für spezialisierte ambulante pädiatrische Palliativversorgung (SAPPV) bis hin zu zwei Kinderpalliativstationen konnten in den letzten Jahren viele Fortschritte erzielt werden. Allen gemeinsam sind der ganzheitliche, multiprofessionelle Ansatz und die enge Zusammenarbeit mit den niedergelassenen Kinderärzten und den behandelnden Kinderkliniken. Darüber hinaus können auch andere bereits bestehende Strukturen wie Sozialpädiatrische Zentren, Bunte Kreise, Physio- und Ergotherapie sowie

im stationären Bereich Wohn- und Rehabilitationseinrichtungen Teil einer ganzheitlichen pädiatrischen Palliativversorgung sein (Führer 2011; Zernikow et al. 2017).

Die Palliativversorgung von Kindern und Jugendlichen mit LLE/LBE findet auf drei Spezialisierungsebenen statt (Department of Health and Children and Irish Hospice Foundation 2005; Zernikow et al. 2013):

Stufe 1: „Grundhaltung der Palliativversorgung“

Alle Personen, die in die Versorgung involviert sind, sollten die Prinzipien der Palliativversorgung einhalten und in die Behandlung integrieren.

Stufe 2: „Allgemeine Palliativversorgung“

Diese sieht bei einem absehbaren Versterben durch eine Krankheit die Möglichkeit der häuslichen Versorgung vor. Bei weniger schwerwiegenden Problemen profitieren einige Patienten und Familien in bestimmten Situationen von professionellen Helfern, die nicht ausschließlich in der Palliativversorgung tätig sind, aber über Weiterbildungen und Erfahrungen in diesem Bereich verfügen. Die Basisversorgung übernehmen hierbei vor allem die niedergelassenen Kinderärzte und ambulante Kinderkrankenpflegedienste. Außerdem können ambulante Kinderhospizdienste oder niedergelassene Kinder- und Jugendpsychotherapeuten zur zusätzlichen psychosozialen Unterstützung hinzugezogen werden.

Stufe 3: „Spezielle Palliativversorgung“

Die spezielle Palliativversorgung erfolgt durch professionelle Helfer, die ausschließlich in diesem Bereich tätig sind, im Rahmen von SAPPV-Teams (s.u.).

Grundsätzlich orientiert sich jede dieser Versorgungsstufen an den aktuellen Symptomen, Bedürfnissen und Therapiezielen und schafft durch interdisziplinäre Zusammenarbeit eine aktive und umfassende Betreuung des erkrankten Kindes und seiner Familie.

Stationäre und ambulante Kinderhospize

Die Kinder- und Jugendhospizarbeit nahm in Deutschland am 10. Februar 1990 mit der Gründung des DKHV ihre Anfänge. Sechs betroffene Familien entschlossen sich zu diesem Schritt, um für eine bessere Versorgung von Kindern und Jugendlichen mit lebensbedrohlichen und lebenslimitierenden Erkrankungen einzutreten. Zudem setzt sich der Verein seit seiner Gründung für die Enttabuisierung dieser Thematik ein und bietet umfassende Informations- und Weiterbildungsprogramme für betroffene Familien und Fachpersonal an (DKHV 2020). In Olpe eröffnete 1998 das erste deutsche Kinderhospiz „Balthasar“, welches 2009 um einen eigenen Bereich für Jugendliche und junge Erwachsene erweitert wurde.

Heute werden stationäre Kinderhospize und ambulante Kinderhospizdienste unterschieden. Als Dachverband gründete sich 2002 der Bundesverband Kinderhospiz e. V. (BVKH), der die Interessen ihrer Mitglieder national und international vertritt und Ansprechpartner für Betroffene, Ärzte, Kostenträger und Politiker ist (BVKH 2019).

Bei stationären Kinderhospizen handelt es sich um klinikunabhängige Einrichtungen, die sich der ganzheitlichen Versorgung, Pflege und Begleitung von Kindern, Jugendlichen und jungen Erwachsenen mit lebenslimitierenden Erkrankungen sowie deren Familien widmen. Die Grundvoraussetzungen für die stationären Aufenthalte sind in der Rahmenvereinbarung der stationären Kinderhospizversorgung geregelt und basieren zudem auf Spenden und ehrenamtlichem Engagement (GKV-Spitzenverband 2017b).

Die Betreuung in Kinder- und Jugendhospizen kann vom Zeitpunkt der Diagnosestellung bis zur letzten Lebensphase in Anspruch genommen werden. Im Gegensatz zu Erwachsenen hospizen, die hauptsächlich der Sterbe- und Trauerbegleitung dienen, stellen die Kinderhospize für die betroffenen Familien vor allem einen Ort der Entlastung und Unterstützung dar. Die besonderen personellen und räumlichen Strukturen sollen eine optimale palliative, psychosoziale sowie seelsorgerische Begleitung gewährleisten. Neben pflegerischer und medizinischer Versorgung erfolgen auch pädagogische und therapeutische Maßnahmen (BVKH 2020a). In den Kinderhospizen besteht in der Regel keine Arztpräsenz. Die medizinische Versorgung erfolgt durch niedergelassene Kinder- und Jugendärzte sowie ermächtigte Krankenhausärzte. In Situationen, die eine intensivere Betreuung erforderlich machen, besteht zudem ein Anspruch auf Teilleistung der ärztlichen Versorgung im Rahmen der SAPV zur Ergänzung der oben genannten Versorgungsstrukturen. Die Versorgung kann voll- oder teilstationär erfolgen. Ebenso können die Angehörigen auf Wunsch mit aufgenommen und begleitet werden. Da sich der Erkrankungszeitraum oftmals über viele Jahre erstreckt, sind die Aufenthalte in einem stationären Kinderhospiz in der Regel zeitlich begrenzt, aber wiederkehrend. Das macht eine gute Vernetzung mit anderen Leistungserbringern und regionalen Strukturen unabdingbar. Nur in Ausnahmefällen wie besonderen Krisensituationen oder in der Lebensendphase des Kindes erfolgt die unbegrenzte Aufnahme. Normalerweise spricht man von vier Wochen pro Jahr, in denen die Familien stationäre Angebote nutzen können, obgleich gesetzlich keine Begrenzung festgeschrieben ist. Die genaue Anzahl der Plätze, die in der Regel 8 bis 16 beträgt, sowie Dauer und Umfang der Behandlung wird auf Landesebene beschlossen (GKV-Spitzenverband 2017b).

In Deutschland existieren aktuell (02/2020) 19 stationäre Kinderhospize, sechs weitere sind in Bayern, dem Saarland, Baden-Württemberg und Brandenburg geplant (s. Tab.1.1).

Kinderhospiz	Ort	Gründungsjahr
Kinder- und Jugendhospiz Balthasar	Olpe (NW)	1998
Arche Noah - Kurzeiteinrichtung und Hospiz für Kinder	Gelsenkirchen (NW)	2001
Kinderhospiz Bärenherz	Wiesbaden (HE)	2002
Sonnenhof - Hospiz für Kinder, Jugendliche und junge Erwachsene	Berlin (BE)	2002
Kinderhospiz Sternenbrücke e. V.	Hamburg (HH)	2003
Kinder- und Jugendhospiz Löwenherz e. V.	Syke (NI)	2003
Kinder- und Jugendhospiz Regenbogenland gGmbH	Düsseldorf (NW)	2004
Kinderhospiz Bärenherz Leipzig	Markkleeberg (SN)	2005
Kinderhospiz St. Nikolaus	Bad Grönenbach (BY)	2007
Theodorus Kinder Tageshospiz	Hamburg (HH)	2008
Kinderhospiz Sterntaler e. V.	Dudenhofen (RP)	2009
Kinder- und Jugendhospiz Mitteldeutschland Nordhausen e. V.	Tambach-Dietharz (TH)	2011
Kinder- und Jugendhospiz Bethel	Bielefeld (NW)	2012
DRK Schwesternschaft Krefeld e. V. Kinder- und Jugendhospiz im stups-Kinderzentrum	Krefeld (NW)	2012
Kinderhospiz der Pfeifferschen Stiftungen	Magdeburg (ST)	2013
Kinder- und Jugendhospiz Joshuas Engelreich	Wilhelmshaven (NI)	2014
Bergisches Kinder- und Jugendhospiz Burgholz	Wuppertal (NW)	2015
Kinderhospiz Berliner Herz	Berlin (BE)	2015
Hospiz Stuttgart für Kinder, Jugendliche und Erwachsene	Stuttgart (BW)	2017
Kinderhospiz Heiligenborn e. V.	Bous (SL)	geplant
Kinderhospiz Sternenzelt Mainfranken	Marktheidenfeld (BY)	geplant
Johanniter-Kinderhaus „Pustoblume“	Burg (BB)	geplant
Johanniter Kinder- und Jugendhospiz	Würzburg (BY)	geplant
Kinder- und Jugendhospiz Sternschnuppe	Villingen-Schwenningen (BW)	geplant
Förderverein stationäres Kinder- und Jugendhospiz Baden e. V.	Freiburg (BW)	geplant

Tabelle 1.1 Stationäre Kinderhospize in Deutschland mit Gründungsjahr, Stand 02/2020 (modifiziert nach BVKH 2020b; DGP 2020; DKHV 2020)

Die ersten ambulanten Kinderhospizdienste wurden 1999 in Berlin und Kirchheim/Teck gegründet. In den folgenden Jahren konnten zunehmend weitere etabliert werden. So gab es 2004 sechs

ambulante Kinderhospizdienste, ein Jahr später waren es 25. Aktuell (02/2020) existieren ca. 150 ambulante Kinder- und Jugendhospizangebote² (BVKH 2020b; DGP 2020; DKHV 2020).

Dabei betreuen ausgebildete ehrenamtliche Familienbegleiter unter der Anleitung einer hauptamtlichen Koordinatorin Kinder mit lebenslimitierenden Erkrankungen und ihre Familien. Zu ihren Aufgaben gehört die langfristige Betreuung und Entlastung von Eltern und/oder Geschwistern im häuslichen Umfeld bis über den Tod des Kindes hinaus. Die Unterstützung richtet sich nach den individuellen Wünschen und Bedürfnissen einer Familie. Sie reicht von alltagspraktischer Hilfe über die Vernetzung betroffener Eltern bis hin zur Vermittlung von Angeboten zur Trauerbegleitung, insbesondere auch für Geschwister und Großeltern. Für die Familien entstehen dabei keine Kosten. Die ambulanten Kinderhospizdienste werden durch die Krankenkassen und über Spenden finanziert (GKV-Spitzenverband 2016; Zernikow et al. 2017).

Die Pflege und andere palliativmedizinische Leistungen gehören nicht zum Spektrum der Kinder- und Jugendhospizdienste, können aber vermittelt werden. Sie stellen dabei eine wesentliche Ergänzung des ambulanten Betreuungsangebotes dar (DKHV 2020).

Spezialisierte ambulante pädiatrische Palliativversorgung (SAPPV)

In den letzten Jahren haben sich zudem spezialisierte ambulante pädiatrische Palliativteams (SAPPV-Teams) etabliert. Diese Teams bestehen aus einem Kinderarzt, einer Kinderkrankenschwester und einem psychosozialen Mitarbeiter, jeweils mit einer Zusatzqualifikation in pädiatrischer Palliativversorgung. Die spezialisierte ambulante Palliativversorgung (SAPV) ist seit 2007 durch das Sozialgesetzbuch (§37b SGB V) als individueller Leistungsanspruch festgehalten. Dabei ist auf die besonderen Belange von Kindern einzugehen (GKV-Spitzenverband 2017a).

Der Betreuungsumfang der SAPPV ist in der „Empfehlung zur Ausgestaltung der Versorgungskonzeption der spezialisierten ambulanten Palliativversorgung (SAPV) von Kindern und Jugendlichen“ festgehalten (GKV-Spitzenverband 2013): Mögliche Versorgungsstufen sind Beratung, Koordination sowie additive Teil- oder Vollversorgung, welche ab dem Zeitpunkt der Diagnosestellung in Anspruch genommen werden können. Im Fokus stehen hierbei schwerstkranke und sterbende Kinder, Jugendliche und junge Erwachsene, die einen besonderen Versorgungsbedarf haben, der durch die allgemeine Palliativversorgung nicht gewährleistet werden kann. Dies erfolgt je nach Bedarf zu

² Die Angaben hinsichtlich der Versorgungsangebote gehen dabei teilweise sehr weit auseinander (Stand 02/2020). Der BVKH (2020b) führt 71 ambulante Kinderhospizdienste auf. Hierbei werden allerdings ausschließlich Mitglieder aufgeführt. Auf der Homepage des DKHV (2020) sind demgegenüber 140 Dienste gelistet, die gemäß der Rahmenvereinbarung für ambulante Hospizarbeit § 39a Abs. 2 SGB V arbeiten. Darüber hinaus werden auch Erwachsenenhospizdienste berücksichtigt, die über einen selbständigen Bereich für Kinder und Jugendliche verfügen bzw. mit übergeordneten Kinderhospizdiensten zusammenarbeiten, wodurch die Anzahl der Angebote auf 205 steigt. Die DGP (2020) verweist auf 158 ambulante Kinderhospizdienste. Es gestaltet sich somit schwierig, eine einheitliche und/oder vollständige Auflistung zu finden.

Hause, oder, falls notwendig, auch als Teilleistung im Kinderhospiz. Die Betreuung erfolgt zusätzlich zur bereits bestehenden Grundversorgung in enger Zusammenarbeit mit den niedergelassenen Kinderärzten, Kinderkrankenpflege- und Kinderhospizdiensten sowie den Kinderkliniken. Die SAPPV-Teams helfen bei der Therapiezielfindung und erstellen unter Berücksichtigung der Wünsche und Bedürfnisse des Kindes und seiner Familie sowie den verfügbaren regionalen Versorgungsstrukturen einen individuellen medizinischen Behandlungsplan. Dies beinhaltet auch die Verordnung und die Verabreichung von Notfallmedikamenten sowie die Vorbereitung aller Beteiligten auf mögliche Notfallsituationen im Sinne einer vorausschauenden Therapieplanung („advanced care planning“, ACP).

Sie koordinieren zudem die ärztlichen, pflegerischen, psychosozialen und seelsorgerischen Angebote und nehmen eine wichtige beratende und anleitende Funktion für das gesamte Betreuungsteam und die Familie ein, insbesondere bei schwierigen Fragen der Symptomkontrolle. Durch sie wird die 24-stündige ärztliche und pflegerische Notfallbereitschaft sichergestellt, die bei Bedarf auch aufsuchend tätig wird. Darüber hinaus erfolgt die Vernetzung mit anderen Hilfs- und Unterstützungsangeboten für Eltern, Geschwister und andere wichtige Bezugspersonen. Die Begleitung der Familien endet dabei nicht mit dem Tod des Kindes. In Zusammenarbeit mit den Kinderhospizdiensten können Angebote zur Trauerbegleitung vermittelt oder Kontakt zu Selbsthilfegruppen hergestellt werden.

Neben der ambulanten Versorgung können die SAPPV-Teams auch als Konsiliardienst in Kinderkliniken tätig werden oder die Überleitung vom stationären in das häusliche Umfeld organisieren (Führer und Nickolay 2014; GKV-Spitzenverband 2013).

Um hierbei den angestrebten Versorgungsstandard zu erreichen, sind Maßnahmen der Qualitätssicherung wichtig. Ein gutes Beispiel stellt die Zertifizierung der pädiatrischen Palliativversorgung des Brückenprojektes des Universitätsklinikum Dresden dar. Im Zuge dessen wurden unter anderem Handlungsprozesse festgelegt, Abläufe strukturiert und Versorgungsziele formuliert. Eine wichtige Komponente der Zertifizierung stellt dabei das internetgestützte Dokumentationssystem „eKernPäP“ dar. Es wurde von den Kinderpalliativteams aus Datteln, Dresden und Münster mitgestaltet und kann von allen deutschen SAPPV-Teams genutzt werden. Es ermöglicht die ortsunabhängige Dokumentation, eine strukturierte Symptomerfassung sowie das Zugreifen auf Patientendaten und stellt als einheitliches Dokumentationssystem ein wichtiges Qualitätsmerkmal dar (DGP 2011; Zernikow et al. 2013).

Die Verordnung der spezialisierten ambulanten Palliativversorgung erfolgt durch den behandelnden (Kinder-) Arzt und sollte in regelmäßigen Abständen überprüft werden (DKHV 2020). Auf der Homepage der DGP (2020) sind aktuell 47 pädiatrische SAPV-Teams gelistet (Stand 02/2020). Eine Versorgung von lebensbedrohlich erkrankten Kindern und Jugendlichen durch Erwachsenen-SAPV-Teams sollte somit nur in Ausnahmefällen erfolgen (Zernikow et al. 2017).

Palliativstation

Eine Palliativstation ist einem Krankenhaus zugehörig, stellt aber eine eigenständige Organisationseinheit dar, die räumlich und personell auf die speziellen Bedürfnisse von Palliativpatienten ausgerichtet ist (DGP 2019).

In Deutschland existieren inzwischen zwei pädiatrische Palliativstationen, die an Kinderpalliativzentren angebunden sind. Die erste wurde 2010 in Datteln eröffnet, im April 2016 folgte eine weitere in München. Hier ist eine optimale Versorgung von palliativ erkrankten Kindern, Jugendlichen und jungen Erwachsenen bei akuten Krankheitskrisen gewährleistet und ermöglicht den sinnvollen Einsatz diagnostischer und therapeutischer Maßnahmen (Zernikow et al. 2017). Darüber hinaus verfügen zunehmend einzelne Kinderkliniken über speziell ausgewiesene Palliativbetten bzw. besonders eingerichtete Kinderpalliativzimmer oder -einheiten wie zum Beispiel das Uniklinikum Göttingen (Kinderpalliativzentrum Göttingen 2020) oder die „Insel Tobi“ im Krankenhaus Neuwerk (Insel Tobi 2019).

Die Aufnahme in ein Krankenhaus kann notwendig werden, wenn in einer Krisensituation eine Versorgung zu Hause auch unter Ausnutzung aller ambulanten Ressourcen nicht mehr ausreichend möglich ist. Dabei kann es sich um eine drastische Progredienz der Erkrankung, Schwierigkeiten bei der Symptomkontrolle oder schwere psychosoziale Krisen handeln. Nach erfolgreicher Stabilisierung wird eine Entlassung nach Hause oder in eine andere Einrichtung angestrebt, aber auch die Begleitung in der letzten Lebensphase im stationären Umfeld ist möglich.

Eine weitere wichtige Aufgabe der Palliativstationen ist die multiprofessionelle Aus- und Weiterbildung in Kinderpalliativmedizin, die Erforschung pflegerischer, psychosozialer und spiritueller Aspekte sowie Fragen zur Symptomkontrolle. Dieses Wissen kann helfen, die pädiatrische Palliativversorgung weiterzuentwickeln und Therapiestandards zu erarbeiten (Führer 2011; Zernikow et al. 2017).

1.2.6. Lehre und Ausbildung

In der Literatur wird häufig die ungenügende Ausbildung der Ärzte als ein Hindernis für die Integration pädiatrischer Palliativversorgung beschrieben. Grund hierfür sind unter anderem fehlende Lehrveranstaltungen sowie der mangelnde Zugang zu Palliativdiensten und/oder Hospizen. Die Auseinandersetzung mit den Sterbenden erfolgt meist erst im Rahmen der alltäglichen Patientenversorgung und im Austausch mit erfahreneren Kollegen (Friedrichsdorf et al. 2005; Hilden et al. 2001; Klaschik et al. 2002). Darüber hinaus ist man als Medizinstudent im Rahmen der Ausbildung vornehmlich auf das Handlungsziel „Heilung“ fokussiert. Eine Einstellung, die einer adäquaten Palliativversorgung im Weg stehen kann und ein Umdenken in Lehre und klinischem Handeln erforderlich macht (Zernikow und Henkel 2009).

Dies spiegelt sich auch in der deutschen Approbationsordnung wider, in der „Palliativmedizin“ erstmalig 2002 Erwähnung findet. Die Verankerung im Medizinstudium als interdisziplinäres Fach in Form des Querschnittsbereiches 13 folgte 2009, doch erst seit dem Wintersemester 2012/2013 ist der Fachbereich Palliativmedizin in ganz Deutschland verpflichtend (ÄApprO 2002).

Auf dem Gebiet der Pädiatrie existiert in Deutschland seit 2008 der erste Lehrstuhl für Kinderschmerztherapie und Pädiatrische Palliativmedizin an der Universität Witten/Herdecke, den Professor Boris Zernikow innehat (Universität Witten/Herdecke 2019). Im gleichen Jahr wurde das erste Lehrbuch für „Palliativversorgung von Kindern, Jugendlichen und jungen Erwachsenen“ veröffentlicht, welches 2013 in der 2. Auflage erschien (Zernikow 2013). Darüber hinaus wurde 2014 die seit 2009 bestehende Stiftungsprofessur für Pädiatrische Palliativmedizin an der Ludwig-Maximilians-Universität München verstetigt, auf die Professorin Monika Führer berufen ist (Klinikum der Universität München 2017).

Die pädiatrische Palliativversorgung ist ein sehr spezielles Thema, sodass es in der Grundausbildung des Behandlungsteams häufig keinen Platz findet (Zernikow et al. 2006). Für Kinderärzte, Pflegepersonal und psychosoziale Mitarbeiter wird deshalb seit 2005 eine multiprofessionelle Zusatzweiterbildung für die palliative Versorgung von Kindern und Jugendlichen nach dem Dattelner Curriculum angeboten. Dieses entspricht den Anforderungen nach § 39a SGB V für Fach- und Führungskräfte in Hospizen und wird von der Bundesärztekammer anerkannt. Ärzte qualifizieren sich damit für den Erwerb der Zusatzbezeichnung „Palliativmediziner“ (Henkel et al. 2005a; Zernikow et al. 2017). Darüber hinaus verfügen der DKHV, der BVKH sowie die einzelnen ambulanten und stationären Kinderhospize über vielfältige Fortbildungsangebote, zum Beispiel zur Trauerbegleitung oder Geschwisterarbeit.

1.3. Besonderheiten in der Kinderonkologie

1.3.1. Epidemiologie

Krebserkrankungen bei Kindern und Jugendlichen sind selten. Sie machen insgesamt nur 1% aller Krankheiten in dieser Altersgruppe aus (Kinderkrebsinfo 2020b). Dennoch ist Krebs im Kindesalter die häufigste tödliche Erkrankung und die zweithäufigste Todesursache fernab des ersten Lebensjahres in Deutschland (Statistisches Bundesamt 2019).

Laut aktuellen Zahlen des deutschen Kinderkrebsregisters erkranken jährlich etwa 1770 Kinder unter 15 Jahren und ca. 350 Jugendliche von 15 bis 18 Jahren in Deutschland an einer malignen Krankheit. Die Neuerkrankungsrate liegt somit bei etwa 160 pro 1 Mio. Kinder in dieser Altersgruppe. Jungen erkranken im Verhältnis 1,2-mal häufiger als Mädchen (Kaatsch et al. 2019; Kaatsch und Spix 2014,).

Das Diagnosespektrum in der Kinderonkologie unterscheidet sich grundlegend von erwachsenen Krebspatienten. Im Kindesalter treten häufiger embryonale Tumoren wie beispielsweise Neuroblastome oder Nephroblastome auf. Karzinome hingegen, die bei Erwachsenen über 90% der Neuerkrankungen ausmachen, sind bei Kindern äußerst selten (Kaatsch 2018; Kinderkrebsinfo 2020b). Zu den häufigsten Diagnosen zählen Leukämien, ZNS-Tumoren und Lymphome (s. Abb.1.4; Kaatsch et al. 2019).

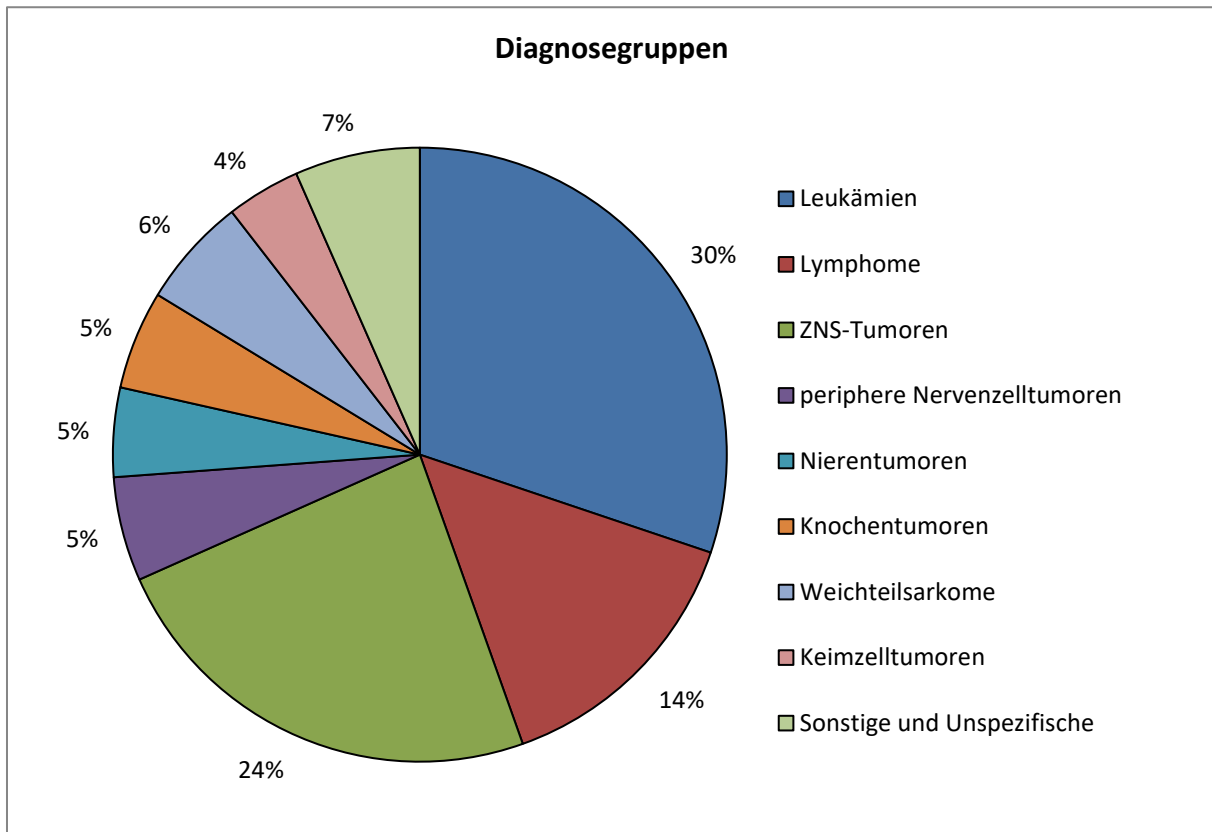


Abbildung 1.4 Die häufigsten Krebserkrankungen bei Kindern und Jugendlichen in Deutschland (Kaatsch et al. 2019)

Dank zunehmender Forschungserfolge, verbesserter diagnostischer Methoden und dem Einsatz multimodaler Therapien haben sich die Überlebensraten bei Krebserkrankungen im Kindesalter in den vergangenen Jahrzehnten deutlich verbessert. So hatten 1980 krebserkrankte Kinder in Deutschland eine 5-Jahres-Überlebenswahrscheinlichkeit von 69% (Kaatsch 2018). Im Vergleich dazu lag diese 2013 bei Kindern unter 15 Jahren bei 84% und 2017 bei 85% (Kaatsch et al. 2019; Kaatsch und Spix 2014). Je nach Diagnose zeigen sich allerdings große Unterschiede in der Prognose (s. Tab.1.2).

Diagnosegruppe	Anzahl der Erkrankungsfälle	Anteil in %	Inzidenz pro 1 Mio. Kinder pro Jahr		10-Jahres-Überlebenswahrscheinlichkeit in %
			Altersstandardisiert*	Kumulativ	
Leukämie	5923/5712	33/32	57/56	809/799	86/87
Akute lymphat. Leukämie (ALL)	4596/4410	26/25	44/43	629/619	90/91
Akute myeloische Leukämie (AML)	768/726	4/4	7/7	105/101	72/72
Lymphome	1939/1911	11/11	16/16	252/258	93/93
Hodgkin-Lymphom	815/829	5/5	6/7	104/110	98/98
Non-Hodgkin-Lymphom	773/767	5/4	7/7	101/104	87/88
ZNS-Tumoren	4327/4483	24/25	39/42	582/620	74/74
Neuroblastome	1236/1180	7/7	14/13	178/168	77/77
Retinoblastome	369/408	2/2	4/5	53/58	97/97
Nierentumoren	949/965	5/5	10/10	133/137	92/93
Lebertumoren	233/266	1/1	2/3	33/38	70/73
Knochentumoren	784/754	4/4	6/6	100/100	68/68
Weichteilsarkome	1042/998	6/6	10/9	140/138	70/71
Keimzelltumoren	561/589	3/3	5/5	75/80	94/93
Karzinome/maligne Melanome	399/445	2/3	3/4	44/59	84/87
Sonstige	19/32	0/0	0/0	3/4	-/-
Gesamt	17737/17743	100/100	166/169	2404/2460	82/83
* nach Segi-Welt-Standardpopulation					

Tabelle 1.2 Anzahl gemeldeter Erkrankungsfälle, Inzidenzen und 10-Jahres-Überlebenswahrscheinlichkeiten des Deutschen Kinderkrebsregisters nach Diagnosegruppen 2004 - 2013/2008 - 2017; Kinder unter 15 Jahren (Kaatsch et al. 2019; Kaatsch und Spix 2014)

Patienten mit Hodgkin-Lymphomen oder Retinoblastomen haben seit vielen Jahren die günstigste Prognose. Bei anderen Erkrankungen wie AML, Knochen- oder Weichteilsarkomen zeigt sich jedoch noch immer eine Sterblichkeit von bis zu 30% (Kaatsch et al. 2019; Kaatsch und Spix 2014).

Aufgrund der verbesserten Heilungschancen gewinnt die Langzeitbeobachtung von Krebspatienten zunehmend an Bedeutung. So weiß man heute, dass 4,4% der Patienten innerhalb von 25 Jahren nach Diagnose erneut an Krebs erkranken (Kaatsch und Spix 2014), innerhalb von 30 Jahren steigt dieser Anteil auf 7,3% (Kaatsch et al. 2019). Darüber hinaus gilt es durch risikoadaptierte Therapien mögliche Spätfolgen wie zum Beispiel Infertilität zu minimieren (Eggert 2016b).

Im Vergleich zur Ersttherapie ist die Prognose bei rezidivierten oder therapieresistenten Tumoren wesentlich schlechter. Ceschel et al. zeigten 2006, dass die 5- bzw. 10-Jahres-Überlebenswahrschein-

lichkeit bei Kindern mit einem ersten Rezidiv eines soliden Tumors nur noch bei 38% bzw. 33% lag. Die Therapiechancen sind auch hierbei abhängig von der jeweiligen Tumorentität: Während Patienten mit einem Rezidiv eines Morbus Hodgkin nach 5 Jahren eine Überlebenswahrscheinlichkeit von 71% und nach 10 Jahren von 67% haben, liegt diese bei Patienten mit rezidierten Weichteilsarkomen bei 49% bzw. 47% und bei ZNS-Tumoren bei nur noch 28% bzw. 17% (Ceschel et al. 2006). Kinder mit ALL-Erstrezidiv haben laut britischen Studien eine 5-Jahres-Überlebenswahrscheinlichkeit von 56% (Roy et al. 2005). Kommt es jedoch zu einem zweiten Rezidiv verschlechtert sich die Prognose drastisch, insbesondere im Fall einer ZNS-Beteiligung (Morris et al. 2003).

Somit wird deutlich, dass trotz der stetigen Optimierung der Behandlungsmöglichkeiten dennoch etwa 400 - 450 Kinder jährlich ihrer Krebserkrankung erliegen. Die häufigsten Todesursachen sind dabei vor allem Leukämien und ZNS-Tumore, gefolgt von Neuroblastomen und Weichteilsarkomen (Kaatsch et al. 2019; Kaatsch und Spix 2014).

1.3.2. Therapiekonzepte

Die Behandlung von Kindern, Jugendlichen und jungen Erwachsenen mit malignen Erkrankungen erfolgt aufgrund der alters- und erkrankungsbedingten besonderen Anforderungen bundesweit in spezialisierten Zentren unter dem Dach der Gesellschaft für Pädiatrische Onkologie und Hämatologie e. V. (GPOH) (Eggert 2016a). So werden 75% aller neuerkrankten Kinder in Deutschland in nur 29 Kliniken behandelt (Kaatsch et al. 2019). Dies wurde 2006 durch einen Beschluss des Gemeinsamen Bundesausschusses (G-BA) untermauert: Kinder und Jugendliche bis zum 18. Lebensjahr müssen bereits bei dem Verdacht auf eine onkologische Erkrankung zur weiteren Diagnostik und Therapie in ein kideronkologisches Behandlungszentrum überwiesen werden (G-BA 2006).

Seit den siebziger Jahren entwickelt die GPOH zunehmend für fast alle Tumoren und Systemerkrankungen aufeinanderfolgende Studienprotokolle (Kinderkrebsinfo 2020a), sodass inzwischen über 90% aller krebserkrankten Kinder in Deutschland innerhalb von Therapieoptimierungsstudien behandelt werden (Kaatsch et al. 2019; s. Anlage 2). Die bestehenden Behandlungsstrategien unterliegen dadurch einer kontinuierlichen Evaluation durch klinische und wissenschaftliche Referenzeinrichtungen. Diese Strukturen dienen der stetigen Optimierung der Therapiekonzepte, der Verbesserung der Heilungschancen sowie der Minimierung therapieassoziierter Akut- und Spätfolgen (Eggert 2016a).

Die Behandlung onkologischer Erkrankungen im Kindesalter erfolgt vorwiegend multimodal und risikoadaptiert. Wesentliche Bestandteile sind hierbei systemische Chemotherapien sowie strahlentherapeutische und operative Behandlungen. Insbesondere solide Krebserkrankungen sind bei pädiatrischen Patienten oft durch ein schnelles Wachstum und eine frühe Metastasierung gekennzeichnet. Da hochproliferative Malignome häufig zytostatikasensibel sind, nimmt die Chemotherapie

in der Kinderonkologie einen hohen Stellenwert ein. Sie kann alleine als intensive (Poly-) Chemotherapie oder im Rahmen eines neoadjuvanten Therapiekonzeptes vor einer lokalen Behandlung durch eine Operation und/oder Radiotherapie erfolgen. Alternativ ist, je nach Tumorentität und -progress, ein adjuvanter Einsatz von Zytostatika möglich (Creutzig 2019). Die Kombinationsmöglichkeiten der einzelnen Therapiekomponenten sind vielfältig und werden in der Regel durch die Studienprotokolle der GPOH koordiniert. Darüber hinaus gewinnt der Einsatz von Biologika und zielgerichteter Behandlungsansätze („targeted therapy“) zunehmend an Bedeutung (Eggert 2016b). Weitere unverzichtbare Bestandteile pädiatrisch-onkologischer Behandlungskonzepte sind neben der suffizienten Schmerztherapie, supportive Maßnahmen zur Prävention und Therapie von Infektionen und Begleitsymptomen wie Übelkeit oder Obstipation sowie unterstützende Logopädie, Physio-, und Ergotherapie. Eine Schlüsselfunktion nimmt zudem ab dem Zeitpunkt der Diagnosestellung die psychosoziale Versorgung der Patienten und ihrer Familie ein (Schröder et al. 2013).

1.4. Der Übergang von kurativ zu palliativ

1.4.1. Kommunikation mit den Kindern und ihrer Familien

Nicht selten besteht eine Diskrepanz zwischen dem Zeitpunkt, an dem sich das Behandlungsteam über die infauste Prognose eines Patienten bewusst wird, und dem Moment, an dem das Kind und seine Familie diese Tatsache realisieren und akzeptieren (Hilden et al. 2001; Sirkiä et al. 1997; Wolfe et al. 2000b). Daraus können sich bei Eintritt in die palliative Behandlungsphase verschiedene Konflikte ergeben, zum Beispiel, dass Eltern an aggressiven, kurativen Therapieformen festhalten, obwohl bereits keine realistische Heilungschance mehr besteht (Masera et al. 1999; Tomlinson et al. 2011). Aus diesem Grund sind ein guter Kontakt zwischen dem Patienten, seinen Eltern und den behandelnden Ärzten sowie ausführliche, wiederholte Gespräche über den Verlauf der Erkrankung des Kindes und weiterer Therapieoptionen von großer Bedeutung (Rellensmann 2013; Zernikow et al. 2017).

Auch wenn dies oft nicht einfach ist, kann sich die frühe Erkenntnis über die Palliativsituation und das Zulassen von Trauer, Wut und Enttäuschung positiv auf die Lebensqualität des Kindes und seine Angehörigen auswirken (Wolfe et al. 2000b; Mack und Wolfe 2006). Da die Krankheitsverläufe in der Kinderonkologie unvorhersehbar sein können (Wolfe et al. 2015), wird dadurch die Diskussion über Betreuungspräferenzen ermöglicht und gibt den Familien Gelegenheit, sich auf das Ende des Lebens vorzubereiten und es nach ihren Vorstellungen zu gestalten (Craig et al. 2007; Mack und Wolfe 2006). Darüber hinaus zeigen Studien, dass die Zufriedenheit von Eltern mit der ärztlichen Betreuung in der Lebensendphase vor allem von der Qualität der Kommunikation beeinflusst wird und weniger von medizinischen Ergebnissen: Für die Familien ist es besonders wichtig, dass Neuigkeiten mit

Sensibilität und Achtsamkeit mitgeteilt werden und sie klare Informationen über das zu Erwartende erhalten (Bluebond-Langner et al. 2007; Mack et al. 2005; Meyer 2006). Von entscheidender Bedeutung ist hierbei zudem die alters- und kindgerechte Einbeziehung der Patienten selbst (Craig et al. 2007). Mit schwerstkranken Kindern über den Tod und das Sterben zu sprechen, ist auch für die behandelnden Ärzte eine große Herausforderung (Führer und Nickolay 2014; Zernikow et al. 2017). Dennoch sollten sie über ihre Erkrankung informiert und an Gesprächen und Entscheidungen beteiligt werden, wo immer dies möglich ist (Führer und Nickolay 2014; Rellensmann 2013). Dies kann die Zusammenarbeit des Kindes verbessern, Ängste abbauen und die Last der Geheimhaltung verringern. Lässt man sie außen vor, können Schuld- und Isolationsgefühle entstehen (Beale et al. 2005; Führer und Nickolay 2014). Niethammer (2003, S. 167) schlägt deshalb vor, mit den Patienten eine Art „Behandlungsvertrag“ abzuschließen, der folgende Regeln beinhaltet: „1. Du darfst immer alles wissen, auch wenn es noch so schlimm für Dich ist. 2. Wir werden niemals lügen. 3. Wir werden immer versuchen, Dich und Deine Eltern mit euren Problemen nicht alleine zu lassen. [...] 4. Du wirst nie auch nur einen Tag grundlos in der Klinik bleiben müssen“. Dadurch wird das Vertrauensverhältnis zwischen Patienten und Behandlungsteam gefördert und Spannungen innerhalb der Familien am Lebensende vorgebeugt (Beale et al. 2005; Niethammer 2003).

Auch für die Eltern ist es oft eine schwierige Frage, ob sie mit ihrem Kind, das unheilbar an Krebs erkrankt ist, über dessen Tod sprechen sollen. Entscheiden sie sich gegen ein solches Gespräch, ist die Gefahr groß, dass sie dies später bereuen, was sich negativ auf den Trauerprozess auswirken kann (Kreicbergs et al. 2004b).

Das Verständnis von Tod und Sterben ist bei Kindern und Jugendlichen eng mit ihrem kognitiven Entwicklungsstand assoziiert (Di Gallo und Bürgin 2006). In den ersten beiden Lebensjahren existiert diese Vorstellung noch nicht. Sie entwickelt sich erst ungefähr ab dem 3. Lebensjahr. 3- bis 5-Jährige begreifen jedoch noch nicht die Endgültigkeit und Irreversibilität des Todes. Dieses Bewusstsein entwickeln sie ab dem Vorschul- oder frühen Schulalter (Haagen und Möller 2013). Dabei fühlen sich die Kinder oft schuldig und erleben Tod und Krankheit als Bestrafung. Umso wichtiger ist es, Kinder im Alter zwischen 5 und 10 Jahren nicht mit ihren Fantasien über den Tod allein zu lassen. Bei älteren Kindern und Jugendlichen gleicht das Todesverständnis dem eines Erwachsenen. Sie erkennen ihn als endgültig und unvermeidlich an und realisieren darüber hinaus seine Universalität (Kane 1979; Piaget 1978). Im Stadium der beginnenden Adoleszenz, mit zunehmender Selbstständigkeit und sich entwickelndem Verantwortungsbewusstsein, scheint diese Todesvorstellung sehr widersprüchlich und entsprechend bedrohlich. Jugendliche können deshalb auch mit vollständiger Verdrängung, regressivem Verhalten oder Wut und Aggression zur Kompensation ihrer Todesängste reagieren (Di Gallo

und Bürgin 2006; Führer und Nickolay 2014). Auch eine Romantisierung des Todes mit suizidalen Gedanken oder risikoreichem Verhalten ist möglich.

Kinder mit lebenslimitierenden Erkrankungen zeigen oftmals schon ein reiferes Bewusstsein für das Sterben und den Tod, da sie sich frühzeitiger in ihrem Entwicklungsprozess mit existentiellen Fragen auseinandersetzen müssen (Di Gallo und Bürgin 2006). Elisabeth Kübler-Ross (1984, S. 15) drückte dies anhand ihrer Erfahrungen mit sterbenden Kindern wie folgt aus: „Alle Kinder wissen (nicht bewußt, sondern intuitiv) über den Ausgang ihrer Krankheit Bescheid. Alle Kleinen sind sich dessen bewußt (nicht auf intellektueller, sondern auf spiritueller Ebene), wenn sie dem Tod nahe sind“.

1.4.2. Palliative Therapiekonzepte

Die Therapieoptionen krebskranker Kinder in der Palliativphase reichen von reiner Symptomkontrolle über den Einsatz antineoplastischer Behandlungen, wie Chemotherapie oder Bestrahlung, bis hin zu experimentellen Therapieversuchen (Bergsträsser 2018a). Dabei ist es oft ein Balanceakt, zwischen Belastungen durch eine Behandlung und dem möglichen, daraus resultierenden Nutzen abzuwägen. Von Fall zu Fall sind dies stets schwierige, individuelle Entscheidungen, da Wirkung und Nebenwirkungen einer jeden Therapie für den einzelnen Patienten nur schwer vorherzusagen sind (Zernikow und Frühwald 2013). Faktoren, die die Wahl der Therapieoption sowohl für die Eltern als auch für das Behandlungsteam beeinflussen, sind die Lebensqualität des Kindes und die verbleibende Überlebenszeit (Tomlinson et al. 2011). Die Eltern favorisieren dabei, im Vergleich zu den behandelnden Ärzten, eine aggressivere Behandlung (Bluebond-Langner et al. 2007; Tomlinson et al. 2011). Aus diesem Grund erhalten viele Kinder weiterhin eine Chemotherapie, auch wenn es kein kuratives Behandlungsziel mehr gibt. Antineoplastische Therapien können je nach Tumorentität und -progress zu einer Symptomlinderung führen (Bergsträsser 2018b). Demgegenüber stehen mögliche Nebenwirkungen und die damit verbundene Zunahme der Symptomlast sowie stationäre Aufenthalte (Wolfe et al. 2015). Der Hauptbeweggrund der Eltern, sich für eine solche Behandlung zu entscheiden, ist jedoch die anhaltende Hoffnung auf ein Wunder (Tomlinson et al. 2011). Besonders in der Kinderonkologie, wo viele Krankheitsbilder inzwischen eine gute Überlebensprognose haben, fällt es den Eltern oft schwer, zu akzeptieren, dass ihr Kind nicht mehr geheilt werden kann. Sie wollen deshalb nichts unversucht lassen und halten manchmal noch lange an invasiven Behandlungen fest (Bluebond-Langner et al. 2007; Ullrich et al. 2010; Wolfe et al. 2000b). Der Wunsch des Kindes und die Meinung der Ärzte haben jedoch Einfluss auf die Wahl der Therapie (Kang et al. 2013; Tomlinson et al. 2011). Für die Empfehlung der Ärzte sind unter anderem die Toxizität der Therapie sowie das Potenzial der Behandlung, die Symptomlast zu verringern, von Bedeutung. Am entscheidendsten sind dabei jedoch die Präferenzen der Familie. Kang et al. (2013) fanden heraus,

dass 41% der befragten Kinderonkologen palliative Chemotherapie allein aufgrund der elterlichen Wünsche verschrieben, obwohl sie darin keinen Nutzen für den Patienten sahen.

Das Wissen um diese Beweggründe kann dazu beitragen, die Kommunikation hinsichtlich der Behandlungsoptionen zu verbessern. Eine Orientierungshilfe kann hierbei der Leitfaden „Gesprächsaspekte über Therapiemöglichkeiten“ sein (s. Anlage 3). Die betroffenen Patienten und ihre Angehörigen können hierbei von wiederholten Gesprächen über Prognose und Therapieziele profitieren (Ullrich et al. 2010; Zernikow et al. 2017). Dies ermöglicht eine informierte und reflektierte Entscheidung und steigert die Zufriedenheit aller Beteiligten mit der gewählten Behandlung (Mack und Wolfe 2006).

Dabei sollte in der Kinderonkologie nicht strikt zwischen supportiv oder antineoplastisch, palliativ oder kurativ unterschieden werden, da die Übergänge oft fließend sind (Surkan et al. 2006a; Wolfe et al. 2015). Vielmehr wird auch hier die frühzeitige Einbeziehung pädiatrischer Palliativversorgung ab dem Zeitpunkt der Diagnosestellung angestrebt, ganz gleich, ob noch ein kurativer Ansatz besteht oder nicht (Levine et al. 2016). Oberstes Ziel jedweder Therapie sollte die Linderung von Symptomen sowie die Maximierung von Lebensqualität sein (ACT 1997; Craig et al. 2007).

1.4.3. Entscheidungen am Lebensende

Einige der herausforderndsten und emotional komplexesten Fragen ergeben sich aus der Zurückhaltung, dem Rückzug oder der anderweitigen Einschränkung von Behandlungen, die das Potenzial haben, das Leben zu erhalten oder zu verlängern, die aber zugleich auch Belastungen mit sich bringen können. Zu diesen Maßnahmen zählen unter anderem die kardiopulmonale Reanimation, mechanische Beatmung, Dialyse, die Gabe intravenöser Medikamente sowie künstliche Flüssigkeits- und Nahrungszufuhr (Larcher et al. 2015). Für das Behandlungsteam stellen diese Entscheidungen in der letzten Phase des Lebens eine der schwierigsten Aufgaben in der Betreuung schwerkranker Kinder und Jugendlicher dar (Solomon et al. 2005). Zudem müssen sie möglicherweise in einem Kontext erfolgen, in dem es keine absolute Sicherheit über die Ergebnisse gibt. Der Nachweis von Nutzen und Belastung dieser Maßnahmen ist im Einzelfall nicht immer möglich (Larcher et al. 2015). Die Aufgabe, für ihr Kind über den Umgang mit lebensverlängernden Maßnahmen zu entscheiden, ist für die betroffenen Eltern sehr belastend, besonders bei Patienten, die aufgrund ihres Alters oder des Krankheitsprogresses nicht im Stande sind, Beschwerden oder Wünsche zu äußern. Eine klare Indikationsstellung hinsichtlich therapeutischer Maßnahmen kann dabei hilfreich sein. Die Verantwortung dafür obliegt allein dem behandelnden Arzt und ist Grundvoraussetzung einer jeden medizinischen Handlung (Führer et al. 2010).

Die Erkenntnis, dass eine aggressive Therapie möglicherweise nicht im Interesse des einzelnen Patienten liegt, kann ein schrittweiser Prozess sein. Zudem machen es komplexe Krankheitsverläufe in der Kinderonkologie oft schwierig, den Zeitpunkt des Todes vorherzusagen. Unzureichende Kommunikation durch die behandelnden Ärzte kann zu einer erhöhten Prävalenz invasiver Maßnahmen und zu einer schlechten Vorbereitung aller Beteiligten auf die Lebensendphase des Kindes führen (Mack und Wolfe 2006). Um dem vorzubeugen, sollten regelmäßig offene Gespräche zwischen allen Beteiligten über das Lebensende und das Vorgehen in Situationen der akuten Verschlechterung erfolgen (Zernikow et al. 2017). Dabei ist und bleibt der Patient selbst der primäre Ansprechpartner und sollte seinem Alter und seiner psychosozialen Entwicklung entsprechend in den Entscheidungsprozess mit einbezogen werden, wo und wann immer dies möglich ist (Führer 2011; Larcher et al. 2015; Rellensmann 2013).

In Deutschland können Erwachsene ihre Wünsche hinsichtlich lebensverlängernder Maßnahmen vorab in Form einer Patientenverfügung festhalten (§ 1901a BGB). Voraussetzung sind hierbei die Einwilligungsfähigkeit sowie die Volljährigkeit des Patienten. Bei Kindern und Jugendlichen ist die rechtliche Situation nicht eindeutig: Ein Minderjähriger hat das Recht, einer medizinischen Untersuchung oder Intervention zuzustimmen oder sie abzulehnen, wenn seine geistige Reife erlaubt, die Relevanz und Konsequenzen seines Handelns zu begreifen. Dies gilt jedoch nur für gegenwärtige Maßnahmen. Es gibt keine rechtsgültige Möglichkeit zur Festlegung zukünftiger Verfahren und Grenzen der medizinischen Versorgung in einem palliativen Umfeld. Laut Rechtslage wird die Reife im Alter von 18 Jahren grundsätzlich als gegeben angesehen. Bei jüngeren Patienten gibt es jedoch kein klar definiertes Alter, das Einsichts- und Urteilsfähigkeit festlegt (BGH-Urteil vom 05.12.1958). Im deutschen Medizinrecht gelten Minderjährige unter 14 Jahren im Allgemeinen als einwilligungsunfähig (von Harder 2004). Dies wird jedoch von Fall zu Fall entschieden. Es gehört deshalb zu den Aufgaben des behandelnden Arztes, sich ein Bild über den Entwicklungsstand des Kindes zu machen (Führer 2011; Waske et al. 2019). In einer Stellungnahme der Kommission für ethische Fragen der Deutschen Akademie für Kinder- und Jugendmedizin wird empfohlen, Willensäußerungen aufgeklärter und einwilligungsfähiger minderjähriger Patienten in jedem Fall sorgfältig zu dokumentieren und bei der Entscheidungsfindung primär zu berücksichtigen (Gahr 2015). Dies setzt eine altersangemessene Aufklärung und Einbeziehung des Kindes voraus, die, wenn möglich, stets geboten sein sollte (Führer 2011). Bei jüngeren Kindern oder Patienten ohne ausreichende Einwilligungsfähigkeit ist es Recht und Pflicht der Eltern oder einer anderen sorgeberechtigten Person, für das Kind und zu seinem Wohl zu entscheiden (Art. 6 Abs. 2 GG; § 1626 Abs. 1 BGB; § 1666 BGB). Grundsätzlich sollte dabei ein Konsens zwischen Eltern und behandelnden Ärzten über das Ziel der Therapie und der

lebenserhaltenden Maßnahmen angestrebt werden, unter Wahrung der Selbstbestimmtheit des Patienten (Führer 2011; Jox et al. 2009).

Dennoch gibt es in Deutschland bisher noch keine Rechtsgültigkeit für den vorausverfügten Willen von Minderjährigen, Eltern oder gesetzlichen Vertretern (Waske et al. 2019). Im Jahr 2009 wurde von Rellensmann und Hasan ein Standardformular („Empfehlungen zum Vorgehen in Notfallsituationen“, s. Anlage 4) zur Festlegung therapeutischer und diagnostischer Maßnahmen pädiatrischer Patienten mit lebenslimitierenden Erkrankungen in Notfallsituationen veröffentlicht. Dieses wird im Bedarfsfall vom Bundesarbeitskreis Pädiatrischer Palliativmedizin empfohlen. Das Dokument ist jedoch dadurch begrenzt, dass es ausdrücklich als Empfehlung und nicht als Verfügung oder Verordnung betitelt ist. Es muss nur von einem Arzt und einer Krankenschwester unterzeichnet werden und nicht von den Eltern und/oder dem Patienten. Darüber hinaus ist es für das Behandlungsteam rechtlich nicht bindend (Waske et al. 2019). Es kann jedoch, ebenso wie Elternverfügungen oder anderweitig dokumentierte Willensäußerungen einwilligungsfähiger Kinder und Jugendlicher, eine gute Grundlage für die rechtzeitige und offene Kommunikation im Rahmen eines ACP bilden (Jox et al. 2009; Rellensmann und Hasan 2009; Waske et al. 2019). Für die Familien ist der Prozess der Vorausplanung für das Lebensende des Patienten oft hilfreich. Er stellt die Betreuung des Kindes in ihrem Sinne, unter Erhaltung der Lebensqualität und der Vermeidung unnötigen Leidens, sicher (Hammes et al. 2005; Mack und Wolfe 2006). Eltern schätzen deshalb besonders in dieser Phase der Betreuung die ehrliche und vollständige Weitergabe von Informationen, die Beteiligung an der Koordination der Versorgung sowie die Wahrung der Integrität der Eltern-Kind-Beziehung (Meyer 2006).

1.4.4. Symptome am Lebensende

Eine der wichtigsten und zugleich herausforderndsten Aufgaben einer umfassenden Palliativversorgung von Kindern und Jugendlichen, die unheilbar an Krebs erkrankt sind, ist eine adäquate Symptomkontrolle, welche entscheidend zum Erhalt der Lebensqualität beitragen kann. In der pädiatrischen Onkologie ist dies mit einem breiten Spektrum unterschiedlicher physischer und psychischer Symptome verbunden. Zudem ist es je nach Alter und Allgemeinzustand des Patienten mitunter sehr schwierig, die Beschwerden ausreichend zu erfassen (Zernikow et al. 2017). Stetige Kommunikation und regelrechte Dokumentation spielen deshalb eine zentrale Rolle für die Qualitätssicherung der symptomorientierten Therapie (Führer und Nickolay 2014).

Häufige Symptome krebskranker Kinder und Jugendlicher in der Lebensendphase sind Schmerzen, Müdigkeit, Appetitmangel, Übelkeit und Erbrechen, Dyspnoe, Obstipation, aber auch Angst und Traurigkeit (Hechler et al. 2008; Theunissen et al. 2007; von Lützu et al. 2012; Wolfe et al. 2000a; Ye et al. 2019). Dabei variiert das klinische Bild abhängig von der zugrundeliegenden Tumorentität und der aktuellen Behandlung (Bergsträsser 2018b): Kinder mit soliden Tumoren leiden vor allem an

Symptomen, die durch das Tumorwachstum hervorgerufen werden, wie ausgeprägten Schmerzen. Patienten mit ZNS-Tumoren haben eher mit neurologischen Ausfällen zu kämpfen und bei Kindern, die an einem hämatologischen Malignom erkrankt sind, kommt es häufiger zu Blutungsproblemen und Anämien.

Das in der „ACT-Charta“ geforderte Recht auf angemessene Schmerzbehandlung und Symptomkontrolle (s. Abb.1.3.) ist bei onkologisch erkrankten Kindern am Lebensende oft nur unbefriedigend umsetzbar (Wolfe et al. 2015). Es existiert keine offizielle Leitlinie zum Symptommanagement final erkrankter Kinder (Zernikow et al. 2017). Jedoch lassen sich umfassende Informationen hinsichtlich Symptombehandlung und supportiver Maßnahmen zum Beispiel im Lehrbuch „Palliativversorgung von Kindern, Jugendlichen und jungen Erwachsenen“ finden (Zernikow 2013). Einige wichtige, zu berücksichtigende Aspekte sind darüber hinaus in Anlage 5 „Grundsätze der Symptomkontrolle“ zusammengefasst (Führer 2011; s. Anlage 5).

Zur Senkung der Symptomlast kommen nicht-pharmakologische und medikamentöse Therapien synergistisch zum Einsatz. Dabei können viele Kinder neben Logopädie, Ergo- und Physiotherapie (Führer et al. 2012) auch von Hilfsmitteln wie Schmerzpumpen, Cough Assistenten oder Ernährungssonden profitieren (Zernikow et al. 2017). Bei motorisch eingeschränkten Patienten sollte zudem frühzeitig an die Verordnung von Rollstühlen oder Pflegebetten gedacht werden.

Bei dem Versuch Symptome zu lindern, ist zu beachten, dass diese neben der Grunderkrankung auch durch medizinische Interventionen und Behandlungen hervorgerufen werden können (Ostgathe et al. 2003). Kinder, die sich einer antineoplastischen Therapie unterziehen, haben oft eine höhere Symptomlast als Patienten, die ausschließlich supportiv behandelt werden (Collins et al. 2000; Wolfe et al. 2015). Zu einem adäquaten Symptommanagement gehört somit auch das sinnhafte Abwägen aller invasiven Maßnahmen. Darüber hinaus können sich eine kompetente Versorgung und eine umfassende Beratung des Patienten und seiner Angehörigen ebenfalls positiv auswirken (Pritchard et al. 2008). Wichtiger Bestandteil einer befriedigenden Symptomkontrolle ist außerdem die kritische und kontinuierliche Evaluation der Beschwerden (Bergsträsser 2018b), denn nur Symptome, die wahrgenommen werden, können behandelt und somit gelindert werden.

Das Hauptaugenmerk des Behandlungsteams liegt dabei oft auf den physischen Symptomen (Theunissen et al. 2007). Befragungen von Patienten und Eltern zeigen, dass Kinder und Jugendliche mit Krebserkrankungen zudem unter vielschichtigen psychischen Problemen wie Angst und Traurigkeit leiden, die von den Ärzten häufig nicht wahrgenommen werden und sich im Krankheitsverlauf bis zum Lebensende zunehmend potenzieren (Hechler et al. 2008; von Lützu et al. 2012). Ähnliches gilt für Symptome, die therapeutisch nur schwer zu beeinflussen sind und deshalb nicht immer regelmäßig dokumentiert werden, wie Müdigkeit oder Schwächegefühl (Wamsler et al. 2005).

Eine Möglichkeit zur systematischen Erfassung von Symptomen bietet beispielsweise die von Collins et al. (2000) entwickelte „Memorial Symptom Assessment Scale“. Dieser Fragebogen richtet sich speziell an Kinder mit malignen Erkrankungen unterschiedlicher Altersstufen, der neben der Prävalenz auch die durch das Symptom verursachte Belastung festhält (s. Anlage 6).

Die Beschwerden der Patienten haben, besonders in der letzten Phase des Lebens, nicht nur Auswirkungen auf die Kinder und Jugendlichen (Collins et al. 2002), sondern beschäftigen auch die Familien in hohem Maße, oft auch noch bis über den Tod des Patienten hinaus (Pritchard et al. 2008). Als stärkste Belastungsfaktoren, die die Eltern auch über Jahre weiterhin bewegen, gelten Schmerzen ihrer Kinder, die nicht ausreichend gelindert werden können (Hechler et al. 2008; Kreicbergs et al. 2005). Ebenso werden Veränderungen des Verhaltens und des Aussehens, Nahrungsverweigerung und Dyspnoe als sehr leidvoll beschrieben (Pritchard et al. 2008). Eine suffiziente Symptomkontrolle hat somit das Potenzial, die Lebensqualität des Patienten und seiner Familie zu verbessern (Weaver et al. 2015).

1.5. Pädiatrische Palliativversorgung in Leipzig

1.5.1. Situation der Kinderonkologie Leipzig

In der Abteilung für Pädiatrische Onkologie, Hämatologie und Hämostaseologie des Universitätsklinikums Leipzig (UKL) erfolgt unter der Leitung von Professor Dr. med. Holger Christiansen die Diagnostik und Therapie von malignen Erkrankungen sowie angeborenen und erworbenen Störungen der Blutbildung und Blutgerinnung bei Kindern und Jugendlichen. Die Behandlung erfolgt in enger Kooperation mit anderen Fachabteilungen des UKL und fügt sich in die Therapiekonzepte der GPOH ein. Die Dokumentation der Krankheitsverläufe und die Weitergabe der Daten an die Studienzentralen sowie die Meldung der Patienten an das Deutsche Kinderkrebsregister stellen wichtige Elemente der Qualitätssicherung dar.

Der Abteilung stehen zum Zeitpunkt der Datenanalyse (2013) eine Bettenstation mit sieben Zweibett- und zwei Einbettzimmern sowie eine Ambulanz mit onkologisch-hämatologischer und hämostaseologischer Sprechstunde zur Verfügung. Je nach Bedarf und Kapazitäten können zusätzliche Betten auf der interdisziplinären pädiatrischen Intensivstation genutzt werden. In Kooperation mit der Klinik und Poliklinik für Hämatologie und Zelltherapie, Internistische Onkologie und Hämostaseologie werden autologe und allogene hämatopoetische Stammzelltransplantationen (SZT) durchgeführt.

Die Station verfügt zudem über einige Beschäftigungsangebote für die Patienten: ein Spielzimmer, einen umfangreich ausgestatteten Sportraum sowie ein schallisoliertes Musikzimmer. Schulpflichtige Kinder können während ihres stationären Aufenthaltes, der sich über Monate bis Jahre erstrecken kann, die Klinikschule besuchen.

Für die Eltern der Patienten, die nicht in der unmittelbaren Umgebung wohnen, ist eine Mitaufnahme in Form von Rooming-In, eine Unterbringung im Ronald McDonald Haus Leipzig oder in der Elternwohnung der Elternhilfe für krebskranke Kinder e. V. möglich.

Im Hinblick auf die pädiatrische Palliativversorgung existieren in der Kinderonkologie Leipzig während des Untersuchungszeitraumes (1992 - 2013) keine festen Strukturen. Die ambulante Betreuung ist sehr individuell und vor allem von der Verfügbarkeit lokaler Angebote abhängig. Im stationären Bereich erfolgt die Versorgung durch die Ärzte und Pflegekräfte der Abteilung in Kooperation mit anderen Fachabteilungen, insbesondere der pädiatrischen Intensivstation. Seit ihrer Gründung besteht zudem eine enge Zusammenarbeit mit der Elternhilfe für krebskranke Kinder e. V. und dem Kinderhospiz Bärenherz Leipzig e. V.

Insgesamt wird die Versorgungsplanung von dem Versuch bestimmt, auf die Bedürfnisse der Patienten und ihrer Familien einzugehen. In den letzten Jahren gewinnt darüber hinaus die medizinische Nachsorge immer mehr an Bedeutung. Für die psychosoziale Versorgung sind dabei die Mitarbeiter der Elternhilfe für krebskranke Kinder e. V. zusammen mit den Pädagogen und Erziehern der Station verantwortlich.

1.5.2. Versorgungspartner der Kinderonkologie Leipzig

Elternhilfe für krebskranke Kinder e. V.

Der Verein „Elternhilfe für krebskranke Kinder e. V.“ wurde 1990 gegründet, nachdem sich zwei Jahre zuvor eine kleine Gruppe engagierter Eltern zusammengeschlossen hatte, um betroffene Familien im Umgang mit der neuen, herausfordernden Lebenssituation zu unterstützen. Seitdem hat sich der Verein stetig weiterentwickelt und ist mit seinen Aufgaben gewachsen. In enger Zusammenarbeit mit der Abteilung für Pädiatrische Onkologie, Hämatologie und Hämostaseologie des UKL hat sich die Elternhilfe die optimale Begleitung von Kindern, Jugendlichen und jungen Erwachsenen mit Krebserkrankungen sowie ihrer Familien zur Aufgabe gemacht. Die psychosoziale Betreuung erfolgt dabei durch ein multiprofessionelles Team vom Tag der Diagnosestellung, während der stationären Therapie und im Rahmen der ambulanten Nachsorge. Zum Zeitpunkt der Datenanalyse (2013) erfolgt dies noch über Drittmittelfinanzierung ohne festen Kooperationsvertrag.

Ein weiterer wichtiger Auftrag für den Verein ist die Öffentlichkeitsarbeit mit dem Ziel, die Allgemeinheit für das Thema „Krebs im Kindesalter“ zu sensibilisieren (Elternhilfe Leipzig e. V. 2019).

Kinderhospiz Bärenherz Leipzig e. V.

Das Kinderhospiz Bärenherz geht auf den Verein „Kinderhospiz Bärenherz Leipzig e. V.“ zurück, der 2003 unter dem Namen „Initiative Bärenherz Leipzig e. V.“ gegründet wurde. Seit Mai 2004 existiert ein ambulanter Kinderhospizdienst, der im November 2005 um ein stationäres Kinderhospiz erweitert wurde. Damals noch als Interimslösung mit drei Betten und einer Elternwohnung. Im April 2008 konnte der deutlich größere Neubau bezogen werden, der nun über 10 Kinderbetten und 5 Elternwohnungen verfügt. Der Kinderhospiz Bärenherz e. V. ist Mitglied im BVKH und wird seit Januar 2012 von der Bärenherz Kinderhospize GmbH getragen.

Neben der ambulanten und stationären Versorgung ermöglicht das Kinderhospiz Bärenherz auch Beratung in sozialen Belangen, pädagogische Angebote für die Kinder und ihre Familien sowie Begleitung in der Trauerphase. Darüber hinaus verfügt das Kinderhospiz über die „Bärenherz Akademie“. Hier werden Vorträge, Seminare, Workshops und Unterrichtseinheiten zu den Themen Krankheit, Sterben, Tod und Trauer für Kindergärten und Schulen sowie interessierte Gruppen aus den Bereichen Gesundheit und Soziales angeboten (Kinderhospiz Bärenherz Leipzig e. V. 2019).

2. AUFGABENSTELLUNG

Durch diese Arbeit soll eine retrospektive Erfassung der palliativen Versorgung der Kinder erfolgen, welche in den Jahren 1992 bis 2013 verstorben sind und in der Abteilung für Pädiatrische Onkologie, Hämatologie und Hämostaseologie des UKL betreut wurden. Dabei sollen folgende Aspekte festgehalten werden:

- Patientenzahl
- Grunderkrankung und Therapie
- Psychosoziale Betreuung
- Betreuung in der Lebensendphase
- Todesumstände

Hierzu sollen die Krankheitsverläufe dieser Patienten, die verschiedenen Therapieoptionen und der Übergang von kurativen zu palliativen Behandlungsmöglichkeiten sowie die psychosoziale Begleitung in diesem Kontext beschrieben werden.

Darüber hinaus soll herausgearbeitet werden, zu welchem Zeitpunkt „Palliativversorgung“ in den onkologischen Therapieplan integriert wurde und in welcher Form dies mit den Kindern und ihren Familien kommuniziert wurde. Die Betreuung am Lebensende soll insbesondere im Hinblick auf folgende Fragen analysiert werden:

- Konnte in dieser Krankheitsphase eine ausreichende Symptomkontrolle erzielt werden?
- Wie und mit wem erfolgten Gespräche hinsichtlich intensivmedizinischer Maßnahmen?
- Welche Versorgungsstrukturen bestanden bereits während des Untersuchungszeitraumes und wie wurden diese von den Familien angenommen?
- Unter welchen Umständen sind die Patienten verstorben?
- Wo besteht Verbesserungsbedarf?

Anhand der Ergebnisse der vorliegenden Arbeit soll der Bedarf an pädiatrischer Palliativversorgung für Patienten, die in der Abteilung für Pädiatrische Onkologie, Hämatologie und Hämostaseologie des UKL betreut werden, sowohl im ambulanten als auch im stationären Bereich veranschaulicht werden. Möglichkeiten zur Optimierung der Versorgung sollen diskutiert werden mit dem Ziel, eine verbesserte Betreuung onkologischer Patienten und ihrer Familien in der Palliativphase und am Lebensende zu erreichen.

3. MATERIAL UND METHODEN

3.1. Übersicht der erhobenen Daten

Bei der vorliegenden Arbeit handelt es sich um eine monozentrische, retrospektive Analyse, basierend auf den Krankenakten, der laut Patientenregister verstorbenen Patienten aus den Jahren 1992 bis 2013 der Abteilung für Pädiatrische Onkologie, Hämatologie und Hämostaseologie des UKL sowie den Aufzeichnungen des Elternvereins für krebskranke Kinder e. V. und des Kinderhospiz Bärenherz Leipzig e. V.

Einschlusskriterien der Studie waren die gesicherte Diagnose einer onkologischen Grunderkrankung und ein Todeszeitpunkt der Patienten zwischen dem 1.1.1992 und dem 31.12.2013 sowie eine zumindest zeitweise Betreuung durch die Abteilung für Pädiatrische Onkologie, Hämatologie und Hämostaseologie des UKL, unabhängig vom Alter des Patienten und vom Ort des Todes. Ausschlusskriterium für die Analyse war ein völliges Fehlen der Krankenakte, welches eine Einsichtnahme unmöglich machte. Patienten mit nur teilweise vorliegenden Krankenakten wurden in die Untersuchung miteingeschlossen, sofern die Einschlusskriterien anhand der vorliegenden Akten bestätigt werden konnten.

Insgesamt konnten mit Hilfe der abteilungsintern geführten Patientenstatistik und den Aufzeichnungen der Elternhilfe für krebskranker Kinder e. V. 133 Patienten identifiziert werden. Zudem erfolgte ein Abgleich mit dem klinikinternen computergestützten Patientendokumentationssystem (SAP-basiert). Von 132 dieser insgesamt 133 Patienten konnten die Patientenakten eingesehen werden. Ein Patient musste aus der Analyse ausgeschlossen werden, da keinerlei Krankenakten zur Einsichtnahme vorlagen.

Es wurden ausschließlich bereits bekannte Daten bearbeitet, die im Rahmen der stationären bzw. ambulanten Betreuung dokumentiert wurden.

Aus den Patientenunterlagen wurden folgende Punkte erfasst:

- Stammdaten der Patienten
 - Geburtsdatum, Geschlecht, Postleitzahl, Diagnose, Diagnosedatum, Rezidive, Progress der Erkrankung
- Therapie der malignen Erkrankung
 - Datum, Zeitraum und Art kurativer Therapien (nach den Studienprotokollen der GPOH oder individuelle Heilversuche), stationärer Aufenthalt, ambulante Besuche in der Klinik während der kurativen Therapie, Ansprechen auf die Therapie, Nebenwirkungen und Komplikationen unter der Therapie, Anzahl und Art der Therapiewechsel

- Datum, Zeitraum und Art der palliativen Therapie, verabreichte Medikamente, stationäre Aufenthalte und ambulante Besuche in der Klinik während der Palliativphase, Ansprechen auf die Therapie, Nebenwirkungen und Komplikationen unter der Therapie, Anzahl und Art der Therapiewechsel innerhalb der palliativen Behandlung
- Psychosoziale Betreuung
 - Datum von Aktennotizen über Gespräche zwischen Ärzten, psychosozialen Mitarbeitern und der Familie über ausschließlich palliative Therapieoptionen und die infauste Prognose, Art des Kontaktes in der palliativen Phase (stationäre Aufenthalte, ambulante Termine, Hausbesuche, Telefonkontakte/E-Mails), über das Aufklärungsgespräch hinausgehende Betreuung der Patienten und/oder der Eltern und Geschwister; diesbezüglich Vergleich der Akteneinträge der Abteilung für Pädiatrische Onkologie, Hämatologie und Hämostaseologie des UKL und der Elternhilfe für krebskranke Kinder Leipzig e. V.
- Betreuung in der Lebensendphase
 - Aufenthaltsorte (zu Hause, stationär, ambulant, Kinderhospiz), Zeitpunkt und Dauer der letzten stationären Behandlung, vermerkte Symptome in der Lebensendphase, Betreuung zu Hause (Eltern, Kinderarzt, Pflegedienst, Sonstige), erfolgte lebensverlängernde Maßnahmen bis 48h vor dem Tod (Reanimation, Intubation, Beatmung), Gespräch über lebensverlängernde Maßnahmen, Existenz einer Patientenverfügung
- Todesumstände
 - Todesdatum, zugrundeliegende Todesursache (progressive Erkrankung, therapieassoziierte Todesursache, Andere), Sterbeort (zu Hause, stationär, Kinderhospiz), Therapie zum Todeszeitpunkt (kurative Therapie, palliative Therapie, individuelle Heilversuche, keine)

Lag bei Patienten mehr als eine maligne Erkrankung vor, so wurden lediglich die Daten des zuletzt diagnostizierten Malignoms erfasst.

In einigen Fällen fehlten Behandlungsdokumente und/oder die Befundberichte waren zum Teil unvollständig. Dies führte dazu, dass nicht bei allen Parametern die Gesamtzahl der Fälle in die Auswertung einbezogen werden konnte.

3.2. Definition der erhobenen Daten

Diagnosegruppen:

Es erfolgte die Erfassung der spezifischen Diagnosen, die auf den Datenerhebungsprotokollen der GPOH vermerkt waren. Lagen diese nicht vor, wurde die in der Krankenakte notierte Diagnose gewertet. Zur besseren Übersicht wurde die Einteilung in drei Diagnosegruppen vorgenommen:

- Leukämien, Lymphome, MDS
- ZNS-Tumoren
- Solide Tumoren

Diagnosezeitpunkt:

Als Zeitpunkt der Diagnose wurde das auf den Datenerhebungsprotokollen der GPOH angegebene Diagnosedatum definiert. Lag ein solches Protokoll nicht vor, wurde der Tag gewählt, an dem laut Krankenakte die Diagnose einer malignen Erkrankung gesichert war.

Rezidivzeitpunkt:

Als Zeitpunkt des Rezidivs wurde das auf den Datenerhebungsprotokollen der GPOH angegebene Rezidivdatum definiert. Lag ein solches Protokoll nicht vor, wurde der Tag gewählt, an dem laut Krankenakte das Rezidiv einer malignen Erkrankung gesichert war.

Ein Progress der malignen Grunderkrankung wurde ebenfalls in die Definition „Rezidiv“ eingeschlossen, wenn es sich um ein Fortschreiten der bekannten Krebserkrankung, im Anschluss an einen in der Akte dokumentierten gesicherten Tumorstillstand oder Tumorrückgang, handelte.

Kurative Therapien:

Als kurativ wurden alle Therapien eingeordnet, die laut Aktenlage mit der Intention einer Heilung für das Kind durchgeführt wurden. Ausschlusskriterium war ein Aktenvermerk wie „palliative Situation“ oder „infauste Prognose“.

- Kurative Therapien nach Protokoll: Alle Behandlungen, die nach einem kurativen Studienprotokoll der GPOH durchgeführt wurden.
- Individuelle Heilversuche: Einschluss aller Therapien, die die Definition „kurative Therapien“ wie oben beschrieben erfüllen, jedoch keine Standardtherapien nach den Protokollen der GPOH darstellen, bzw. abgewandelte Protokolle mit dem Vermerk „individueller Heilversuch“ beinhalten. Diese Therapien können demnach trotzdem in Zusammenarbeit bzw. nach Rücksprache mit den Studienzentralen erfolgt sein.

Dauer der kurativen Therapie:

Der Therapiebeginn wurde als das Diagnose-/Rezidivdatum bzw. das Datum des Wechsels aus einem anderen Therapieschema (kurativ nach Protokoll/individueller Heilversuch/palliativ) definiert. Als Endpunkt wurde der Wechsel in ein anderes Therapieschema (kurativ nach Protokoll/individueller Heilversuch/palliativ), das Rezidiv- bzw. Todesdatum oder der letzte Tag der Verabreichung der kurativen Therapie, wenn der Behandlung ein therapiefreies Intervall folgt, festgelegt. Das heißt, innerhalb eines Heilversuches konnten somit verschiedene Therapieformen Anwendung finden. Wurde im Anschluss an eine kurative Therapie jedoch ein Rezidiv der Grunderkrankung diagnostiziert und der Patient erneut in kurativer Intention therapiert, so wurde diese Behandlung als neue kurative Therapie gewertet.

Palliativphase/Dauer der palliativen Therapie:

Das Datum des erstmaligen Akteneintrages über die „palliative Situation“ oder „infauste Prognose“ wurde als Eintritt in die Palliativphase und zugleich als Therapiebeginn der palliativen Behandlung definiert. Dies beinhaltete Notizen in der Behandlungsdokumentation, Arztbriefe, die Korrespondenz mit den Studienzentralen oder Vermerke über Eltern- und/oder Patientengespräche. Als Endpunkt wurde der Tod des Patienten festgelegt.

Palliative Therapien:

- Supportive palliative Behandlung:
ausschließliche Gabe von Medikamenten zur Symptomkontrolle ohne antineoplastische Wirkung (Analgetika, Antiemetika etc.).
- Antineoplastische palliative Therapie:
Durchführung von gegen den Tumor gerichteten Therapien mit der Intention der Lebensverlängerung und/oder Symptomlinderung (Chemotherapeutika, Strahlentherapie, etc.)
- Alternative Therapien:
Gegen das Malignom gerichtete Behandlungsmethoden ohne allgemeingültige wissenschaftliche Anerkennung der antineoplastischen Wirkung (homöopathische Mittel, Vitamintherapien, religiöse Zeremonien etc.)
- Operationen waren von dieser Unterteilung ausgenommen

Lebensendphase:

Als Lebensendphase wurden die letzten 60 Tage vor dem Tod der Patienten definiert.

Symptome und Komplikationen der Lebensendphase:

Erfasst wurden die folgenden Symptome und Komplikationen, wenn sie laut Aktenlage in der Lebensendphase dokumentiert wurden. Dies beinhaltete Notizen in der Behandlungsdokumentation, Arztbriefe oder die Korrespondenz mit den Studienzentralen.

- Schmerzen
- reduzierter Allgemeinzustand
- Müdigkeit/Somnolenz
- Infektion/Fieber (umfasste Atemwegsinfektionen, Harnwegsinfektionen, Gastroenteritiden, Wund- und Hautinfektionen, Infektionen der Schleimhäute, Knochen oder Muskeln, Gelenksinfektionen, Meningitiden/Enzephalitiden, SIRS/Sepsis sowie Fieber als alleinstandes Symptom)
- Dyspnoe
- hämatologische Symptome (umfasste Anämie, Neutropenie, Thrombozytopenie, Panzytopenie, Gerinnungsstörungen und Blutungen)
- neurologische Ausfälle (umfasste motorische, sensible und kognitive Ausfälle inklusive Schluck- und Sprachstörungen)
- reduzierter Appetit/Kachexie
- Übelkeit/Erbrechen
- Aszites/Ödeme
- Niereninsuffizienz
- Unruhe
- Angst/Depression
- Obstipation
- Diarrhoe
- Dekubitus

Todesursache:

Die Todesursache und deren Einordnung in die jeweilige Kategorie (progressive Erkrankung, therapieassoziierte Todesursache, Andere) wurde dem Totenschein und/oder den Datenerhebungsprotokollen der GPOH entnommen. Lag keines dieser Dokumente vor, wurden Akteneinträge und Studienkorrespondenz hinzugezogen. Als therapieassoziierte Todesfälle wurden jene gewertet, die in den genannten Dokumenten bzw. Patientenunterlagen klar als solche deklariert wurden. Lag keine eindeutige Zuordnung vor, wurden nur die Todesfälle zu den therapieassoziierten Todesursachen

gezählt, bei denen eine entsprechende Kausalkette nachzuvollziehen war, zum Beispiel ein Todesfall nach SZT infolge einer ausgeprägten Graft-versus-Host disease.

Zu den „anderen Todesursachen“ wurden die Todesfälle gezählt, die von der onkologischen Grunderkrankung und deren Therapie vollkommen unabhängig waren wie zum Beispiel Verkehrsunfälle.

3.3. Statistische Methoden

Die Auswertung der Daten erfolgte mit den Statistikprogrammen SPSS 21.0 sowie Excel 2010. Inhalt der deskriptiven Statistik war die Ermittlung von Minimal- und Maximalwerten, dem Median sowie des arithmetischen Mittelwertes und der Standardabweichung anhand der Absolutzahlen. Des Weiteren wurde der prozentuale Anteil der jeweiligen Kategorien an der Grundgesamtheit berechnet.

Unterschiede zwischen den dargestellten Gruppen wurden mithilfe des Chi²-Tests, des Mann-Whitney-U-Tests unabhängiger Variablen oder des exakten Tests nach Fisher auf ihre Signifikanz untersucht. Bei einem Signifikanzniveau von $p < 0.05$ wurden die Unterschiede als statistisch signifikant, bei einem Signifikanzniveau von $p < 0.001$ als statistisch sehr signifikant gewertet. Überlebensanalysen wurden mit der Darstellung nach Kaplan-Meier durchgeführt.

Die vorliegende Arbeit umfasst keine Korrektur der Daten für multiple Testungen; die Ergebnisse sind somit als rein deskriptiv anzusehen.

4. ERGEBNISSE

4.1. Beschreibung Gesamtkollektiv

4.1.1. Allgemeine Charakteristika

In den Jahren 1992 bis 2013 wurden in der Abteilung für Pädiatrische Onkologie, Hämatologie und Hämostaseologie des UKL 773 maligne Erkrankungen diagnostiziert. Über den gesamten Erfassungszeitraum verstarben 133 Kinder, Jugendliche und junge Erwachsene, dies entspricht durchschnittlich 6 Patienten pro Jahr (s. Abb.4.1).

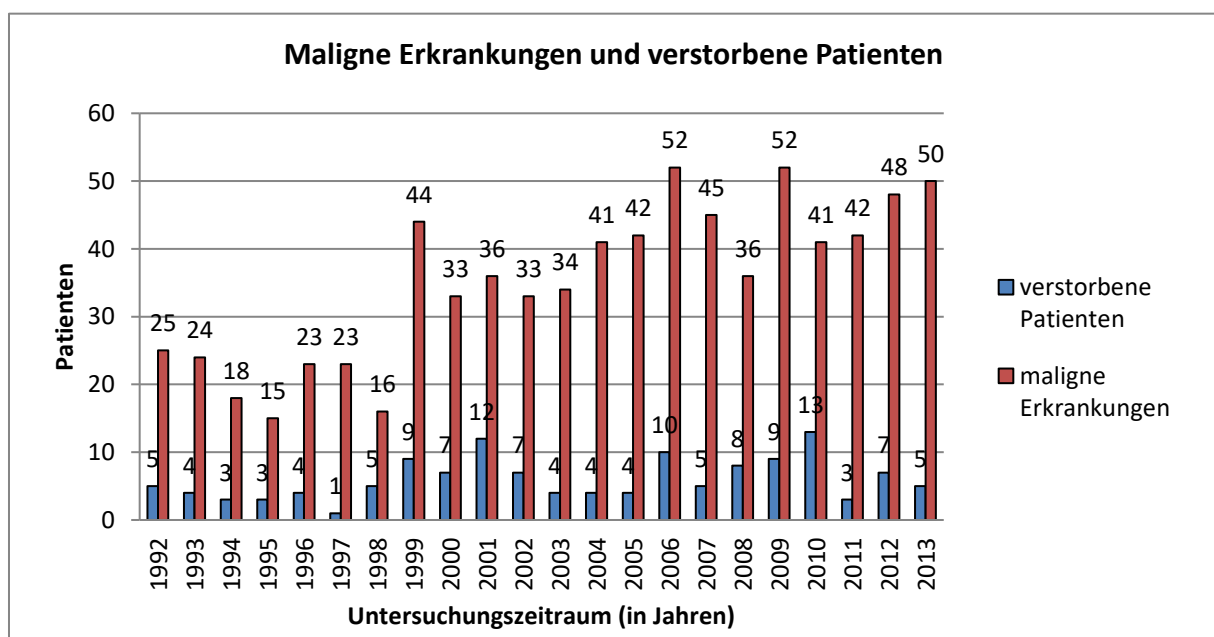


Abbildung 4.1 Neu diagnostizierte maligne Erkrankungen und verstorbene Patienten der Kinderonkologie des UKL, 1992 - 2013

Von den 132 verstorbenen Patienten, deren Akten im Rahmen dieser Analyse aufgearbeitet wurden, waren 71 Kinder (54%) männlich und 61 Kinder (46%) weiblich. Der Altersmedian bei Diagnosestellung betrug 8,5 Jahre, das jüngste Kind wurde bereits am ersten Lebenstag diagnostiziert, der älteste Patient war 25,4 Jahre alt (s. Abb.4.2). Die weiblichen Patientinnen waren bei einem Median von 10 Jahren etwas älter als die männlichen Patienten mit 8 Jahren.

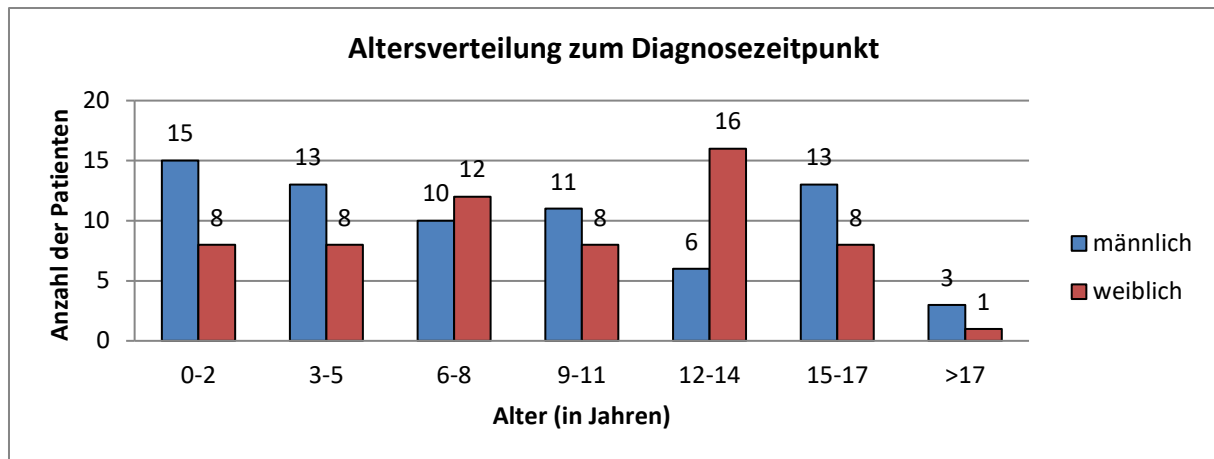


Abbildung 4.2 Altersverteilung zum Diagnosezeitpunkt nach Geschlecht (n=132)

Bei 126 Kindern (95,5% aller Kinder) wurde eine onkologische Ersterkrankung diagnostiziert, davon waren 67 Jungen (94% aller Jungen) und 59 Mädchen (97% aller Mädchen). Die übrigen 6 Kinder (4,5% aller Kinder), darunter 4 Jungen (6% aller Jungen) und 2 Mädchen (3% aller Mädchen), litten an einem Zweitmalignom.

Die mediane Erkrankungsdauer aller verstorbenen Patienten betrug 365 Tage, dabei ließ sich bei den männlichen Patienten mit einem Median von 502 Tagen eine deutlich längere Erkrankungsdauer feststellen als bei den weiblichen Patienten mit 281,5 Tagen. Die Überlebenszeit ab dem Zeitpunkt der Diagnosestellung lag dabei insgesamt zwischen einem Tag und 11,1 Jahren (4047 Tage). Es ergaben sich keine signifikanten Unterschiede zwischen den Geschlechtern oder Diagnosegruppen.

4.1.2. Einzugsgebiet

Das Einzugsgebiet der Abteilung für Pädiatrische Onkologie, Hämatologie und Hämostaseologie des UKL erstreckte sich bei den in dieser Analyse berücksichtigten Kindern vor allem über Sachsen, Thüringen und Sachsen-Anhalt (Umkreis bis zu 150 km). Zudem wurden 5 Kinder aus dem Ausland behandelt, die zum Teil in Ihren Heimatländern verstarben (s. Anlage 1).

4.1.3. Diagnosen aller Patienten

Von den 132 verstorbenen Patienten der Studie litten 55 Kinder (42%) an einer Leukämie, einem Lymphom oder einem Myelodysplastischen Syndrom (MDS), 48 Patienten (36%) hatten einen ZNS-Tumor, und 29 Kinder (22%) waren an soliden Tumoren erkrankt. Eine genaue Auflistung der Diagnosen findet sich in Tabelle 4.1:

ERGEBNISSE

Diagnose	Absolute Anzahl (% innerhalb der Diagnosegruppe)	Gesamt %
Leukämien, Lymphome, MDS	55 (42%)	
• ALL	22 (42%)	17%
• AML	19 (34,5%)	14%
• Lymphom	9 (14,5%)	6%
• MDS	2 (4%)	1,5%
• Hämophagozytose	1 (2%)	1%
• Multisystemische LCH	1 (2%)	1%
• Lymphangiom	1 (2%)	1%
ZNS-Tumoren	48 (36%)	
• Ponsgliom	12 (25%)	9%
• Glioblastom	9 (19%)	7%
• Astrozytom	8 (17%)	6%
• Medulloblastom	5 (10%)	4%
• Ependymom	4 (8%)	3%
• Pinealoblastom	3 (6%)	2%
• PNET	2 (4%)	1,5%
• Plexuscarcinom	1 (2%)	1%
• Infratentorieller Tumor	1 (2%)	1%
• Intrakranielles Rhabdomyosarkom	1 (2%)	1%
• Hämangioperizytom	1 (2%)	1%
• Mesenchymaler Tumor	1 (2%)	1%
Solide Tumoren	29 (22%)	
• Rhabdomyosarkom	7 (24%)	5%
• Osteosarkom	6 (21%)	4,5%
• Ewingsarkom	5 (17%)	4%
• Rhabdoidtumor	3 (10%)	2%
• Neuroblastom	2 (7%)	1,5%
• Nephroblastom	2 (7%)	1,5%
• Parotisschwannom	1 (3%)	1%
• Melanotischer neuroektod. Tumor	1 (3%)	1%
• Ovarialtumor	1 (3%)	1%
• Undifferenziertes Sarkom	1 (3%)	1%
Gesamt	132 (100%)	

Tabelle 4.1 Übersicht der Diagnosen unterteilt nach Diagnosegruppen (n=132)

Patienten mit einer Leukämie, einem Lymphom oder einem MDS zeigten bei Diagnosestellung einen Altersmedian von 9 Jahren (min. 73 Tage, max. 16,2 Jahre) und eine mediane Erkrankungsdauer von 338 Tagen (min. 1 Tag, max. 7,5 Jahre).³ In der Diagnosegruppe „ZNS-Tumoren“ betrug das mediane Alter 8 Jahre (min. 9 Tage, max. 25,4 Jahre)⁴ bei einer medianen Erkrankungsdauer von 290 Tagen (min. 13 Tage, max. 11,1 Jahre)⁵. Kinder, die an einem soliden Tumor litten, wiesen einen Altersmedian von 10 Jahren (min. 0 Tage, max. 19,3 Jahre) und eine mediane Erkrankungsdauer von 590 Tagen (min. 25 Tage, max. 9,9 Jahre) auf.⁶ Patienten mit einem Zweitmalignom erkrankten mit einem Altersmedian von 12,5 Jahren (min. 4,6 Jahre, max. 25,4 Jahre) und einer medianen Erkrankungsdauer von 313 Tagen (min 32 Tage, max. 3,1 Jahre).⁷ Dabei wurde bei 67% dieser Kinder (4 von 6 Kindern) eine Leukämie diagnostiziert. Jeweils ein Kind erkrankte an einem MDS und an einem ZNS-Tumor.

4.2. Erfolgte Therapien

4.2.1. Allgemeine Charakteristika

Von den insgesamt 132 Patienten dieser Arbeit erhielten 131 Kinder (99%)⁸ nach Diagnosestellung eine auf ihre onkologische Grunderkrankung abgestimmte kurative und/oder palliative Behandlung. Lediglich ein Kind (1%)⁸ konnte keiner derartigen Therapie mehr zugeführt werden, da es unmittelbar nach der Diagnosestellung verstarb. 62 Patienten (47%)⁸ verstarben unter oder im Anschluss an die durchgeführte Ersttherapie. Dabei wurde bei 22 Kindern innerhalb der Ersttherapie mindestens einmal das Therapieregime gewechselt. Bei 70 Patienten (53%)⁸ wurde nach zunächst erfolgreicher Ersttherapie ein Rezidiv diagnostiziert. Insgesamt erlitten 42 Kinder (32%)⁸ ein Rezidiv, 21 Kinder (16%)⁸ zwei Rezidive und 7 Kinder (5%)⁸ drei Rezidive. Bei 2 Patienten (1,5 %)⁸ wurden vier Rezidive festgestellt.

Nach Erstdiagnose der malignen Erkrankung wurden 77%⁸ der Kinder (102 Kinder) zunächst nach den Studienprotokollen der GPOH behandelt, nach dem ersten Rezidiv sank diese Zahl auf 46% (33 von 72 Kindern), nach dem zweiten Rezidiv auf 10% der betroffenen Kinder (3 von 30 Kindern). Gleichzeitig stieg der Anteil der Patienten, die sich individuellen Heilversuchen unterzogen von 11%⁸ (15 Kinder) nach Diagnosestellung auf 25% (18 von 72 Kindern) nach dem ersten Rezidiv. Im Anschluss an die

³ gültig 55 von n=55

⁴ gültig 48 von n=48

⁵ gültig 47 von n=48

⁶ gültig 29 von n=29

⁷ gültig 6 von n=6

⁸ aller Patienten, gültig 132 von n=132

zweite Rezidivdiagnose führten bereits 40% der betroffenen Kinder (12 von 30 Kindern) einen individuellen Heilversuch durch.

Auch der Anteil der Patienten in palliativer Behandlung stieg mit der Anzahl der diagnostizierten Rezidive kontinuierlich an: während nach Diagnosestellung 39 Kinder (30%)⁸ primär oder nach erfolgloser kurativ ausgerichteter Therapie palliativ behandelt wurden, wechselten nach dem ersten Rezidiv 46% (33 von 72 Kindern) und nach dem zweiten Rezidiv 67% der betroffenen Kinder (20 von 30 Kindern) primär bzw. sekundär nach kurativ ausgerichteter Therapie, in ein palliatives Behandlungskonzept. Insgesamt erhielten 77%⁸ der Kinder (101 Kinder) eine palliative Behandlung.

4.2.2. Palliative Therapien

Im Laufe ihrer malignen Erkrankung erhielten 101 Patienten der Studie eine palliative Therapie. Dabei stellte diese Behandlung für alle Kinder die letzte Therapiephase vor dem Tod dar. Von den 101 Palliativpatienten waren 54 (53,5%)⁹ männlich und 47 (46,5%)⁹ weiblich. Der Altersmedian zu Beginn der Palliativphase betrug 10 Jahre, der jüngste Patient war wenige Stunden alt, der älteste Patient 26,1 Jahre.¹⁰ Die männlichen Patienten wiesen hierbei einen Altersmedian von 9 Jahren und die weiblichen Patienten von 10 Jahren auf.¹⁰ Eingeteilt nach Diagnosegruppen litten 27 Kinder (27%)⁹ an einer Leukämie, einem Lymphom oder einem MDS, 47 Kinder (46%)⁹ an einem ZNS-Tumor und 27 Kinder (27%)⁹ an einem soliden Tumor.

Die mediane Behandlungsdauer in der Palliativphase lag bei 81 Tagen (min. 3 Tage, max. 978 Tage), sie betrug 66,5 Tage bei den männlichen Patienten und 110,5 Tage bei den weiblichen Patienten.¹¹ Gemessen an der Gesamterkrankungsdauer mit einem Mittelwert von 662 Tagen (1,8 Jahre) machte der in palliativer Behandlung verbrachte Zeitanteil mit einem Mittelwert von 163 Tagen insgesamt 25% aus (s. Abb.4.3 bis 4.5).¹¹

⁹ aller Palliativpatienten, gültig 101 von n=101

¹⁰ gültig 95 von n=101

¹¹ gültig 94 von n=101

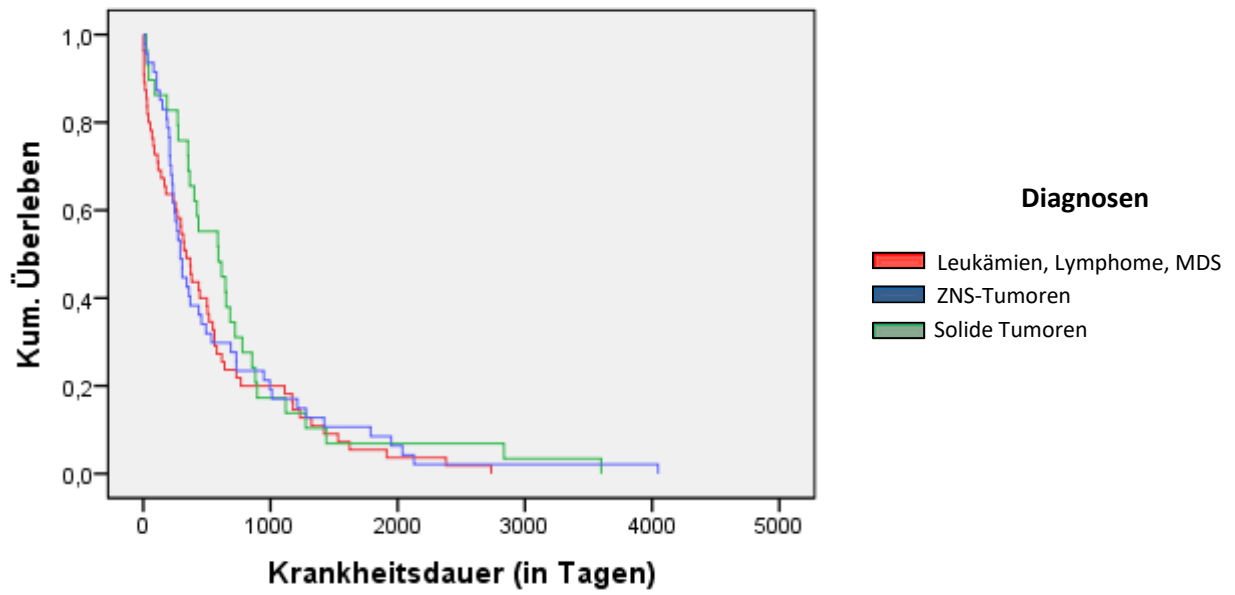


Abbildung 4.3 Krankheitsdauer für die verschiedenen Diagnosegruppen (n=131), Überlebenszeitanalyse nach Kaplan-Meier

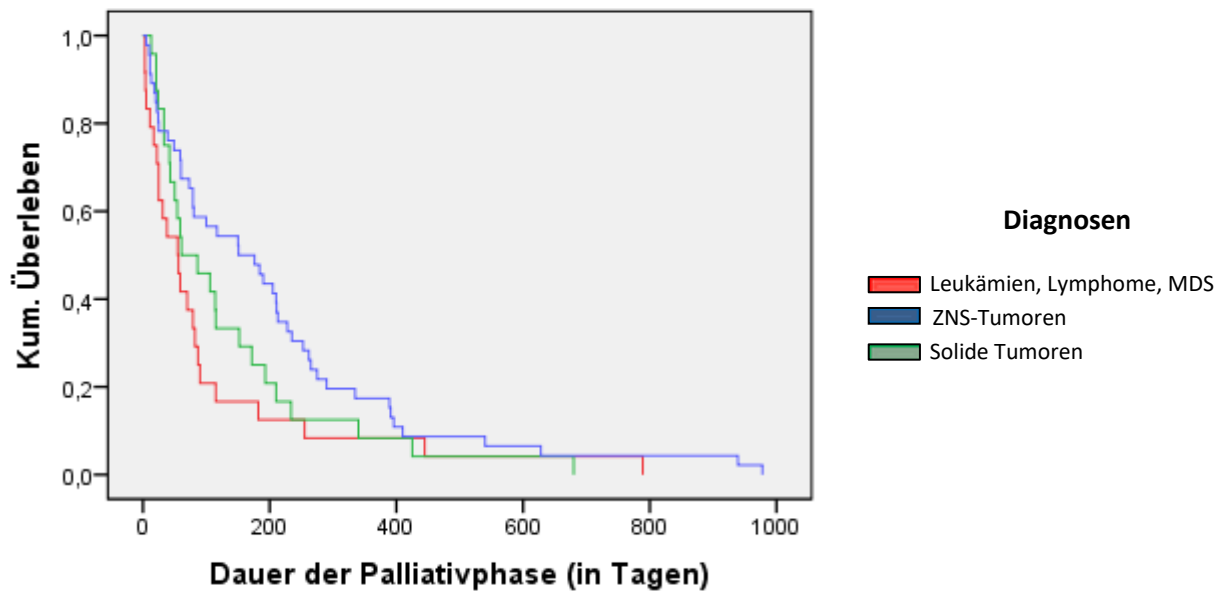


Abbildung 4.4 Länge der Palliativphase für die verschiedenen Diagnosegruppen (n=94), Überlebenszeitanalyse nach Kaplan-Meier

Dabei zeigte sich für Patienten, die an einem ZNS-Tumor litten, mit einem Median von 163,5 Tagen (min. 5 Tage, max. 978 Tage; Mittelwert 206 Tage = 33% der Gesamterkrankungsdauer von 625 Tagen)¹² eine deutlich längere Palliativphase als bei Patienten der anderen Diagnosegruppen: Der Median der palliativen Therapie lag bei Kindern mit einer Leukämie, einem Lymphom oder einem MDS bei 55,5 Tagen (min. 3 Tage, max. 789 Tage; Mittelwert 106 Tage = 18% der Gesamterkrankungsdauer von 580 Tagen)¹³ und in der Gruppe „Solide Tumoren“ bei 73,5 Tagen (min. 13 Tage, max. 680 Tage; Mittelwert 137 Tage = 17% der Gesamterkrankungsdauer von 816 Tagen)¹³.

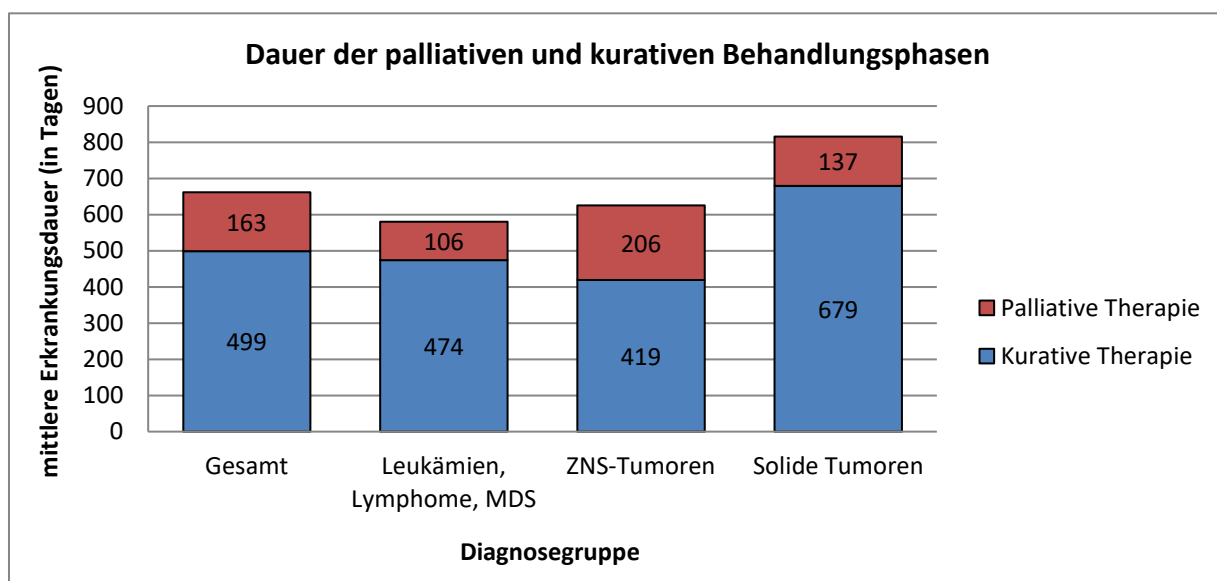


Abbildung 4.5 Mittlere Erkrankungsdauer und Dauer der palliativen/kurativen Behandlungsphasen (in Tagen) für alle Palliativpatienten nach Diagnosegruppen (n = 94)

Aus den verschiedenen Behandlungsoptionen in der Palliativphase erhielten 47 Patienten (47%)⁹ eine rein supportive Therapie, 4 von ihnen wurden im Rahmen ihres Behandlungskonzeptes mindestens einmal operiert. Eine zusätzliche antineoplastische Therapie wurde unter palliativen Aspekten bei 54 Patienten (54%)⁹ durchgeführt (s. Tab.4.2). Hierbei bekamen 45 Kinder (45%)⁹, 83% der antineoplastischen Therapien) eine Chemotherapie, 25 Patienten (25%)⁹, 46% der antineoplastischen Therapien) wurden bestrahlt, bei 3 Kindern (3%)⁹ wurde eine Stammzelltransplantation durchgeführt und 8 Kinder (8%)⁹ wurden im Rahmen ihres antineoplastischen Therapieregimes operiert.

¹² gültig 46 von n=47

¹³ gültig 24 von n=27

ERGEBNISSE

Bei 6 Patienten (6%)⁹ fanden sich in den Akten zudem Vermerke über alternative Heilmethoden, die außerhalb der Klinik erfolgten. Dazu zählen Besuche bei Heilpraktikern, zusätzliche Therapien mit Mistelpräparaten, Thymus- und Johanniskrautextrakt, Vitaminkuren und/oder Hyperthermiebehandlungen.

Palliative Therapien	Anzahl (%)
Supportive Therapie	43 (43%)
Supportive Therapie und OP	4 (4%)
Chemotherapie ohne weitere Therapien	22 (22%)
Chemotherapie und OP	2 (2%)
Chemotherapie und alternative Medizin	1 (1%)
Chemotherapie, OP und alternative Medizin	1 (1%)
Chemotherapie, allogene SZT und Donorlymphozyten	1 (1%)
Chemo- und Radiotherapie	12 (12%)
Chemo- und Radiotherapie und OP	3 (3%)
Chemo-, Radiotherapie und alternative Medizin	1 (1%)
Chemo-, Radiotherapie und autologe SZT	2 (2%)
Radiotherapie ohne weitere Therapien	5 (5%)
Radiotherapie und OP	1 (1%)
Radiotherapie, OP und alternative Medizin	1 (1%)
Alternative Medizin ohne weitere Therapien	2 (2%)
Gesamt	101 (100%)

Tabelle 4.2 Therapieformen in der Palliativphase (n=101)

Eine Übersicht über die am häufigsten verwendeten Chemotherapeutika in dieser Behandlungsphase gibt Tabelle 4.3 wieder.

ERGEBNISSE

Verbreichte Medikamente (n=45)	Anzahl (%)
Arabinosyl-Cytosin (Ara-C)	10 (22%)
Carboplatin	3 (7%)
Cisplatin	5 (11%)
Cyclophosphamid	6 (13%)
Dexamethason	15 (33%)
Etoposid	12 (27%)
Gemcitabine	2 (4%)
Idarubicin	2 (4%)
Ifosfamid	7 (16%)
Mercaptopurin	2 (4%)
Methotrexat	5 (4%)
Prednisolon	3 (7%)
Sorafenib	2 (4%)
Temozolomid (Temodal)	12 (27%)
Thioguanin	6 (13%)
Thiotepa	2 (4%)
Topotecan	4 (9%)
Trofosfamid	6 (13%)
Vincristin	8 (18%)
Vinblastin	3 (7%)

Tabelle 4.3 Übersicht verabreichter Chemotherapeutika in der Palliativphase; Mehrfachnennungen pro Patient möglich (n=45)

Von den 54 Patienten, die eine antineoplastische Therapie in der palliativen Phase erhielten, wechselten 14 Patienten (26%)¹⁴ im weiteren Verlauf aufgrund von therapieassoziierten Nebenwirkungen und Komplikationen oder bei mangelndem Ansprechen des Tumors das begonnene Therapieregime. Bei 28 Patienten (52%)¹⁴ kam es unter der antineoplastischen palliativen Therapie zu therapieassoziierten Nebenwirkungen oder Komplikationen, die teilweise zu einem vorzeitigen Therapieabbruch oder Therapiewechsel führten. Eine subjektive Verbesserung des Wohlbefindens und/oder ein Symptomrückgang unter der antineoplastischen Therapie wurde bei 6 Patienten (11%)¹⁴ erfasst. Insgesamt beendeten 30 Patienten (56%)¹⁴, nach durchschnittlich 114 ± 146 Tagen¹⁵, die antineoplastische palliative Therapie aufgrund von Nebenwirkungen oder mangelndem Tumor-

¹⁴ aller Patienten mit antineoplastischer Palliativtherapie, gültig 54 von n=54

¹⁵ gültig 30 von n=30

ansprechen. Die sich daran anschließende Lebensspanne unter rein supportiver Behandlung betrug im Mittel 117 ± 171 Tage¹⁵. Demgegenüber unterzogen sich 24 Patienten (44%)¹⁴ bis zu ihrem Tod einer antineoplastischen palliativen Therapie. Die Therapiedauer betrug in diesen Fällen im Mittel 187 ± 220 Tage¹⁶. Es ließ sich kein signifikanter Unterschied in der Überlebenszeit ab Therapiebeginn bei diesen beiden Patientengruppen aufzeigen.

In der Palliativphase verbrachten die Patienten im Mittel 41 ± 46 Tage¹⁷ in stationärer Behandlung, an weiteren 8 ± 16 Tagen¹⁸ erfolgten ambulante Vorstellungen in der Klinik für Pädiatrische Onkologie, Hämatologie und Hämostaseologie des UKL. Durchschnittlich 92 ± 145 Tage¹⁷ konnten die Kinder zu Hause verbringen. Bei Patienten, die antineoplastisch behandelt wurden, war die Anzahl der stationären Behandlungstage und der ambulanten Termine gegenüber Patienten mit einer rein supportiven Therapie signifikant höher.

Ein signifikanter Unterschied zeigte sich zudem in der Länge der palliativen Behandlung in Abhängigkeit von der Therapieform: Bei alleiniger supportiver Therapie betrug die Dauer der palliativen Behandlungsphase im Mittel 95 ± 144 Tage¹⁹. Wurde zusätzlich eine antineoplastische Therapie durchgeführt, so lag die Dauer der palliativen Phase bei 215 ± 218 Tagen²⁰ (s. Tab 4.4).

	Alleinige supportive Therapie	Antineoplastische palliative Therapie	Signifikanz
Dauer Palliativphase Gesamt (in Tagen)	95 ± 144 ¹⁹	215 ± 218 ²⁰	$p < 0,01$
Zu Hause	59 ± 103 ²¹	121 ± 169 ²²	$p < 0,01$
Stationäre Behandlung	23 ± 30 ²¹	58 ± 51 ²²	$p < 0,01$
Ambulante Behandlung	3 ± 5 ²³	12 ± 20 ²⁴	$p < 0,05$

Tabelle 4.4 Dauer der Palliativphase und Anzahl der stationären und ambulanten Behandlungstage nach Therapieform; Signifikanz nach Mann-Whitney-U-Test

¹⁶ gültig 22 von n=24

¹⁷ gültig 85 von n=101

¹⁸ gültig 81 von n=101

¹⁹ gültig 41 von n=47

²⁰ gültig 53 von n=54

²¹ gültig 40 von n=47

²² gültig 45 von n=54

²³ gültig 38 von n=47

²⁴ gültig 43 von n=45

4.3. Übergang von kurativen zu palliativen Therapien

4.3.1. Zeitpunkt des Therapie-Wechsels

In 101 Krankenakten fand sich ein Vermerk über die Palliativsituation des betroffenen Patienten. Diese Notiz durch den Arzt erfolgte mit einem Median von 81 Tagen (min. 3 Tage, max. 978 Tage)¹¹ vor dem Tod des Patienten. Dabei wurde das Fehlen weiterer kurativer Therapieoptionen bei Patienten mit Leukämien, Lymphomen oder MDS deutlich kürzer vor dem Tod vermerkt (Aktennotiz im Median 55,5 Tage, min. 3 Tag, max. 789 Tage)¹³ als bei Kindern mit ZNS-Tumoren (Aktennotiz im Median 163,5 Tage, min. 5 Tage, max. 978 Tage vor dem Tod)¹² oder soliden Tumoren (Aktennotiz im Median 73,5 min. 13 Tage, max. 680 Tage vor dem Tod)¹³. Ab dem Zeitpunkt des Aktenvermerks der infausten Prognose verstarben 22% der Kinder (21 Kinder) innerhalb von 30 Tagen, weitere 29% (27 Kinder) im Zeitraum von 31 bis 90 Tagen und 49% der Palliativpatienten (46 Kinder) hatten eine Überlebensspanne von über 90 Tagen.¹¹

4.3.2. Kommunikation zwischen Arzt, Patient und Familie

Ein Gespräch über das Fehlen weiterer kurativer Therapiemöglichkeiten mit dem Kind und/oder der Familie war bei 97 Palliativpatienten (96%)⁹ dokumentiert. Eine Notiz über die Aufklärung der Eltern und des Kindes bezüglich der Palliativsituation fand sich in 39 Krankenakten (39%)⁹. 59% (23 der 39 Patienten) von ihnen wurden zeitgleich mit den Eltern aufgeklärt. In 58 Fällen (57%)⁹ war ein solches Gespräch ausschließlich mit den Eltern des betroffenen Kindes dokumentiert. Bei 62 Palliativpatienten (61%)⁹ fand sich keinerlei Vermerk über die direkte Kommunikation mit dem betroffenen Kind hinsichtlich der infausten Prognose. Dabei zeigte sich eine deutliche Abhängigkeit vom Alter des jeweiligen Patienten (s. Abb.4.6).

Das Gespräch über die Palliativsituation mit den Eltern erfolgte laut Dokumentation im Mittel 11 ± 42 Tage nach Feststellung der infausten Prognose durch die Ärzte, 77 von ihnen (87%) wurden innerhalb von 10 Tagen aufgeklärt.²⁵ In 9 Fällen (10%) fand ein solches Elterngespräch, anhand der Aktenlage, nach 11 bis 90 Tagen statt und bei 3 Eltern (3%) waren sich die Ärzte zu diesem Zeitpunkt bereits mehr als 3 Monate über die Palliativsituation des Kindes bewusst.²⁵ Die Aufklärung der Patienten erfolgte nach durchschnittlich 38 ± 71 Tagen.²⁶

Bei 4 Kindern (4%)⁹ fand sich in den Unterlagen keinerlei Notiz bezüglich eines Gespräches mit dem Patienten und/oder der Familie über die bestehende infauste Prognose.

²⁵ gültig 89 von n=101

²⁶ gültig 32 von n=39

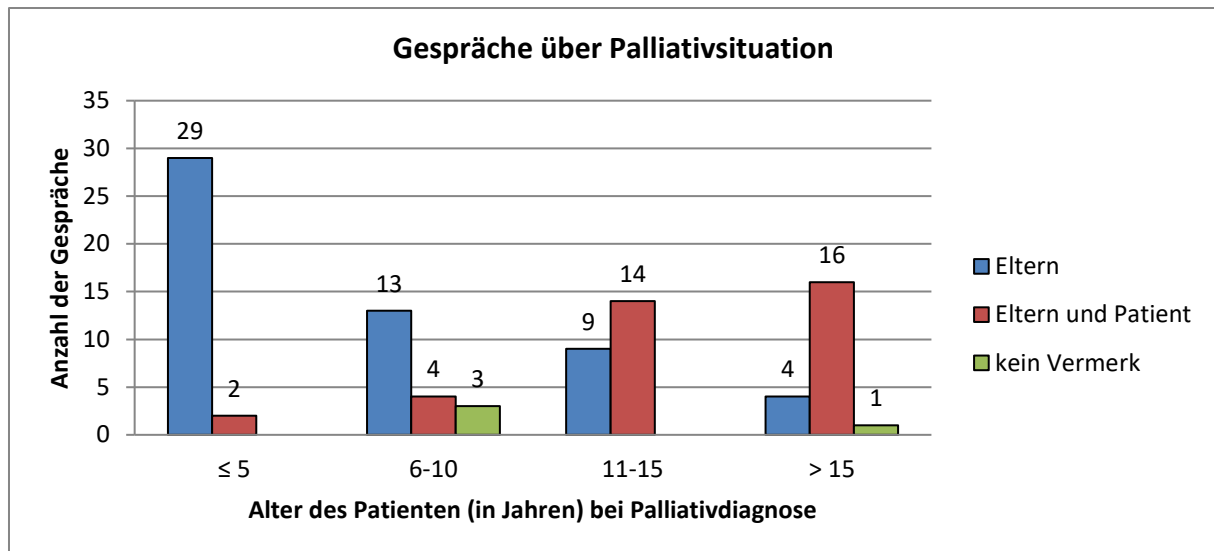


Abbildung 4.6 Dokumentierte Gespräche über die Palliativsituation mit Eltern und Patienten nach Altersgruppen (n=95)

4.3.3. Betreuung in der palliativen Phase

Von den 101 Kindern der Studie, die aufgrund ihrer Tumorerkrankung eine palliative Behandlung erhielten, befanden sich 85 Kinder (84%)⁹ auch während dieser Phase in ambulanter und/oder stationärer Behandlung der Abteilung für Pädiatrische Onkologie, Hämatologie und Hämostaseologie des UKL oder externer Krankenhäuser. Zusätzlich bestand zu 38 Familien (38%)⁹ Telefon- und/oder E-Mail-Kontakt durch Mitarbeiter der Klinik. Bei 34 Patienten (34%)⁹, die durchschnittlich mehr als die Hälfte (148 ± 190 von 208 ± 237 Tagen) ihrer palliativen Behandlungsphase zu Hause verbrachten, fanden sich zudem Vermerke über die heimische Versorgung. Neben Hausbesuchen durch Mitarbeiter des psychosozialen Teams und Klinikärzte erfolgte die Betreuung der Patienten und ihrer Familien zu Hause vor allem durch niedergelassene Kinderärzte, ambulante Pflege- und Hospizdienste sowie SAPPV-Teams aus Halle (Saale) und Dresden (s. Abb.4.7).

Im Kinderhospiz Bärenherz Leipzig wurden 7 Palliativpatienten (7%)⁹ und ihre Familien betreut. Sie verbrachten dort im Mittel 55 ± 96 Tage ihrer palliativen Behandlungsphase. 7 weiteren Familien wurde ein solcher Aufenthalt angeboten, 3 dieser Kinder verstarben, bevor dies realisiert werden konnte. Die übrigen 4 Familien sprachen sich gegen das Angebot einer palliativen Betreuung in einem Hospiz für Kinder aus.

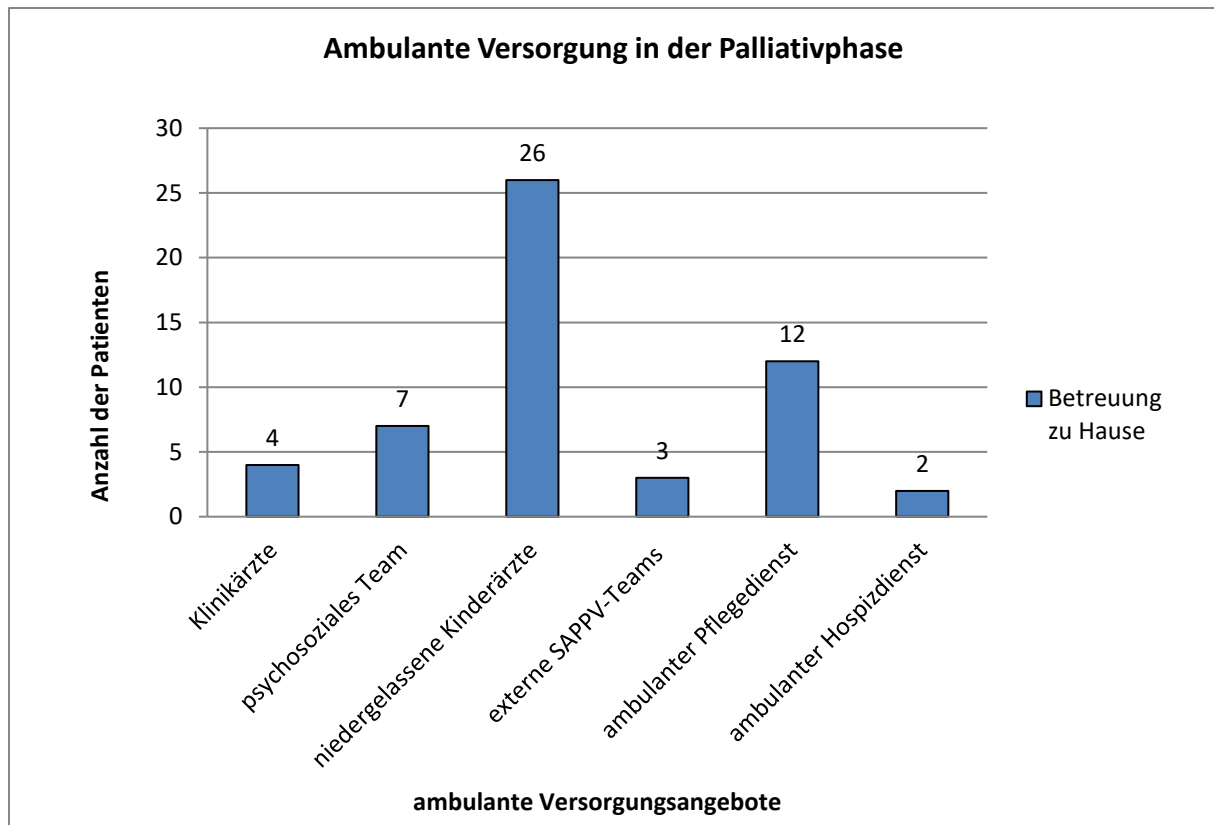


Abbildung 4.7 Ambulante Versorgung in der Palliativphase; Mehrfachnennungen pro Patient möglich (n=34)

Die psychosoziale Betreuung der Kinder und ihrer Familien während der Palliativphase wurde nur teilweise in den Patientenakten dokumentiert. Bei 41 Palliativpatienten (44%)¹¹ fand sich ein Vermerk über zusätzliche Betreuungsangebote und Gespräche mit den betroffenen Kindern und Jugendlichen. In 47 Fällen (50%)¹¹ erfolgte laut Datenlage eine weitergehende Begleitung der Familie, insbesondere der Eltern. In wie weit dies auch die Geschwister mit einschloss, ging aus den Einträgen nicht eindeutig hervor. Eine Betreuung über den Tod des Kindes hinaus wurde in 10 Patientenakten (11%)¹¹ notiert. Bei 4 Familien (4%)¹¹ fand sich ein Vermerk, dass keine weitere Unterstützung gewünscht wurde. Von den insgesamt 10 Kindern, deren palliative Behandlung nicht oder nur teilweise in Zusammenarbeit mit der Kinderklinik des UKL erfolgte, wurden 3 Kinder ausschließlich von anderen Krankenhäusern und/oder niedergelassenen Ärzten im In- und Ausland betreut. Daten von 7 Kindern über die Betreuung in der palliativen Behandlungsphase fehlten und waren diesbezüglich nicht auswertbar.

In den Jahren 2004 bis 2013 erfolgte die psychosoziale Betreuung der Patienten der Kinderonkologie zunehmend durch die Mitarbeiter der Elternhilfe für krebskranke Kinder e. V. In diesem Zeitraum begleiteten sie 52 Palliativpatienten und/oder ihre Familien. Es erfolgte ein Abgleich der Aufzeichnungen der Elternhilfe mit den Klinikakten jener 52 Kinder. Hierbei zeigten sich deutliche Unterschiede in der Anzahl dokumentierter Betreuungsangebote (s. Abb.4.8).

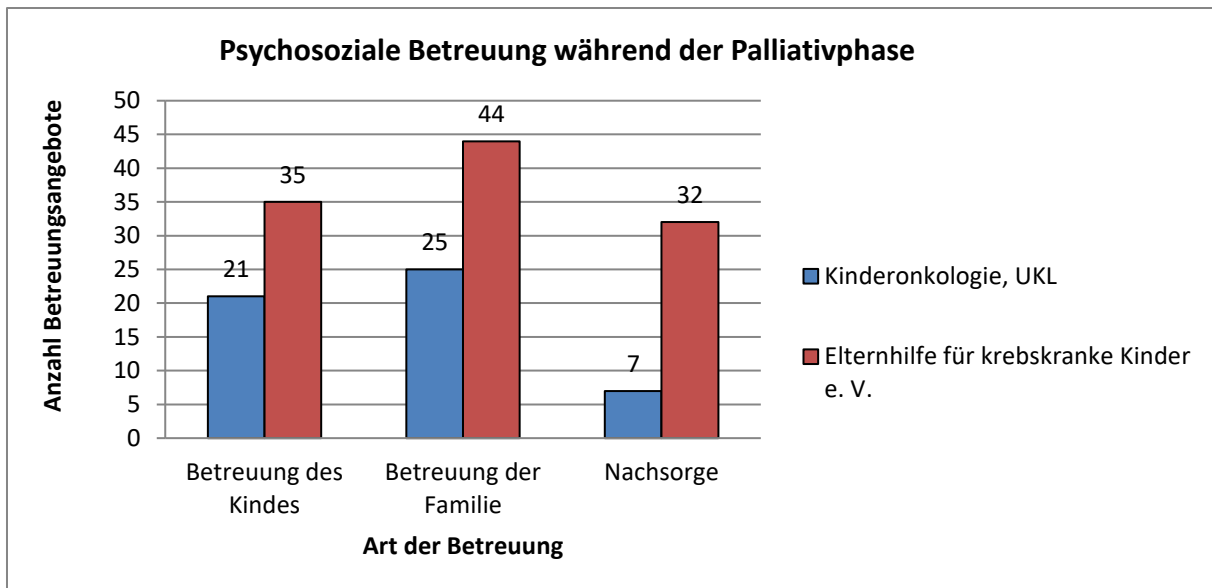


Abbildung 4.8 Psychosoziale Betreuung während der Palliativphase; Vergleich zwischen Dokumentation der Kinderonkologie des UKL und der Elternhilfe für krebskranke Kinder e. V.; Mehrfachnennung pro Patient möglich (n=52)

Betrachtet man das gesamte Patientenkollektiv dieser Arbeit, so ergeben sich hierbei eindeutige Unterschiede im Hinblick auf Diagnosegruppe (s. Tab.4.5) und Therapieform (s. Tab.4.6).

Betreuung	Leukämien, Lymphome, MDS ²⁷	ZNS-Tumoren ²⁸	Solide Tumoren ²⁹	Gesamt ³⁰
des Patienten	20%	47%	48%	37%
der Familie	30%	52%	48%	43%
Nachsorge	11%	9%	11%	10%

Tabelle 4.5 Psychosoziale Betreuung nach Diagnosegruppen

Betreuung	Kurative Therapie ³¹	Palliative Therapie ¹¹	Keine Therapie ³²	Gesamt ³⁰
des Patienten	11%	44%	0%	37%
der Familie	11%	50%	0%	43%
Nachsorge	11%	11%	0%	10%

Tabelle 4.6 Psychosoziale Betreuung nach Therapieform

²⁷ gültig 44 von n=55

²⁸ gültig 44 von n=48

²⁹ gültig 27 von n=29

³⁰ gültig 115 von n=132

³¹ gültig 18 von n=24

³² gültig 3 von n=3

Bei Kindern mit einem hämatologischen Malignom sowie bei Patienten unter kurativer Therapie fanden sich deutlich weniger Akteneinträge zur psychosozialen Betreuung.

4.4. Lebensendphase und Tod

4.4.1. Hauptsymptome in der Lebensendphase

Angaben zur Lebensendphase wurden von allen Kindern der Studie erhoben. Eine ausreichende Datenlage zur Erfassung der Symptome in den letzten 60 Lebenstagen anhand der Krankenakten fand sich bei 100 Kindern (76% aller Kinder). Die Akten der verbleibenden 32 Patienten ließen keine ausreichenden Rückschlüsse zu, ob es sich hierbei um symptomfreie Patienten handelt oder ob diese nicht dokumentiert wurden. Erfasst wurden alle Symptome und Komplikationen, die während der letzten 60 Lebenstage dokumentiert wurden, unabhängig von Ihrer Intensität oder der daraus resultierenden Therapie (s. Abb.4.9).

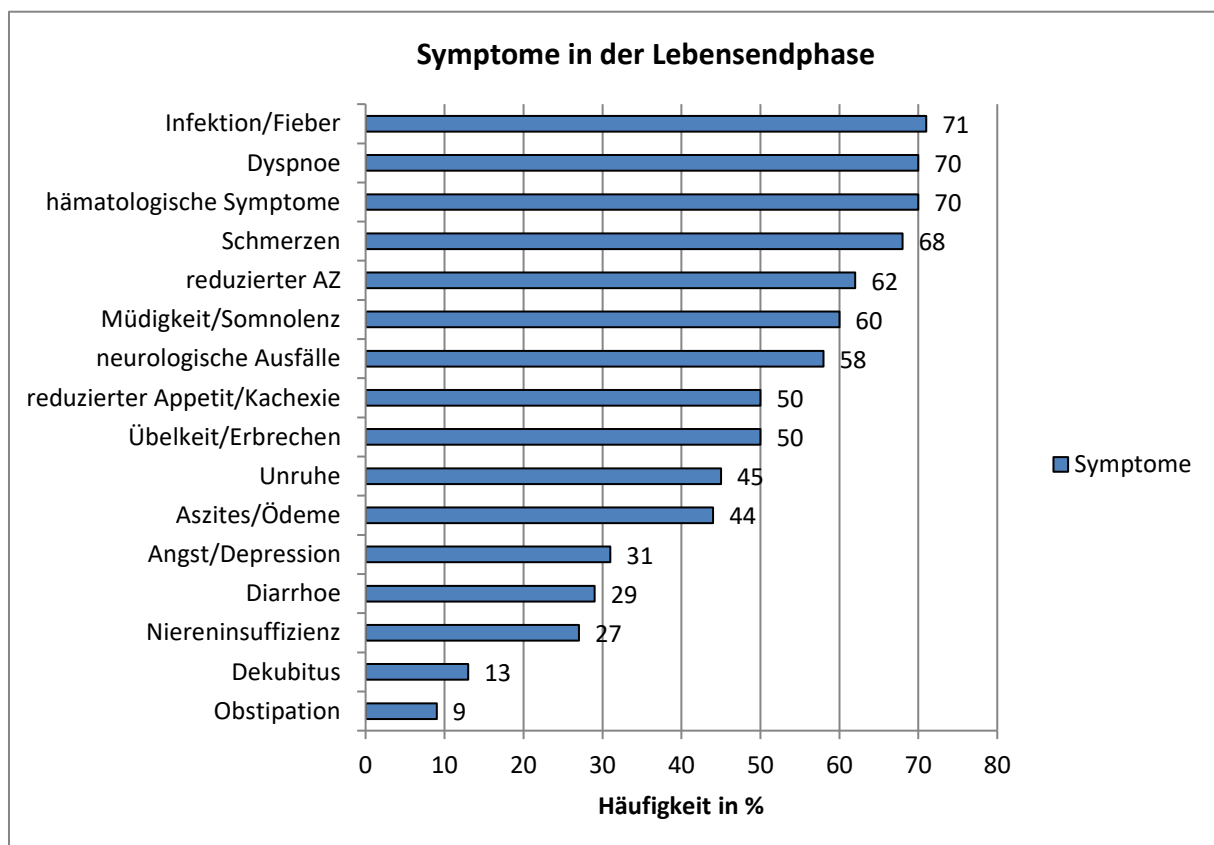


Abbildung 4.9 Symptome in der Lebensendphase; Mehrfachnennungen pro Patient möglich (n=100)

Die am häufigsten in den Akten vermerkten Symptome und Komplikationen waren Infektionen und Fieber, Dyspnoe, hämatologische Symptome und Schmerzen.

ERGEBNISSE

Berücksichtigt man bei der Auswertung die verschiedenen Diagnosegruppen, so ergibt sich folgendes Bild:

Symptome	Leukämien, Lymphome, MDS	ZNS-Tumoren	Solide Tumoren	Gesamt
Infektion/Fieber	87%	48%	71%	71%
Dyspnoe	72%	58%	86%	70%
hämatologische Symptome	93%	24%	90%	70%
Schmerzen	57%	67%	95%	68%
reduzierter AZ	67%	58%	57%	62%
Müdigkeit/Somnolenz	57%	64%	62%	60%
neurologische Ausfälle	43%	94%	33%	58%
reduzierter Appetit/Kachexie	46%	42%	71%	50%
Übelkeit/Erbrechen	54%	45%	48%	50%
Unruhe	37%	45%	62%	45%
Aszites/Ödeme	43%	33%	62%	44%
Angst/Depression	35%	27%	29%	31%
Diarrhoe	43%	6%	33%	29%
Niereninsuffizienz	39%	6%	33%	27%
Dekubitus	11%	15%	14%	13%
Obstipation	2%	18%	10%	9%

Tabelle 4.7 Symptome in der Lebensendphase nach Diagnosegruppen; Mehrfachnennungen pro Patient möglich (n=100)

Kinder, die an einer Leukämie, einem Lymphom oder MDS litten, zeigten vor allem hämatologische Symptome, Dyspnoe, Infektionen und Fieber. Waren die Patienten an einem ZNS-Tumor erkrankt, traten am häufigsten neurologische Ausfälle, Schmerzen sowie Müdigkeit und Somnolenz auf. Kinder mit soliden Tumoren hatten vornehmlich mit Schmerzen, hämatologischen Symptomen, Dyspnoe und Kachexie zu kämpfen.

Betrachtet man bei der Häufigkeitsverteilung die Therapieform der betroffenen Patienten, werden ebenfalls Unterschiede deutlich:

Symptome	Kurative Therapie	Palliative Therapie	Gesamt
Infektion/Fieber	90%	66%	71%
Dyspnoe	85%	66%	70%
hämatologische Symptome	95%	64%	70%
Schmerzen	55%	74%	68%
reduzierter AZ	75%	60%	62%
Müdigkeit/Somnolenz	65%	61%	60%
neurologische Ausfälle	30%	66%	58%
reduzierter Appetit/Kachexie	55%	48%	50%
Übelkeit/Erbrechen	65%	46%	50%
Unruhe	35%	49%	45%
Aszites/Ödeme	60%	40%	44%
Angst/Depression	40%	29%	31%
Diarrhoe	50%	23%	29%
Niereninsuffizienz	50%	22%	27%
Dekubitus	5%	16%	13%
Obstipation	5%	10%	9%

Tabelle 4.8 Symptome in der Lebensendphase nach Therapieformen; Mehrfachnennungen pro Patient möglich (n=100)

4.4.2. Aufenthaltsorte in der Lebensendphase

In den letzten 60 Lebenstagen verbrachten die Patienten im Mittel 29 ± 22 Tage (Median 30 Tage, min. 0 Tage, max. 60 Tage)³⁰ in stationärer Behandlung.

Aufenthaltsort der letzten 60 Lebenstage	Leukämien, Lymphome, MDS	ZNS-Tumoren	Solide Tumoren	Gesamt
zu Hause ³⁰	14 ± 18 Tage	36 ± 23 Tage	28 ± 23 Tage	25 ± 23Tage
Stationäre Behandlung ³⁰	37 ± 21 Tage	19 ± 21 Tage	29 ± 21 Tage	29 ± 22 Tage
Ambulante Behandlung ³³	2 ± 3 Tage	3 ± 4 Tage	3 ± 5 Tage	2 ± 4 Tage
Aufenthalt Kinderhospiz ³⁴	0 ± 0 Tage	2 ± 9 Tage	0 ± 0 Tage	1 ± 5 Tage

Tabelle 4.9 Aufenthaltsorte der letzten 60 Lebenstage nach Diagnosegruppen

³³ gültig 109 von n=132

³⁴ gültig 117 von n=132

Zusätzlich erfolgten an durchschnittlich 2 ± 4 Tagen (Median 1 Tag, min. 0 Tage, max. 20 Tage)³³ ambulante Vorstellungen in der Klinik. Patienten mit hämatologischen Malignomen verbrachten dabei mehr Zeit in stationärer Behandlung als Patienten anderer Diagnosegruppen (s. Tab.4.9).

Charakteristika letzter Krankenhausaufenthalt	Leukämien, Lymphome, MDS	ZNS-Tumoren	Solide Tumoren	Gesamt
Dauer letzter stat. Aufenthalt ³⁵	36 ± 37 Tage	19 ± 26 Tage	25 ± 24 Tage	27 ± 31 Tage
Entlassungszeitpunkt vor dem Tod ³⁶	17 ± 92 Tage	60 ± 104 Tage	19 ± 36 Tage	33 ± 89 Tage

Tabelle 4.10 Charakteristika des letzten Krankenhausaufenthaltes nach Diagnosegruppen

Die Dauer des letzten stationären Krankenhausaufenthalts betrug im Mittel 27 ± 31 Tage (Median 17 Tage, min. 1 Tag, max. 128 Tage)³⁵. Die Entlassung aus dieser letzten stationären Behandlung lag zum Todeszeitpunkt im Mittel 33 ± 89 Tage (Median 0 Tage, min. 0 Tage, max. 1,7 Jahre)³⁶ zurück (s. Tab.4.10).

4.4.3. Intensivmedizinische Maßnahmen

In den Patientenunterlagen von 61 Kindern (52%)³⁴ fand sich ein Vermerk von den behandelnden Ärzten, in lebensbedrohlichen Situationen auf Reanimations- und Intensivmaßnahmen zu verzichten. Bei 87% dieser Patienten (53 Patienten) wurde dies von den Eltern der betroffenen Kinder entschieden, in 5 Fällen (8%) wurden die Patienten in die Entscheidung mit einbezogen, und 3 junge Erwachsene (5%) entschlossen sich eigenständig auf intensivmedizinische Maßnahmen zu verzichten, einer von ihnen in Form einer Patientenverfügung. Bei 6 Kindern (5%)³⁴ fand sich eine Notiz über die Beendigung bereits bestehender intensivmedizinischer Maßnahmen. Diese Verfügungen wurden mit einem Median von 20 Tagen (min. 0 Tage, max. 625 Tage)³⁷ vor dem Tod des Patienten erlassen. Keines dieser Kinder wurde im weiteren Verlauf entgegen den Bestimmungen der Verfügung reanimiert oder intensivtherapeutisch behandelt. Die drei Patienten, die diese Entscheidung eigenständig trafen, waren älter als 17 Jahre. In den Fällen, in denen die Kinder und Jugendlichen gemeinsam mit ihren Eltern entschieden, lag die Altersspanne zwischen 12 und 17 Jahren (s. Abb.4.10).

³⁵ gültig 118 von n=132

³⁶ gültig 119 von n=132

³⁷ gültig 63 von n=67

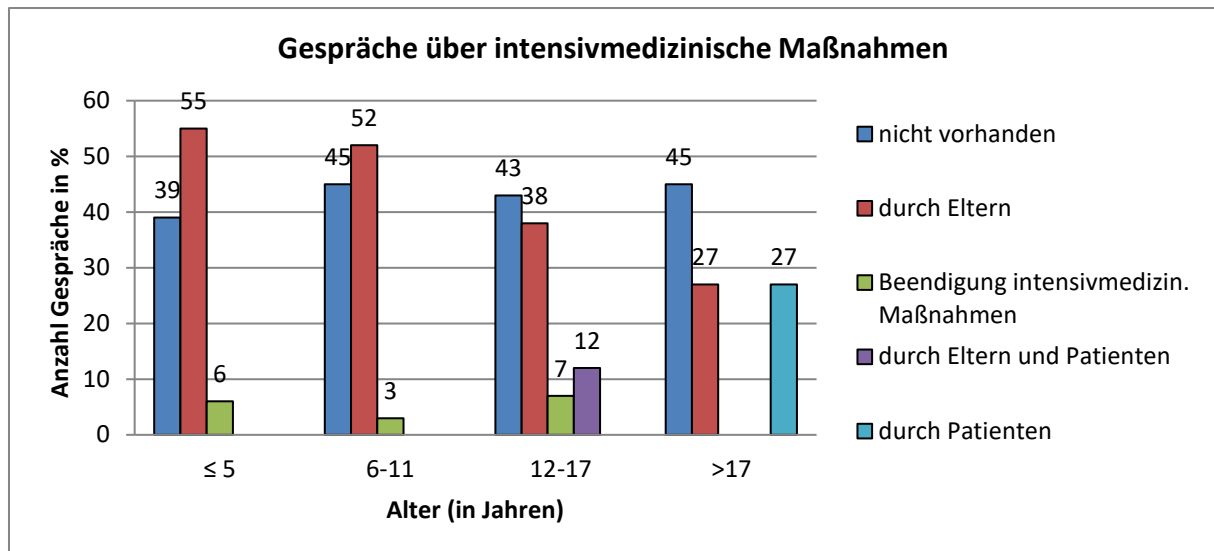


Abbildung 4.10 Dokumentierte Gespräche über intensivmedizinischer Maßnahmen nach Altersgruppen (n=117)

90% der Patienten (60 Patienten), bei denen der Wunsch nach Beendigung oder Ablehnung intensivmedizinischer Maßnahmen dokumentiert war, erlagen ihrer progressiven Erkrankung, 10% (7 Patienten) verstarben in Folge therapieassoziiertes Komplikationen. Zu diesem Zeitpunkt erhielten 94% von ihnen (63 Patienten) eine palliative Therapie, 6% (4 Patienten) wurden unter kurativen Gesichtspunkten behandelt.

Von den 50 Patienten (43%), bei denen eine derartige Verfügung nicht vorlag, wurden 13 Kinder (11%) in den letzten 48 Stunden vor dem Tod reanimiert, 29 Kinder (25%) wurden intubiert und beatmet (s. Abb.4.16).³⁴ Bei Patienten, die kurativ behandelt wurden, kamen dabei in den letzten 48 Lebensstunden signifikant häufiger intensivmedizinische Maßnahmen zum Einsatz als bei Patienten in der palliativen Behandlungsphase ($p < 0,001$, Exakter Test nach Fisher): So wurden 3% der Palliativpatienten reanimiert sowie 17% intubiert und beatmet.¹⁰ Demgegenüber wurden 40% der Kinder unter kurativer Therapie reanimiert und 60% intubiert und beatmet (s. Abb.4.11).³⁸

³⁸ gültig 20 von n=21

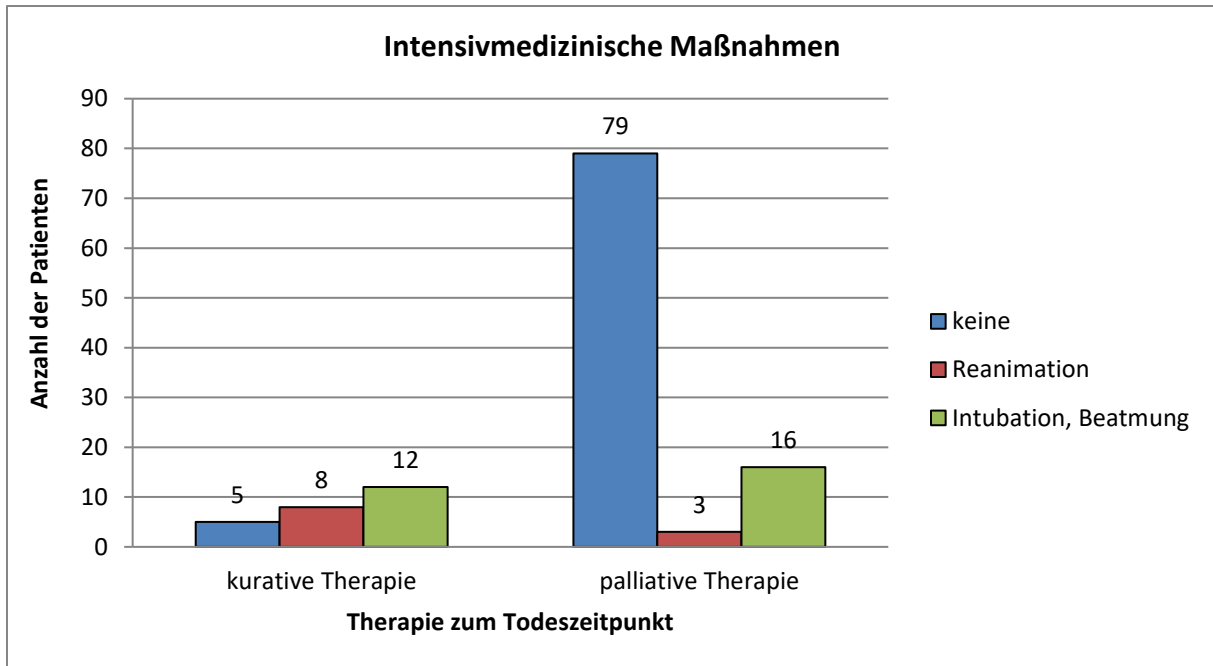


Abbildung 4.11 Intensivmedizinische Maßnahmen in den letzten 48 Stunden vor dem Tod nach Therapiephasen (n=115); Mehrfachnennungen pro Patient möglich, ausgenommen 2 Patienten, die sich zum Todeszeitpunkt keiner Therapie unterzogen

Darüber hinaus wurden Kinder der Diagnosegruppe „Leukämie, Lymphom, MDS“ signifikant häufiger reanimiert, intubiert und beatmet als Patienten mit ZNS-Tumoren oder soliden Tumoren ($p=0,001$, nach χ^2 -Test):

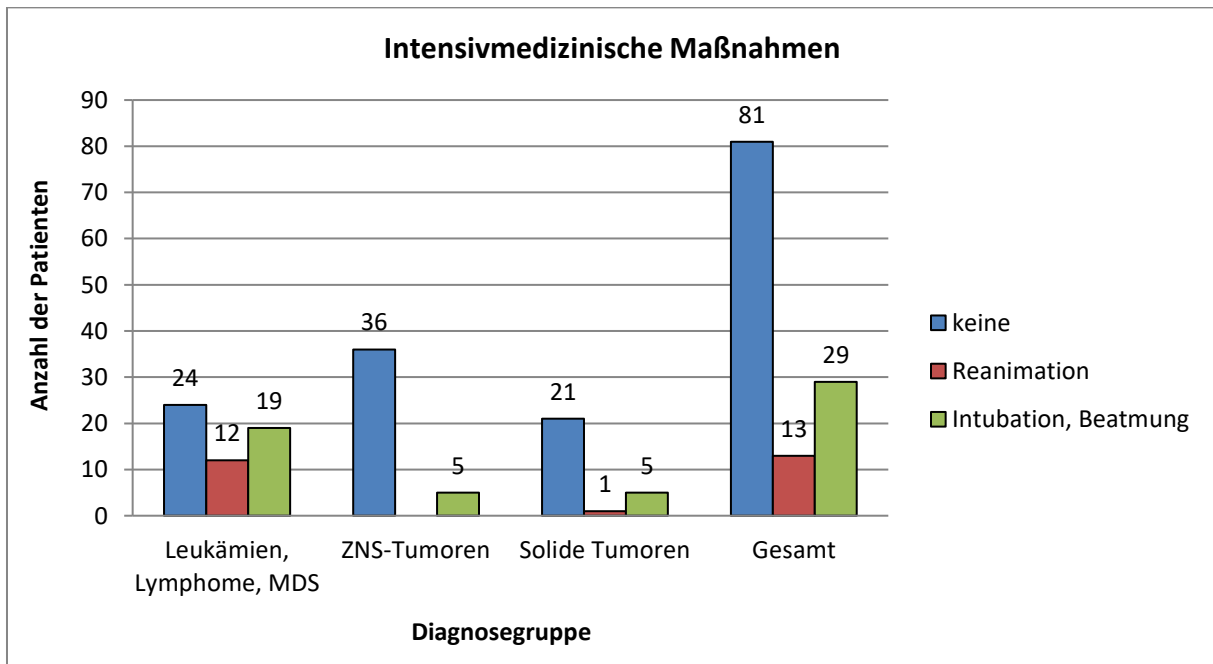


Abbildung 4.12 Intensivmedizinische Maßnahmen in den letzten 48 Stunden vor dem Tod nach Diagnosegruppen (n=117); Mehrfachnennungen pro Patient möglich

Daten von 15 Kindern über die Behandlung in den letzten 48 Lebensstunden fehlten und konnten deshalb bei dieser Auswertung nicht berücksichtigt werden.

4.4.4. Todesumstände

Das mediane Alter zum Todeszeitpunkt betrug 11 Jahre³⁹. Der jüngste Patient wurde 24 Tage alt, der älteste Patient 26,2 Jahre. Der Altersmedian war bei den weiblichen und männlichen Patienten mit 11 Jahren³⁹ identisch. Die Kinder, die an einer Leukämie, einem Lymphom oder einem MDS erkrankt waren, wiesen zum Todeszeitpunkt einen Altersmedian von 11 Jahren (min. 76 Tage, max. 20,2 Jahre)³ auf. Bei den Patienten mit einem ZNS-Tumor lag das mediane Alter bei 9 Jahren (min. 24 Tage, max. 26,2 Jahre)⁴ und bei den Kindern mit sonstigen soliden Tumoren bei 12 Jahren (min. 31 Tage, max. 21,1 Jahre)⁶. Es ließen sich keine signifikanten Altersunterschiede zwischen den Geschlechtern oder Diagnosegruppen nachweisen.

Von den insgesamt 132 Kindern und Jugendlichen der Studie erlagen 102 Patienten (77%)⁸ ihrer progressiven malignen Erkrankung. Weitere 22 Patienten (17%)⁸ verstarben an therapieassoziierten Komplikationen. Dabei zeigten sich signifikante Unterschiede bezüglich der Diagnosegruppen (s. Tab.4.11). 77% der an therapieassoziierten Komplikationen verstorbenen Kinder litten an einer Leukämie, einem Lymphom oder einem MDS, 9% der Patienten waren an einem ZNS-Tumor und 14% an einem soliden Tumor erkrankt.

4 Kinder (3%)⁸ verstarben an einer von der Erkrankung primär unabhängigen Todesursache, und von 4 verstorbenen Patienten (3%)⁸ konnten keine Daten zur Todesursache ermittelt werden.

Todesursache	Leukämien, Lymphome, MDS	ZNS-Tumoren	Solide Tumoren	Signifikanz
Progressive Erkrankung	30	46	26	p<0,001
Therapieassoziierte Komplikationen	17	2	3	
Sonstige	4	0	0	-
Unbekannt	4	0	0	-

Tabelle 4.11 Todesursache nach Diagnosegruppen (n=132); Signifikanz nach Chi²-Test

Zum Todeszeitpunkt befanden sich 101 Kinder (77%)⁸ in palliativer Behandlung, 24 Patienten (18%)⁸ unterzogen sich einer kurativ ausgerichteten Therapie und bei 3 Kindern (2%)⁸ wurde zum Todeszeitpunkt keinerlei Therapie, im Hinblick auf die onkologische Erkrankung, durchgeführt. Es handelt

³⁹ gültig 132 von n=132

sich hierbei um Patienten, die an einer von der Grunderkrankung unabhängigen Todesursache verstorben sind. Bei 4 Kindern (3%)⁸, die in externen Krankenhäusern im In- und Ausland behandelt wurden, fehlten die Aufzeichnungen über die Therapie zum Todeszeitpunkt vollständig.

Therapie zum Todeszeitpunkt	Leukämien, Lymphome, MDS	ZNS-Tumoren	Solide Tumoren	Signifikanz
Kurative Therapie	22	1	1	p<0,001
Palliative Therapie	27	47	27	
Keine Therapie	3	0	0	-
Unbekannt	3	0	1	-

Tabelle 4.12 Therapiephase zum Todeszeitpunkt nach Diagnosegruppen (n=132); Signifikanz nach Chi²-Test

Von den 24 während der kurativen Therapiephase verstorbenen Kindern erhielten 83% (20 Kinder) zum Todeszeitpunkt eine Therapie nach den Protokollen der GPOH. Bei 17% (4 Kindern) wurde ein individueller Heilversuch durchgeführt (s. Abb.4.13). Dabei wurden Patienten, die an einer Leukämie, einem Lymphom oder einem MDS erkrankt waren, signifikant häufiger bis zum Lebensende kurativ behandelt. Sie stellten 92% aller Patienten dieser Behandlungsgruppe dar (s. Tab.4.12).

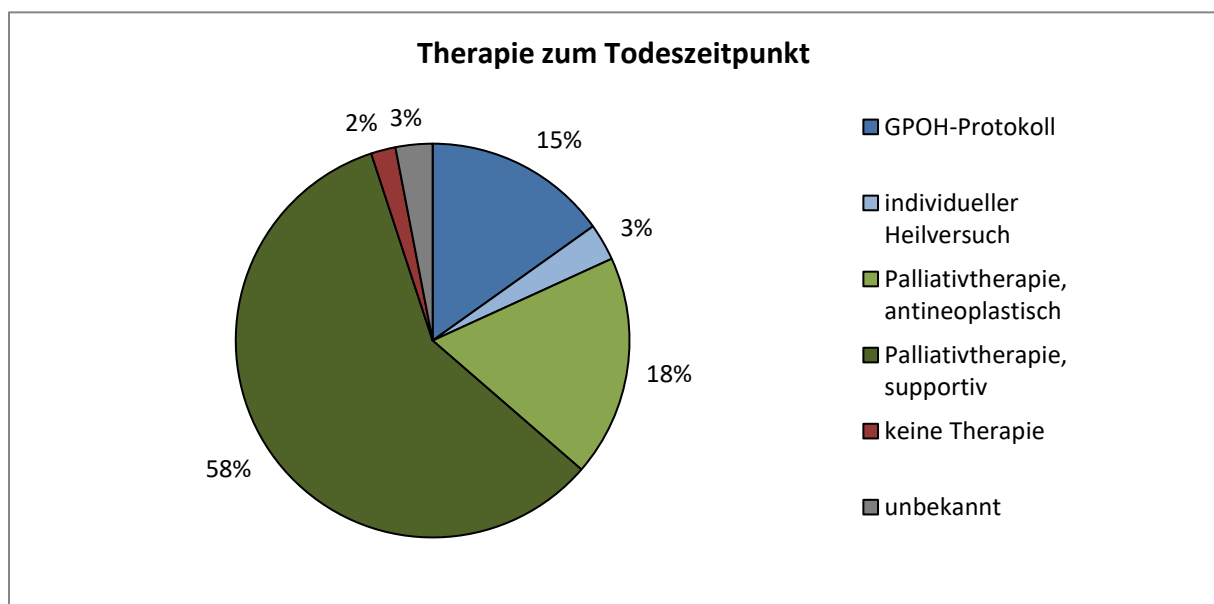


Abbildung 4.13 Therapie zum Todeszeitpunkt (n=132)

77 der 101 Palliativpatienten (76%)⁹ erhielten zum Todeszeitpunkt eine rein supportive Therapie, 24 Kinder (24%)⁹ wurden antineoplastisch behandelt (s. Kap. 4.2.6.).

4.4.5. Aufenthaltsorte zum Todeszeitpunkt

Der Aufenthaltsort zum Todeszeitpunkt konnte bei 121 der 132 Patienten (92%)⁸ anhand der Krankenakten ermittelt werden, bei 11 Patienten (8%)⁸ lagen keine Daten zum Sterbeort vor. Die im Folgenden erhobenen Werte und Berechnungen beziehen sich, soweit nicht anders vermerkt, in ihrer Gesamtzahl auf die 132 Patienten der Studie.

63% der Patienten (83 Patienten) befanden sich zum Todeszeitpunkt in einem Krankenhaus, 34 Patienten (26%) verstarben in der häuslichen Umgebung und weitere 4 Patienten (3%) in einem Kinderhospiz. Von den 83 Kindern, die im Krankenhaus verstarben, befanden sich zum Todeszeitpunkt 35 Kinder (26%) auf der kideronkologischen Station des UKL, 37 Kinder (28%) verstarben auf der pädiatrischen Intensivstation des UKL und ein Patient (1%) auf der Station für Innere Medizin des UKL. In externen Kliniken waren zu ihrem Todeszeitpunkt 10 Kinder (8%) in Behandlung. Signifikante Unterschiede bezüglich des Sterbeortes ($p < 0,001$, nach Chi²-Test) zeigten sich dabei in den verschiedenen Diagnosegruppen: Waren die Patienten an einem ZNS-Tumor erkrankt, so verstarben sie in 48% der Fälle (23 von 45 Kindern) in der häuslichen Umgebung. Litten die Kinder an einer Leukämie, einem Lymphom oder einem MDS betrug dieser Anteil nur 5% (3 von 55 Kindern), an soliden Tumoren erkrankte Patienten verstarben in 28% der Fälle (8 von 29 Kindern) zu Hause (s. Abb.4.14).

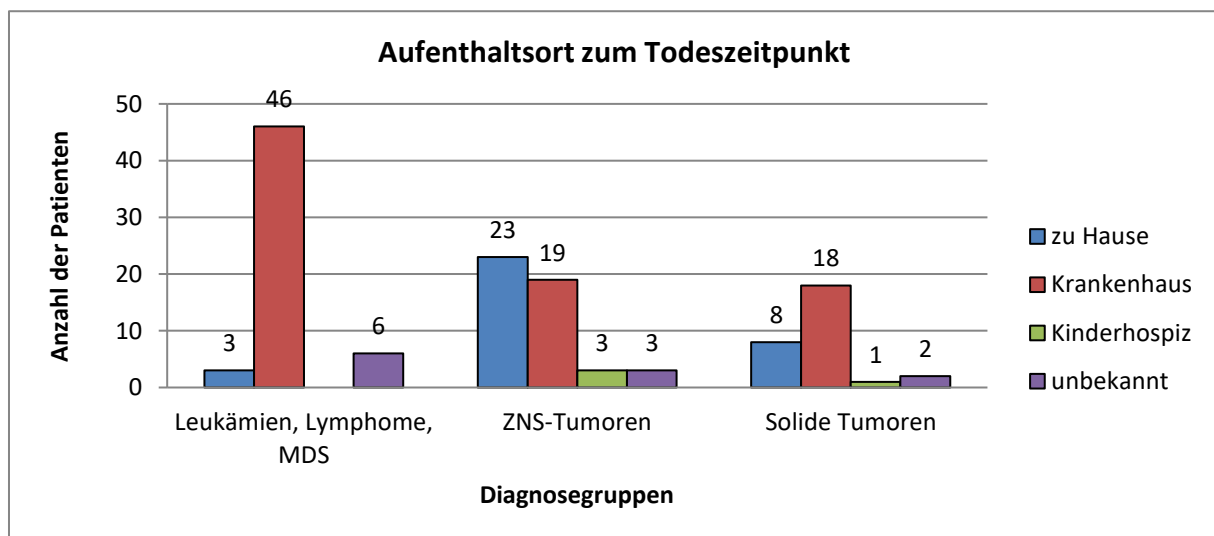


Abbildung 4.14 Aufenthaltsort zum Todeszeitpunkt nach Diagnosegruppen (n=132)

Bezogen auf die Palliativpatienten dieser Arbeit verstarben insgesamt 33% (33 von 101 Palliativpatienten) in der häuslichen Umgebung, 4% der Kinder (4 von 101 Palliativpatienten) erlagen ihrer progressiven Erkrankung im Kinderhospiz Bärenherz und 60% der Kinder befanden sich zum Todeszeitpunkt in stationärer Behandlung (60 der 101 Palliativpatienten). Hiervon verstarben 31 Patienten

ERGEBNISSE

(31%)⁹ auf der kideronkologischen Station des UKL, 21 Kinder (21%)⁹ auf der pädiatrischen Intensivstation des UKL, ein Patient (1%)⁹ verstarb auf einer Station für Innere Medizin des UKL und 7 Kinder (7%)⁹ befanden sich zum Zeitpunkt ihres Todes in externen Krankenhäusern. Bei 4 Palliativpatienten (4%)⁹ war eine Auswertung hinsichtlich des Sterbeortes aufgrund der Datenlage nicht möglich.

Die Kinder, die zum Todeszeitpunkt eine kurative Therapie erhielten, verstarben, soweit bekannt war, ausschließlich im Krankenhaus (s. Tab.4.13).

Aufenthaltsort zum Todeszeitpunkt	Kurative Behandlung	Palliative Behandlung	Keine Therapie	Gesamt
zu Hause	0	33	1	34
Hospiz	0	4	0	4
Krankenhaus	21	60	2	83
- Intensivstation, UKL	15	21	1	37
- Kinderonkologie, UKL	3	31	1	35
- Station für Innere Medizin, UKL	0	1	0	1
- Externes Krankenhaus	3	7	0	10
Unbekannt	3	4	0	7
Gesamt	24	101	3	128

Tabelle 4.13 Aufenthaltsort zum Todeszeitpunkt nach Therapieformen (n=128)

Im untersuchten Zeitraum von 1992 bis einschließlich 2013 zeigte sich bei den 97 Palliativpatienten, bei denen der Sterbeort ermittelt werden konnte, in den Jahren 1992 bis 2005 zunächst eine Verdopplung der Sterbefälle in häuslicher Umgebung: Der Anteil, der zu Hause verstorbenen Kinder, stieg von 20% (1992 - 1995) auf 44% (2001 - 2005) an. In den folgenden Jahren fiel diese Anzahl wieder auf 29% (2011 - 2013) ab. Gleichzeitig sank der Prozentsatz der Kinder, die zum Todeszeitpunkt stationär behandelt wurden, von 80% (1992 - 1995) auf 56% (2001 - 2005) und blieb in den folgenden Jahren mit Werten zwischen 59% (2006 - 2010) und 57% relativ konstant, wobei der Anteil, der auf der pädiatrischen Intensivstation verstorbenen Kinder von 25% (1996 - 2000) auf 14% (2011 - 2013) abfiel. 7 bis 8% der Patienten verstarben in den Jahren 2006 bis 2013 im Kinderhospiz (s. Abb.4.15).

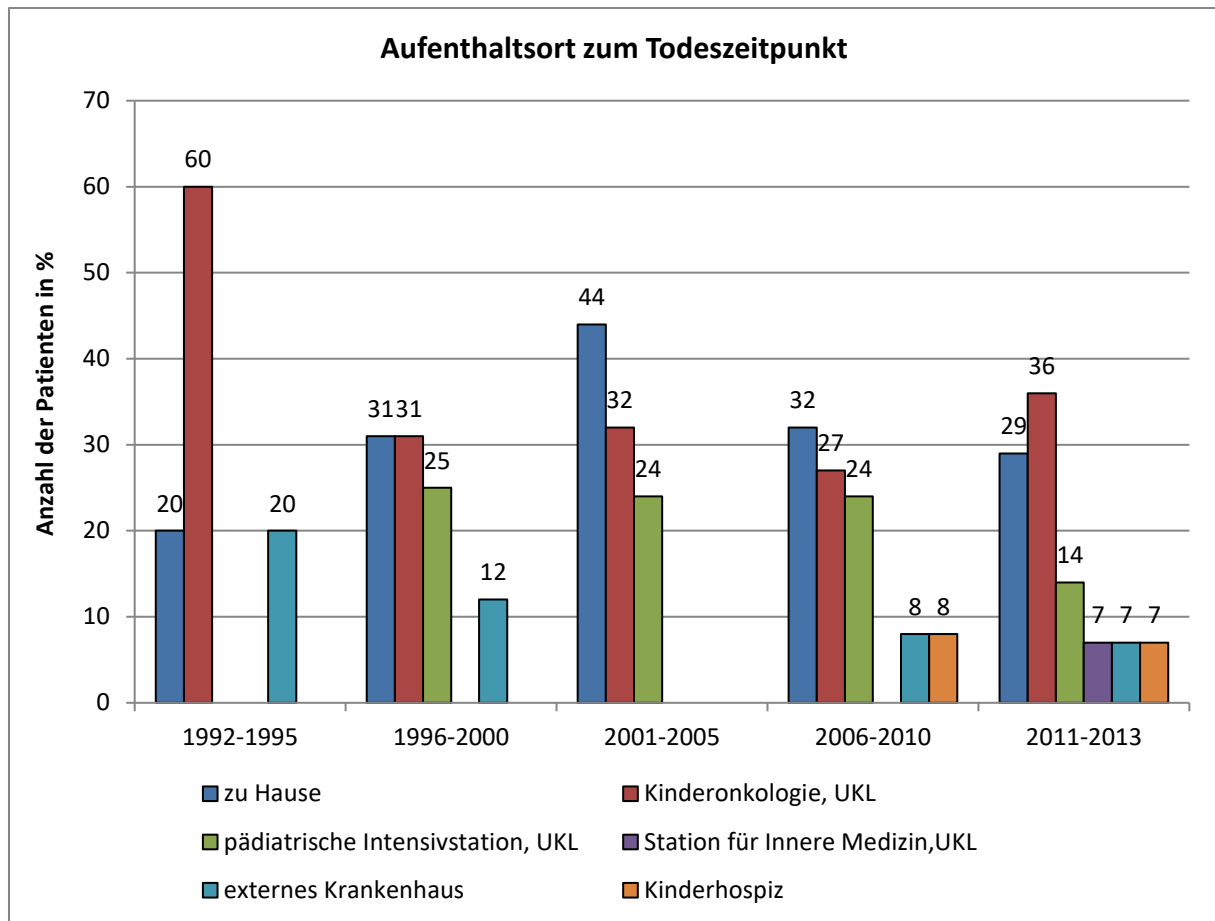


Abbildung 4.15 Aufenthaltsort der Palliativpatienten zum Todeszeitpunkt (n=97), 1992 - 2013

Hinsichtlich der Todesursachen ergaben sich in Bezug auf den Aufenthaltsort zum Todeszeitpunkt folgende Unterschiede:

Aufenthaltort zum Todeszeitpunkt	Progressive Erkrankung	Therapiebedingt	Andere Todesursache	Gesamt
zu Hause	33	0	1	34
Hospiz	4	0	0	4
Krankenhaus	59	22	2	83
- Intensivstation, UKL	23	14	0	37
- Kinderonkologie, UKL	30	3	2	35
- Station für Innere Medizin, UKL	1	0	0	1
- Externes Krankenhaus	5	5	0	10
Unbekannt	6	0	1	7
Gesamt	102	22	4	128

Tabelle 4.14 Aufenthaltsort zum Todeszeitpunkt nach Todesursachen (n=128)

ERGEBNISSE

32% der Kinder, die ihrer progressiven Erkrankung erlagen, verstarben zu Hause, 4% im Kinderhospiz Bärenherz und 58% wurden am Lebensende stationär behandelt, davon 39% auf der Intensivstation. Alle Patienten, die in Folge therapieassoziierter Komplikationen verstarben, befanden sich zum Todeszeitpunkt in einem Krankenhaus, 63% von ihnen auf der Intensivstation.

Bei 4 Patienten dieser Arbeit waren weder der Aufenthaltsort, noch die Therapie zum Todeszeitpunkt oder die Todesursache zu eruieren.

5. DISKUSSION

5.1. Charakteristika der Patienten

Grundlage der vorliegenden retrospektiven Analyse bildete das Patientenregister der Abteilung für Pädiatrische Onkologie, Hämatologie und Hämostaseologie des UKL der Jahre 1992 bis 2013. In diesem Zeitraum verstarben 133 Patienten, die ausschließlich oder nur zeitweise in der Klinik behandelt wurden. Es erfolgte ein Abgleich mit dem klinikinternen computergestützten Patientendokumentationssystem (SAP-basiert) sowie mit den Aufzeichnungen der Elternhilfe für krebskranke Kinder e. V. und des Kinderhospiz Bärenherz Leipzig e. V. Nach vollständiger Durchsicht aller stationären und ambulanten Unterlagen war die Auswertung von 132 Patientenakten möglich. Dennoch kann eine Selektionsbias nicht ausgeschlossen werden: Unter Umständen wurden im Register der Kinderonkologie nur die Patienten als verstorben aufgeführt, deren Tod der Klinik auch gemeldet wurde. Kinder und Jugendliche, die während einer Behandlung in anderen Kliniken im In- und Ausland oder im häuslichen Umfeld verstarben, könnten bei fehlender Rückmeldung durch die weiterbehandelnden Ärzte oder die Eltern nicht erfasst sein.

In der Abteilung für Pädiatrische Onkologie, Hämatologie und Hämostaseologie des UKL wurden im Untersuchungszeitraum 773 maligne Erkrankungen diagnostiziert. Berücksichtigt man die 15-Jahres-Überlebenschance von 81% (Kaatsch und Spix 2014), würden sich daraus für den untersuchten Zeitraum 147 Todesfälle, im Durchschnitt 7 Todesfälle jährlich, ergeben.

Tatsächlich verstarben durchschnittlich 6 Kinder pro Jahr (s. Abb.4.1). Diese Abweichung lässt sich zum einen dadurch erklären, dass die Abteilung im Zeitraum 1992 bis 1998 deutlich geringere Fallzahlen verzeichnete, zum anderen muss die Ungewissheit über die absolute Vollständigkeit der Dokumentation aller Krankheits- und Todesfälle berücksichtigt werden. Ein weiterer wichtiger Faktor ist die Tatsache, dass die Anzahl der Todesfälle pro Jahr erheblichen Schwankungen unterlag (in dieser Arbeit 1 bis 13 Todesfälle pro Jahr). Dieser Umstand unterstreicht besonders die beschriebene erschwerte Bedarfsplanung der pädiatrischen Palliativversorgung (s. Kap.1.2.4.).

In den Jahren 1992 bis 2013 verstarben von diesen 132 Kindern in der Kinderonkologie Leipzig 42% der Patienten an einer Leukämie, einem Lymphom oder einem MDS, 36% an einem ZNS-Tumor und 22% an einem soliden Tumor. Im Vergleich mit den Daten des deutschen Kinderkrebsregisters ergeben sich folgende Unterschiede:

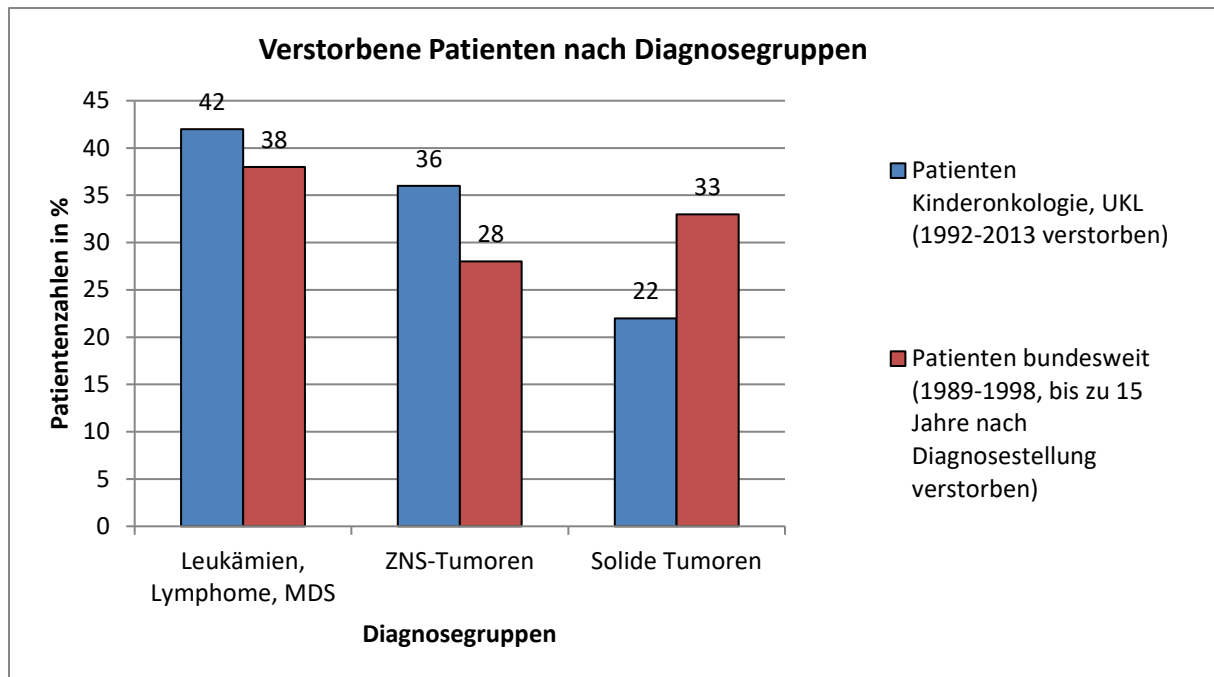


Abbildung 5.1 Verstorbene Patienten nach Diagnosegruppen; Vergleich verstorbener Patienten der Kinderonkologie des UKL 1992 - 2013 und bundesweit verstorbener Patienten 1989 - 1998 (Kaatsch und Spix 2014)

Dabei ist zu berücksichtigen, dass es sich bei den Daten des Kinderkrebsregisters um eine etwas abweichende Patientengruppe handelt. Kinder im Alter von 15 bis 18 Jahren wurden bis 2009 nicht einheitlich erfasst (Kaatsch und Spix 2014). Die Vollständigkeit der Registerpopulation lag seit 2003 bei 95%, ausgenommen Patienten mit ZNS-Tumoren, die in den vorangegangenen Jahren noch deutlich unterrepräsentiert waren (Kaatsch und Spix 2003). Darüber hinaus wurde das MDS erst seit 2006 vollständig in die Berechnungen mit einbezogen (Kaatsch und Spix 2008). Die Summe dieser Abweichungen könnte zur unterschiedlichen Gewichtung der einzelnen Diagnosegruppen beitragen.

4,5% der untersuchten Patienten litten an einem Zweitmalignom, 4 von ihnen an einer sekundären AML und jeweils ein Patient an einem MDS und einem ZNS-Tumor. Dies gleicht den Angaben des deutschen Kinderkrebsregisters. Demnach erkrankten 4,4% der Patienten innerhalb von 25 Jahren nach Diagnosestellung erneut an Krebs. Häufige Zweitmalignome sind dabei AML, MDS, ZNS-Tumoren wie Astrozytome, Osteosarkome und Schilddrüsenkarzinome (Kaatsch und Spix 2014).

Das mediane Erkrankungsalter der Patienten dieser Studie lag mit 8,5 Jahren deutlich über dem bundesweiten Durchschnitt von 5,8 Jahren. Das lässt sich durch die Altersbegrenzungen der jeweiligen Kohorte begründen. Bei der vorliegenden Arbeit wurden alle Patienten eingeschlossen, die in der Kinderonkologie Leipzig behandelt wurden, unabhängig ihres Alters. Die Daten des Kinderkrebsregisters beziehen sich jedoch nur auf Kinder unter 15 Jahren.

Kein Unterschied zeigt sich bei der Verteilung männlicher und weiblicher Patienten. Das Verhältnis liegt bei dieser Analyse bei 1,2 und entspricht damit dem bundesweiten Durchschnitt (Kaatsch und Spix 2014).

Bezüglich der Daten des deutschen Kinderkrebsregisters ist anzumerken, dass es im Hinblick auf die Mortalitätsrate und die Diagnoseverteilung seit 2013 kaum Fluktuationen gab (s. Tab.1.2; Deutsches Kinderkrebsregister 2019). Das legt nahe, dass im Allgemeinen davon ausgegangen werden kann, dass die gewonnenen Ergebnisse der vorliegenden Untersuchung heute ebenso Gültigkeit besitzen.

5.2. Erfolgte Therapien

Von den insgesamt 132 Kindern dieser Studie erhielten 85% nach Diagnosestellung eine initial kurativ ausgerichtete Therapie, 14% wurden primär unter palliativen Gesichtspunkten behandelt. Ein Kind konnte keiner derartigen Therapie mehr zugeführt werden, da es unmittelbar verstarb. Diese Ergebnisse spiegeln die Berücksichtigung prognostischer Faktoren bei der Wahl der Therapieform wider. So betrug die Überlebenswahrscheinlichkeit krebskranker Kinder in Deutschland im untersuchten Zeitraum 84% (Kaatsch und Spix 2014).

Mehr als die Hälfte aller Patienten dieser Arbeit erlitten ein oder mehrere Rezidive ihrer malignen Grunderkrankung. Dies hatte einen erheblichen Einfluss auf die Art der darauffolgenden Therapien. Nach der Erstdiagnose wurden 77% der Kinder (90% aller Kinder unter kurativer Therapie) zunächst nach den Studienprotokollen der GPOH behandelt. Nach dem ersten Rezidiv sank diese Zahl auf 46%, nach dem zweiten Rezidiv auf 10%. Gleichzeitig stieg der Anteil der Kinder, die im Rahmen eines individuellen Heilversuches behandelt wurden von 11% nach Diagnosestellung auf 25% nach dem ersten Rezidiv und auf 40% nach dem zweiten Rezidiv. Auch der Anteil palliativer Behandlungskonzepte stieg mit der Anzahl diagnostizierter Rezidive kontinuierlich an. Während im Zuge der Ersttherapie 30% der Kinder primär oder nach erfolgloser kurativ ausgerichteter Therapie palliativ behandelt wurden, waren es nach dem ersten Rezidiv bereits 46%, nach dem zweiten Rezidiv stieg der Anteil auf 67%.

Diese Ergebnisse unterstreichen die Grenzen konventioneller Therapien zum Zeitpunkt des Rezidivs als eine der momentan größten Herausforderungen in der Kinderonkologie. Jährlich erleiden in Deutschland etwa 600 Kinder und Jugendliche einen Rückfall ihrer Krebserkrankung (Eggert 2016b). Die damit verbundene schlechtere Überlebensprognose (Ceschel et al. 2006; Morris et al. 2003), verdeutlicht die Notwendigkeit wirksamer Therapieoptionen, insbesondere in der Rezidivsituation und zum Zeitpunkt des Übergangs in ein palliatives Behandlungskonzept.

Bundesweit werden heutzutage mehr als 90% aller an Krebs erkrankten Kinder innerhalb von Therapieoptimierungsstudien der GPOH behandelt (Kaatsch et al. 2019). Die Diskrepanz zu den Angaben dieser Arbeit (s. Kap.4.2.1.) lässt sich unter anderem durch den langen Untersuchungszeitraum erklären. Im Laufe dieser 22 Jahre kam es zur Entwicklung zahlreicher neuer Studienprotokolle (Creutzig und Klusmann 2004) sowie zur stetigen Zunahme der Studienteilnehmer. Dies spiegelt sich auch in den Angaben des deutschen Kinderkrebsregisters wider: Betrachtet man den Zeitraum von 1980 bis 2015 lag der Anteil der Studienteilnehmer bei 88,2% (Deutsches Kinderkrebsregister 2016a). Bei der separaten Analyse der Jahre 2006 bis 2015 zeigte sich eine Zunahme auf 94,8% (Deutsches Kinderkrebsregister 2016b). Dies ist auf das Inkrafttreten der „Richtlinie des Gemeinsamen Bundesausschusses über Maßnahmen zur Qualitätssicherung für die stationäre Behandlung von Kindern und Jugendlichen mit hämatologisch-onkologischen Erkrankungen“ am 1. Januar 2007 zurückzuführen. Darin wurde die konsequente Datenerfassung im Deutschen Kinderkrebsregister für alle kideronkologischen Zentren sowie die Behandlung der Patienten im Rahmen von Therapieoptimierungsstudien verankert (G-BA 2006).

Eine weitere Erklärung für die abweichenden Zahlen, ist die Nomenklatur dieser Untersuchung. Als Therapie nach GPOH-Protokollen wurden ausschließlich kurativ ausgerichtete Behandlungsoptionen gewertet. Zudem erfolgten besonders bei fortgeschrittenen malignen Erkrankungen oder Rezidivsituationen individuelle Heilversuche. Diese wurden per Definition ausgeschlossen, auch wenn sie in Rücksprache mit den Studienzentralen erfolgten und/oder abgewandelte Protokolle beinhalteten.

Im Laufe ihrer malignen Erkrankung erhielten 77% aller Patienten der Studie eine palliative Therapie. Betrachtet man dabei die einzelnen Diagnosegruppen, fällt auf, dass 46% dieser Patienten, Kinder mit ZNS-Tumoren waren. Dieser Zusammenhang wird auch in der Dauer der Palliativphase im Verhältnis zur Gesamterkrankungsdauer deutlich. So nahm diese bei Patienten, die an einer Leukämie, einem Lymphom oder einem MDS erkrankt waren, 18% ihrer Erkrankungsdauer ein. Bei Kindern mit soliden Tumoren betrug dieser Anteil 17%. Patienten die an einem ZNS-Tumor litten, verbrachten hingegen im Mittel 33% der Gesamterkrankungsdauer in einem palliativen Behandlungsregime (s. Abb.4.5). Diese Ergebnisse sind bei vielen Kindern dem Umstand geschuldet, dass ihre Prognose aufgrund der Entität und/oder Lokalisation ihres Hirntumors bereits ab der Diagnosestellung infaust war (Kaatsch und Spix 2014).

Aus den verschiedenen Therapieoptionen in der Palliativphase erhielten 47% der Patienten eine rein supportive Behandlung. Bei 54% der Kinder wurde zusätzlich eine antineoplastische Therapie durchgeführt. Knapp die Hälfte dieser Patienten erhielt eine palliative Chemotherapie als Mono- oder Kombinationstherapie. Dies verdeutlicht das große Interesse an antineoplastischen Therapien auch während der Palliativphase. Bei zunehmendem Progress der Erkrankung und/oder Verschlechterung

des Allgemeinzustandes mit progredienter Symptomlast soll die antineoplastische Therapie vor allem der Symptomlinderung dienen (Jalmsell et al. 2013; Zernikow und Frühwald 2013). Bei den Patienten der vorliegenden Arbeit wurden bei nur 11% eine subjektive Verbesserung des Wohlbefindens und/oder ein Symptomrückgang unter der antineoplastischen palliativen Therapie erfasst. Es ist jedoch möglich, dass auch weitere Patienten von dieser Behandlung profitierten, dies aber nicht dokumentiert wurde. Die Therapieerfolge sind anhand dieser Studie somit nicht zu beurteilen und könnten Thema einer prospektiven Arbeit sein.

Während der Palliativphase kamen vereinzelt auch invasivere Maßnahmen zum Einsatz: 3% der Palliativpatienten unterzogen sich trotz der infausten Prognose einer Stammzelltransplantation (s. Tab.4.2). Das ist kritisch zu diskutieren. Bei der Wahl der Therapie ist auch immer eine mögliche Einschränkung der Lebensqualität durch eventuelle Nebenwirkungen und Komplikationen infolge der verabreichten Behandlung sowie häufigere stationäre und ambulante Krankenhausaufenthalte zu berücksichtigen (s. Tab.4.4; Rost et al. 2018; Ullrich et al. 2010). Die Ergebnisse dieser Untersuchung zeigten, dass es bei der Hälfte der Palliativpatienten unter der antineoplastischen Therapie zu therapieassoziierten Nebenwirkungen oder Komplikationen kam, die teilweise zu einem vorzeitigen Therapieabbruch oder Therapiewechsel führten. Zudem waren Kinder unter antineoplastischer palliativer Therapie signifikant häufiger ambulant oder stationär im Krankenhaus als Kinder unter rein supportiver Behandlung.

Die verschiedenen Behandlungsformen unterschieden sich zudem signifikant in der Dauer der Palliativphase, die bei Kindern unter antineoplastischer Therapie signifikant länger war als bei Patienten, die ausschließlich supportiv behandelt wurden (s. Tab.4.4). Es kann keine Aussage darüber getroffen werden, ob diesbezüglich auch Unterschiede im Hinblick auf die Überlebenszeit bestehen oder ob bei den Kindern, die eine antineoplastische Therapie erhielten, die infauste Prognose nur frühzeitiger im Krankheitsverlauf bekannt war. So litten 50% der Kinder, die eine solche antineoplastische Behandlung bekamen, an einem ZNS-Tumor, der Patientengruppe, die, wie bereits erwähnt, mit durchschnittlich einem Drittel der Erkrankungsdauer über die längste Palliativphase verfügt (s. Abb.4.5).

Die Entscheidung über die Behandlungsform liegt darüber hinaus häufig darin begründet, dass die Eltern der Patienten trotz der infausten Prognose nichts unversucht lassen wollen (Bluebond-Langner et al. 2007). Zahlreiche Studien belegen, dass sich Eltern auch in der Palliativphase oftmals eine antineoplastische Therapie für ihre Kinder wünschen. Gründe hierfür sind dabei der anhaltende Wunsch nach Heilung und mehr verbleibender gemeinsamer Zeit sowie die stete Hoffnung auf ein Wunder (Kang et al. 2013; Tomlinson et al. 2011; Wolfe et al. 2000b). Hinzu kommt die Angst vor Schuldgefühlen bei Eltern, die das Gefühl haben, nicht alles für ihr Kind getan zu haben (Surkan et al. 2006b). Durch Kenntnis dieser Beweggründe ist eine bessere Unterstützung der betroffenen Familien

möglich (Tomlinson et al. 2011). Das behandelnde Team kann dabei helfen, die Situation realistisch einzuschätzen und durch wiederholte Gespräche alle notwendigen Informationen zu liefern, die benötigt werden, um gemeinsam mit allen Beteiligten eine Entscheidung zu treffen (Tomlinson et al. 2006; Zernikow et al. 2017). Hierbei können einige Gesprächsaspekte hilfreich sein und eine Art Kommunikationsleitfaden bilden (s. Anlage 3). Inwiefern das in der Kinderonkologie Leipzig so praktiziert wurde, kann anhand der Datenlage nicht vollständig nachvollzogen werden, da dies nicht ausreichend erfasst wurde. Eine einheitliche Dokumentation zum Beispiel in Form von standardisierten Gesprächsprotokollen wäre wünschenswert und für eine schlüssige Therapieplanung unerlässlich.

Generell ist es in der Kinderonkologie oft schwierig, eine Therapie bereits zu Beginn der Behandlungsphase als kurativ oder palliativ zu klassifizieren und die richtige Balance zwischen Belastung durch eine Therapie und dem möglichen Nutzen zu finden, da Tumoransprechen und Nebenwirkungen für den einzelnen Patienten nur schwer vorhersehbar sind. Aus diesem Grund ist eine hundertprozentige Abgrenzung nicht immer möglich (Jalmsell et al. 2013; Wolfe et al. 2015). Dies erklärt zum einen, warum einige der todkranken Patienten dieser Studie nicht als Palliativpatienten geführt wurden. Zum anderen verdeutlicht es die Notwendigkeit intensiver Gespräche und Aufklärungen vor jeder neuen Therapie, insbesondere über die Zielsetzung, Risiken und Chancen einer jeden Behandlung unter Berücksichtigung der Wünsche des Patienten und seiner Familie, um unrealistische Hoffnungen zu vermeiden (Freyer 1992; Kaye et al. 2018; Zernikow und Hasan 2013). Ziel aller angewendeten Behandlungen sollte eine möglichst hohe Lebensqualität für das Kind und seine Angehörigen sein, unter Berücksichtigung der Umsetzbarkeit und Nebenwirkungen der jeweiligen Therapieform. Die Wahl einer antineoplastischen Therapie während der palliativen Behandlungsphase ist stets sorgfältig abzuwägen (s. Kap.1.4.2.).

5.3. Übergang von kurativen zu palliativen Therapien

In den Akten von 101 Patienten der Kinderonkologie fand sich ein Vermerk über die eingetretene Palliativsituation. Da alle Patienten dieser Arbeit verstarben, stellt sich die Frage, warum ein solcher Eintrag in den übrigen Unterlagen nicht aufzufinden war. Eine Ursache könnte hierbei die fehlende bzw. unvollständige Dokumentation über die infauste Prognose der jeweiligen Kinder, Jugendlichen und jungen Erwachsenen sein. Darüber hinaus waren möglicherweise nicht alle Todesfälle vorhersehbar, insbesondere bei Patienten, die im Rahmen von Therapiekomplikationen oder anderen krankheitsunabhängigen Ursachen plötzlich verstarben (s. Kap.4.4.4.). Die behandelnden Ärzte und Familien der Kinder, insbesondere mit fortgeschrittenen Krebserkrankungen, sind tagtäglich mit einer hohen prognostischen Unsicherheit konfrontiert (Wolfe et al. 2015). Es gibt Erkrankungen, wie zum

Beispiel ein inoperables Glioblastom (WHO Grad IV), die bereits ab dem Zeitpunkt der Diagnosestellung infaust sind. Andere Krankheitsbilder hingegen haben eine ausgesprochen gute Prognose, wie beispielsweise ein Hodkin-Lymphom oder eine ALL, bezogen auf die Ersterkrankung (Kaatsch und Spix 2014). In Folge von Rezidiven oder Therapiekomplicationen können jedoch auch diese zum Tode führen. Der individuelle Krankheitsverlauf eines jeden Patienten ist somit trotz aller Erfahrungen nicht absehbar (Jalmsell et al. 2013; Wolfe et al. 2015). Aufgrund dessen sollte die pädiatrische Palliativversorgung beginnen, wenn eine lebenslimitierende oder lebensbedrohliche Erkrankung diagnostiziert wird (s. Kap. 1.2.1.); dies gilt auch für die Kinderonkologie (Levine et al. 2017). Die Hauptziele wie Symptomlinderung und Verbesserung der Lebensqualität sind dabei unabhängig davon, ob das Kind potentiell kurativ behandelt werden kann. Die palliative Versorgung kann parallel zu anderen Therapieoptionen erfolgen und sollte jeder Familie zugänglich sein (Craig et al. 2007).

In der Praxis richtet sich der Beginn einer palliativen Betreuung jedoch meist mehr nach dem Verlauf einer Erkrankung und den daraus entstehenden Folgen als ausschließlich nach der Diagnose. Der Aufbau eines Versorgungsnetzes sowie Gespräche und Entscheidungen über Art und Weise der weiteren Behandlung erfolgen oft erst, wenn es notwendig wird. Ein Grund hierfür ist zum einen die Sorge, der Patient und seine Familie könnten vor dem Begriff „Palliativversorgung“ zurückschrecken, da dieser oftmals direkt mit Hospiz, Tod und Sterben assoziiert wird (Thompson et al. 2009; Wentlandt et al. 2014). Zum anderen mangelt es häufig an ausreichend ausgebildetem Personal und finanziellen Mitteln, um alle Patienten auch schon ab dem Zeitpunkt der Diagnosestellung entsprechend betreuen zu können (Friedrichsdorf und Bruera 2019).

Dennoch kann die frühzeitige Integration der Palliativversorgung Kindern und Familien ermöglichen, Entscheidungen über die Betreuung zu treffen, die ihren Wünschen entsprechen, und gibt ihnen Zeit, sich auf das Kommende vorzubereiten. Deshalb sollte dies zu einem Versorgungsstandard für alle Kinder mit lebensbedrohlichen Erkrankungen werden (Craig et al. 2007; Mack und Wolfe 2006; Ullrich et al. 2010).

Eine Umfrage der American Society of Oncology von 1998 ergab, dass für Kinderonkologen das Fehlen wirksamer therapeutischer Möglichkeiten der wichtigste Faktor ist, um den Wechsel von einem kurativen in ein palliatives Betreuungskonzept zu empfehlen (Hilden et al. 2001). Besonders schwierig ist die Situation bei Kindern, die sich bis zu ihrem Lebensende einer sehr aggressiven Behandlung unterziehen. Ullrich et al. (2010) konnten zeigen, dass der Zeitraum vom Erkennen der Palliativsituation bis zum Tod des Kindes bei Patienten, die als letzte Therapie eine SZT erhielten, signifikant kürzer ist. Bei 45% dieser Kinder realisierten weder Arzt noch Eltern in den letzten 7 Lebenstagen die Unheilbarkeit der Erkrankung. Der Übergang von einer hochintensiven Therapie in eine palliativmedizinische Behandlung stellt somit eine besondere Herausforderung für alle Beteiligten dar (Führer et al. 2010).

Bei den Patienten dieser Arbeit wurde deutlich, dass die infauste Prognose, in Abhängigkeit von der Diagnosegruppe, mit einem Median zwischen 56 und 164 Tagen vor dem Tod von den Ärzten vermerkt wurde. Das Fehlen weiterer kurativer Therapieoptionen wurde bei Patienten mit Leukämien, Lymphomen oder MDS deutlich kürzer vor dem Tod dokumentiert als bei Kindern mit ZNS-Tumoren oder soliden Tumoren (s. Kap.4.3.1.). Dieser Zusammenhang findet sich auch in der Literatur wieder: Der Übergang in ein palliatives Behandlungskonzept erfolgt bei Patienten mit hämatologischen Malignomen wesentlich später (Jalmsell et al. 2013). Kinder mit ZNS-Tumoren werden demgegenüber, wie auch die eigenen Daten zeigen, durchschnittlich am längsten palliativ betreut (s. Abb.4.4 bis 4.5; Zernikow und Frühwald 2013).

5.3.1. Kommunikation zwischen Arzt, Patient und Familie

In der Palliativversorgung von Kindern jeden Alters ist die größte Herausforderung, die Kommunikation mit ihnen und ihren Eltern über die Unheilbarkeit ihrer Erkrankung, den Tod und das Sterben. Für alle Beteiligten ist dies gleichermaßen schwierig und emotional belastend (Führer und Nickolay 2014; Zernikow et al. 2017). Die frühe Einbeziehung der Patienten und ihrer Familien ist jedoch von enormer Bedeutung und kann zur Verbesserung der Lebensqualität beitragen (Mack et al. 2005).

Gespräche über die infauste Prognose mit dem Patienten und/oder der Familie waren in 97 der untersuchten Patientenakten (96% aller Palliativpatienten, 73% aller Patienten) dokumentiert. Die Ergebnisse zeigen, dass die behandelnden Ärzte, wenn sie sich über die Palliativsituation eines Kindes bewusst waren, dies in mindestens 96% der Fälle auch kommuniziert haben. Die Aufklärungsgespräche mit den Eltern erfolgten laut Dokumentation im Mittel 11 ± 42 Tage nach Feststellung der infausten Prognose durch die Ärzte. Insgesamt wurden die Gespräche in 87% der Fälle innerhalb von 10 Tagen, nach der Aktennotiz, durch den Arzt geführt (s. Kap.4.3.2.). Dies kommt dem Ziel der frühzeitigen Integration der Familie in die Palliativversorgung nach (Craig et al. 2007; Mack et al. 2005).

Es gab allerdings auch Patienten, bei denen sich die Ärzte bereits mehrere Wochen bis Monate über die infauste Prognose bewusst waren, bis ein Gespräch vermerkt wurde. 7% der Eltern wurden anhand der Aktenlage erst nach mehr als drei Monaten oder gar nicht aufgeklärt. Dies führt zu der Frage, ob diese Gespräche tatsächlich nicht bzw. enorm verzögert stattfanden oder ob hierbei ein Dokumentationsfehler vorliegt. Bei allen Patienten, insbesondere bei der Behandlung Minderjähriger, ist bei jedem Therapiewechsel, -beginn oder -abbruch die Zustimmung des Patienten bzw. eines Sorgeberechtigten erforderlich (§ 630d BGB; Art. 6 Abs. 2 GG; Schelling und Gaibler 2012). Das macht es sehr unwahrscheinlich, dass in den genannten Fällen keinerlei Kommunikation stattfand und macht erneut deutlich, dass diesbezüglich in der Kinderonkologie Leipzig, besonders im Hinblick

auf eine standardisierte Gesprächsdokumentation, noch Verbesserungsbedarf besteht. Die Notwendigkeit der Kommunikation zwischen Arzt, Patient und Familie sowie deren Nachvollziehbarkeit für die Therapieplanung bleibt in jedem Fall unerlässlich.

Ein klares Gespräch über den Zeitpunkt des Todes und die Lebensendphase des Kindes, während man gleichzeitig einfühlsam auf die Eltern und ihren Schmerz reagiert, scheint für die Ärzte nicht selten eine unlösbare Aufgabe zu sein. Die Art und Weise, diese Informationen zu vermitteln, kann dazu beitragen, wie die Eltern diese Situation bewältigen (Mack und Wolfe 2006). Mack et al. (2005) fanden heraus, dass sich Eltern von krebskranken Kindern eine offene Aufklärung wünschen. Für sie sind einfühlsame und sorgfältige Gespräche die wichtigste Determinante einer hochwertigen ärztlichen Versorgung. Demgegenüber kann unsensible Kommunikation zu einer anhaltenden Belastung werden (Contro et al. 2004). Das Bewusstsein über diese enorme Verantwortung kann Ärzte dazu veranlassen, solche Gespräche zu meiden, aus dem Wunsch heraus, dem Patienten oder der Familie nicht zu schaden (Mack und Wolfe 2006). Die Ergebnisse der Umfrage der American Society of Oncology zeigten, dass 69% der befragten Kinderonkologen Angst vor einem Gespräch mit den Eltern über den Tod ihres Kindes hatten, obwohl 90% von ihnen die eigene Kommunikationsfähigkeit diesbezüglich als gut bis sehr gut einschätzten. Als größte Schwierigkeiten wurden dabei die unrealistische Hoffnung der Eltern auf Heilung und das Verleugnen der infausten Prognose empfunden (Hilden et al. 2001). Dennoch sollten den Betroffenen auch wiederholt Gesprächsangebote gemacht werden, ganz gleich, ob sie diese annehmen oder ablehnen (Rellensmann 2013). Denn als aufklärerischer Arzt muss man sich darüber bewusst sein, dass das Gesagte oftmals erst nach mehreren Gesprächen in voller Konsequenz realisiert wird (Sirkiä et al. 1997; Wolfe et al. 2000b).

Bei 39% der Palliativpatienten dieser Arbeit fand sich ein Vermerk darüber, dass neben den Eltern auch das Kind aufgeklärt wurde. Diese Gespräche fanden durchschnittlich nach 38 ± 71 Tagen statt. Dabei zeigte sich eine deutliche Abhängigkeit vom Alter des Patienten (s. Abb.4.6). Ab dem 11. Lebensjahr wurden die Kinder und Jugendlichen zunehmend miteinbezogen. In keinem Fall wurde ein solches Gespräch ausschließlich mit dem Patienten geführt. Dies verdeutlicht zum einen die Tatsache, dass in der pädiatrischen Palliativversorgung das Kind und seine Familie als eine Betreuungseinheit verstanden werden (ACT 1997; Führer und Nickolay 2014). Zum anderen stellt sich häufig, insbesondere bei jüngeren Patienten, die Frage, inwieweit diese beteiligt werden können und sollten. Da es sich bei den betroffenen Kindern um die eigentlichen Patienten handelt, sollten sie über ihre Erkrankung informiert werden und an Gesprächen und Entscheidungen teilhaben, wo immer dies möglich ist (Führer und Nickolay 2014; Rellensmann 2013). Besonders ältere Kinder und Jugendliche profitieren davon, da dies ihre Selbstbestimmtheit wahrt und zudem eine bessere Krankheitsbewältigung ermöglicht (Nitschke et al. 1982).

Die Kommunikation muss dabei dem Entwicklungsstand und dem Verständnis des Kindes angepasst sein. Besonders kranke Kinder haben oft ein Gespür dafür, wie es um sie steht und entwickeln frühzeitig eine Art Todesbewusstsein (Kübler-Ross 1984; Niethammer 2003). Lässt man sie mit diesem Gefühl allein, kann dies zu einer Verstärkung von Ängsten und Befürchtungen führen (Beale et al. 2005; Führer und Nickolay 2014). Dennoch können Eltern zögern, diese schwierige Thematik mit ihnen zu diskutieren, mit der Absicht, sie schützen zu wollen (Mack und Wolfe 2006). Eine wegweisende schwedische Studie von Kreicbergs et al. (2004b) ergab, dass keiner der hinterbliebenen Eltern, die mit ihren Kindern über den Tod sprachen, dies anschließend bereute. Demgegenüber bedauerten 27% der Eltern, nicht mit ihrem Kind über das Sterben gesprochen zu haben. Eltern schätzen darüber hinaus, die direkte Kommunikation zwischen Kind und Arzt, besonders in der Lebensendphase, solange die Eltern das Kind für alt genug halten, ein solches Gespräch zu führen (Mack et al. 2005). Die Frage danach, welches Alter angemessen ist, bleibt trotz aller Fachliteratur und Studien eine individuelle Entscheidung (s. Kap.1.4.1.).

Die beschriebene Unsicherheit von Seiten der Eltern und der Ärzte spiegelt sich auch in den Ergebnissen dieser Arbeit wider: 62 der 101 Palliativpatienten wurden laut Aktenlage nicht über ihre infauste Prognose aufgeklärt, und nur 59% der Kinder und Jugendlichen, bei denen ein Vermerk über ein gemeinsames Gespräch vorlag, wurden zeitgleich mit ihren Eltern informiert (s. Kap.4.3.2.). Schlussendlich können anhand der erhobenen Daten keine absoluten Aussagen über das Stattfinden und/oder die Qualität der Aufklärungsgespräche getroffen werden. Auch die Inhalte und beteiligten Personen konnten nur in einigen Fällen anhand von Gesprächsprotokollen nachvollzogen werden. Diese Aspekte würden sich als Schwerpunkt einer prospektiven Studie eignen.

5.3.2. Betreuung in der Palliativphase

Während der oftmals langen und intensiven Therapiephasen entwickelt sich zwischen dem Behandlungsteam und den betroffenen Familien eine enge Bindung, wodurch auch in der Palliativphase häufig der Wunsch nach Kontinuität besteht (Bergsträsser 2018b).

Von den 101 Kindern der Studie, die aufgrund ihrer Tumorerkrankung eine palliative Behandlung erhielten, befanden sich 84% auch während dieser Phase in ambulanter und/oder stationärer Behandlung der Abteilung für Pädiatrische Onkologie, Hämatologie und Hämostaseologie des UKL oder externer Krankenhäuser. Zusätzlich bestand zu 38% der Familien Telefon- und/oder E-Mail-Kontakt durch Mitarbeiter der Klinik.

Bei den 34% der Patienten, die mehr als die Hälfte ihrer palliativen Behandlungsphase zu Hause verbrachten, erfolgte die heimische Versorgung hauptsächlich durch niedergelassene Kinderärzte und

Kinderkrankenpflegedienste. Hausbesuche durch Mitarbeiter des psychosozialen Teams und Klinikärzte fanden nur vereinzelt statt. Selten wurde mit externen SAPPV-Teams und ambulanten Hospizdiensten zusammengearbeitet (s. Abb.4.7). Insgesamt zeigte sich eine sehr heterogene häusliche Versorgung dieser Patienten.

Diese Ergebnisse spiegeln die anfänglich noch wenig organisierte und vernetzte pädiatrische Palliativversorgung in Deutschland wider (s. Kap.1.2.5.). Friedrichsdorf et al. führten 2002 eine umfassende Befragung von 71 deutschen Kinderkrebsstationen durch. Ein Großteil der an Krebs erkrankten Kinder in Deutschland wurde in 70% der Fälle auch in der Palliativphase ambulant von der ursprünglich behandelnden Kinderkrebsstation betreut. Häufig erfolgte dies jedoch ohne die notwendigen strukturellen Voraussetzungen, getragen von hohem Einsatz ehrenamtlichen Engagements, ohne rechtliche oder finanzielle Absicherung und ohne ein festes Team geschulter Mitarbeiter. Wie auch in der Kinderonkologie Leipzig bezogen die meisten Kliniken den niedergelassenen Kinderarzt mit ein. 40% der befragten Zentren konnten eine umfassende häusliche Versorgung mit regelmäßigen Hausbesuchen gewährleisten und nur 13% verfügten über ein ausgebildetes Palliativteam bzw. einen dahingehend geschulten Mitarbeiter (Friedrichsdorf et al. 2005). Inzwischen kam es sowohl im stationären als auch im ambulanten Bereich zu einem deutlichen Zuwachs von Betreuungsangeboten (BVKH 2020b; DGP 2020; DKHV 2020). Hierbei fällt jedoch auf, dass es keine einheitlichen Angaben über die bundesweiten Versorgungsstrukturen gibt (s. Kap.1.2.5.). Eine vollständige Übersicht oder ein organisationsübergreifendes Register wäre wünschenswert.

Die noch fehlenden Strukturen Anfang der 90er Jahre finden sich auch in den Ergebnissen dieser Arbeit wieder: Nur gut ein Drittel der Palliativpatienten dieser Studie wurde hauptsächlich zu Hause versorgt, obwohl die Mehrheit der Familien, deren Kinder an einer fortschreitenden Krebserkrankung leiden, eine Versorgung im häuslichen Umfeld bevorzugen (Hechler et al. 2008; Klopfenstein et al. 2001; Niethammer 2003; Surkan et al. 2006a). Diese Zahlen und die Inhomogenität der erfolgten ambulanten häuslichen Versorgung (s. Abb.4.7) machen deutlich, dass in der Kinderonkologie Leipzig noch ein Ausbau und eine bessere Verknüpfung der vorhandenen Strukturen notwendig sind.

Lediglich 7 Kinder wurden während der Palliativphase in einem Kinderhospiz betreut, was sich zum einen damit begründen lässt, dass das stationäre Kinderhospiz Bärenherz erst 2005 eröffnet wurde. Zum anderen wurde 7 weiteren Familien ein solcher Aufenthalt angeboten, 3 dieser Kinder verstarben, bevor dies realisiert werden konnte. Die übrigen 4 Familien sprachen sich gegen das Angebot einer palliativen Versorgung in einem Hospiz für Kinder aus. Dies unterstreicht einen wichtigen Aspekt, der bei der Betreuung krebskranker Kinder und ihrer Familien zu berücksichtigen ist: Der Tod kommt in der Kinderonkologie manchmal plötzlich und unvorbereitet, was eine langfristige Vorausplanung zum Teil unmöglich macht (Jalmsell et al. 2013). Aus diesem Grund fordert die ACT (2009)

eine pädiatrische Palliativversorgung ab dem Zeitpunkt der Diagnosestellung. Jede Familie hat demnach Anspruch auf eine Versorgung zu Hause durch ein interdisziplinäres, ganzheitliches Kinderpalliativteam. Ein solches Team umfasst mindestens Kinderkrankenschwester, Kinderarzt, Sozialarbeiter, Psychologe und Seelsorger.

Eine Versorgung in diesem Sinne ist mehr als wünschenswert. Jedoch ist dies, trotz der enormen Fortschritte, aus personellen, logistischen und vor allem finanziellen Gründen bis heute nicht immer und überall auch so umsetzbar (Friedrichsdorf und Bruera 2019). Die bundesweite Verteilung palliativer Versorgungsangebote für Kinder und Jugendliche ist teilweise immer noch heterogen (s. Anlage 7). Im Jahr 2000 verfügten 9 kideronkologische Einrichtungen über feste Ansprechpartner für die Palliativversorgung (Friedrichsdorf et al. 2005). Bis heute unterlag dies einem stetigen Zuwachs, sodass immer mehr Kliniken über ein eigenes SAPPV Team verfügen: Neben den großen Kinderpalliativzentren Datteln und München unter anderem auch Göttingen, Münster, Dresden, Jena, Hannover u. v. m. (DGP 2020). Auch die Kinderonkologie Leipzig befindet sich diesbezüglich im Wandel. Von der Deutschen Krebsgesellschaft (DKG) wurde 2016 ein neues Zertifizierungsmodul für pädiatrisch-onkologische Einheiten initiiert (Mensah et al. 2018). Seit dem 07.07.2018 zählt auch die Abteilung für Pädiatrische Onkologie, Hämatologie und Hämostaseologie des UKL zu den zertifizierten kideronkologischen Zentren.

Die damit verbundenen Anforderungen beinhalten neben zahlreichen Richtlinien bezüglich kooperierender Fachdisziplinen und Qualifizierungsplänen für das ärztliche und pflegerische Personal auch konkrete Vorgaben im Bereich der ambulanten und stationären pädiatrischen Palliativversorgung:

„Für die Patienten ist in einem schriftlichen Konzept darzulegen, wie Aspekte der Palliativversorgung in die Versorgung integriert werden. Insbesondere sind Patientengruppen und Zeitpunkte zu definieren, an denen aktiv über palliative Behandlungsoptionen mit den Patienten und deren Angehörigen kommuniziert wird. Für Patienten, bei denen keine realistische Aussicht auf Heilung besteht, sollte ein advanced care planning (ACP) stattfinden, um die weitere Behandlung an den Bedürfnissen des Patienten und seiner Familie auszurichten.“ (DKG 2019, S. 30).

Darüber hinaus soll das Zentrum über ein eigenes SAPV-Team für Kinder und Jugendliche verfügen oder eine Kooperationsvereinbarung mit einem solchen Team nachweisen, um die Versorgung der in diesem Zentrum behandelten Patienten sicherzustellen. Dies ist zu dokumentieren und gilt für alle terminal erkrankten Kinder und Jugendlichen. Die Abteilung muss zudem Pflegepersonal mit Palliative-Care-Qualifikation und -Erfahrung vorweisen, wobei keine konkrete Anzahl vorgegeben ist. Mindestens ein Kinder- und Jugendmediziner mit der Zusatzbezeichnung Palliativmedizin ist namentlich zu benennen. Das Vorgehen bezüglich Vorausplanung, Symptomkontrolle, psychosozialer

Betreuung und Nachsorge soll in Form von Arbeitsanweisungen (SOP) festgehalten werden (DKG 2019).

Während des Untersuchungszeitraumes gab es in der Kinderonkologie Leipzig für die ambulante und stationäre pädiatrische Palliativversorgung keine festen Strukturen dieser Art. Die genannten Vorgaben der DKG unterstreichen die aus den Ergebnissen dieser Arbeit abzuleitenden Empfehlungen: Der Standort Leipzig benötigt eine Kooperation mit einem festen SAPPV Team, palliativmedizinisch ausgebildetes Personal, einheitliche Dokumentationssysteme sowie Leitfäden zur Begleitung von Palliativpatienten. Durch einen Kooperationsvertrag mit dem Brückenprojekt des Universitätsklinikums Dresden wurde in der Kinderonkologie Leipzig diesbezüglich bereits ein wichtiger Schritt gemacht. Diese Strukturen gilt es in Zukunft zu festigen und weiter auszubauen.

Neben allen strukturellen Grundvoraussetzungen ist jedoch immer zu beachten, dass bei der Wahl des Betreuungsortes, ganz gleich ob zu Hause, im Krankenhaus oder im Kinderhospiz, stets die individuelle Entscheidung des Patienten und seiner Familie im Vordergrund steht. Denn es wird, wie auch die vorliegenden Daten verdeutlichen, nicht immer alles gewünscht oder gebraucht, was möglich ist. Eine schwedische Studie konnte zeigen, dass eine gute Versorgung aus Sicht der betroffenen Eltern unabhängig vom Ort der Betreuung ist, wenn dabei die Bedürfnisse der Familie berücksichtigt werden (Kreicbergs et al. 2005). In der pädiatrischen Palliativversorgung hat die ambulante häusliche Betreuung einen hohen Stellenwert (Friedrichsdorf et al. 2015; Niethammer 2003). Dies entspricht oftmals, aber nicht ausschließlich, auch den Wünschen der Patienten und ihrer Familien (Kreicbergs et al. 2005). Stationäre Aufenthalte können aus verschiedenen medizinischen und psychosozialen Gründen während der Palliativversorgung notwendig sein. Es muss dem Umstand Rechnung getragen werden, dass jedes Krankheitsbild, jeder Krankheitsverlauf verschieden ist, dass jeder Patient und jede Familie einen anderen soziokulturellen Hintergrund und ein individuelles Sicherheitsbedürfnis hat und unterschiedlichste Situationen zu Überforderung führen können. Es sollte deshalb immer die Möglichkeit bestehen, zwischen den einzelnen Versorgungsangeboten zu wechseln, ohne dass sich dies nachteilig auf die Betreuung des Kindes auswirkt (Craig et al. 2007).

Eine besondere Bedeutung kommt in der pädiatrischen Palliativversorgung der psychosozialen Betreuung der Patienten und ihrer Familien zu. Diese sollte ebenfalls von Anfang an in die Behandlung integriert werden und benötigt ein festes Konzept (Himmelstein et al. 2004; Schröder et al. 2013). In Deutschland entwickelten sich entsprechende Strukturen zunächst schleppend, nur zwei pädiatrische onkologische Zentren waren 2000 mit psychosozialen Mitarbeitern ausgestattet (Friedrichsdorf et al. 2005). Auch in der Abteilung für Pädiatrische Onkologie, Hämatologie und Hämostaseologie des UKL fehlten zu Beginn des Untersuchungszeitraums diesbezüglich klare Regelungen. Erst 2001 wurde durch die Mitarbeiter der Elternhilfe für krebskranke Kinder e. V. begonnen, ein eigenes psycho-

soziales Team zu implementieren. Die Ergebnisse der vorliegenden Arbeit zeigen dieses Defizit auf: Bei nur 44% der Palliativpatienten fand sich ein Vermerk über Betreuungsangebote und Gespräche mit den betroffenen Patienten. Bei 50% erfolgte laut Aktenlage eine weiterführende Begleitung der Familie, insbesondere der Eltern. In wieweit dies auch die Geschwister mit einschloss, ging aus den Einträgen nicht eindeutig hervor. Eine Betreuung über den Tod des Kindes hinaus wurde in nur 11% der Fälle dokumentiert. Bei 4% der Familien fand sich ein Vermerk, dass keine weitere Unterstützung gewünscht wurde.

Erweitert man den Blick dabei auf das gesamte Patientenkollektiv der Studie, so wird auch an dieser Stelle deutlich, dass eine umfassende Versorgung ab dem Zeitpunkt der Diagnosestellung, wie sie von der ACT gefordert wird, notwendig ist: Bei Patienten, die bis zu ihrem Tod unter kurativen Gesichtspunkten behandelt wurden, fanden sich deutlich weniger Akteneinträge über die psychosoziale Betreuung der Kinder und ihrer Familien (s. Tab.4.6). Gleiches galt für Patienten mit hämatologischen Malignomen (s. Tab.4.5). Dies ist am ehesten dem Umstand geschuldet, dass der Anteil von Kindern aus dieser Diagnosegruppe unter den kurativen Therapien am größten ist (s. Tab.4.12). In Bezug auf die psychosoziale Nachsorge findet sich bei allen Patientengruppen ein ähnlich niedriger Prozentsatz von 9 bis 11%. Dies gibt zu denken, da der Betreuung der Familie über den Tod des Kindes hinaus sowie der Trauerarbeit eine besondere Bedeutung zukommt (s. Kap.1.4.1.). Es handelt sich um einen jahrelangen Prozess, bei dem professionelle Hilfe dazu beitragen kann, pathologische Trauer von Eltern und Geschwistern zu vermeiden und die Familie als Einheit zu erhalten (Führer und Nickolay 2014; Kreicbergs et al. 2007).

Betrachtet man die oben genannten Zahlen, muss jedoch auch eine Verzerrung der Ergebnisse durch Dokumentationslücken berücksichtigt werden. Zum einen gehört es in der Kinderonkologie Leipzig seit vielen Jahren zum regulären Procedere, dass das psychosoziale Team im Rahmen der Erstbetreuung, wenn der Ausgang der Erkrankung meist noch offen ist, bereits Kontakt zu den Patienten und ihren Familien aufnimmt, wodurch ein vollkommenes Fehlen psychosozialer Betreuungsangebote unwahrscheinlich wird. Zum anderen macht ein Abgleich der Klinikakten mit den Aufzeichnungen der Elternhilfe für krebskranke Kinder e. V. das Dokumentationsdefizit bezüglich der erfolgten Betreuungsangebote besonders deutlich (s. Abb.4.8). Laut den Unterlagen der Elternhilfe wurden demnach 67% der Patienten und 85% der Familien begleitet. In 62% der Fälle ging die Betreuung auch über den Tod des Kindes hinaus, was hierbei die größte Abweichung im Vergleich zu den Klinikdaten darstellt. Sie beziehen sich allerdings nur auf die letzten 9 Jahre dieser Analyse. Hierbei kommt zum Tragen, dass die Mitarbeiter der Elternhilfe mit einheitlichen Dokumentationssystemen arbeiten, die in der Klinik bislang fehlten. In welchem Umfang die psychosoziale Betreuung der Patienten und ihrer Familien über den gesamten Zeitraum der Untersuchung tatsächlich erfolgte

und inwiefern sie nur nicht vermerkt wurde, kann mit dieser Arbeit nicht abschließend geklärt werden.

Aus der Summe dieser Ergebnisse lässt sich schlussfolgern, dass die Abteilung eine geregelte und verbindliche psychosoziale Versorgung sowohl im stationären Kontext als auch in der Nachsorge benötigt, die in strukturierter Form festgehalten wird. Durch den 2017 geschlossenen Kooperationsvertrag mit der Elternhilfe für krebskranke Kinder e. V. sowie einer 2019 eingeführten SAP-basierten Dokumentationsmatrix wurde dies als wichtiger und notwendiger Bestandteil einer ganzheitlichen Versorgung aufgegriffen.

Darüber hinaus unterliegt auch die psychosoziale Versorgung im Rahmen des Zertifizierungsprozesses klaren Vorgaben, die erfüllt werden müssen (DKG 2019): Das Team des psychosozialen Dienstes muss dabei aus einem Psychologen, einem Sozialpädagogen und einer pädagogisch qualifizierten Fachkraft bestehen. Eine Ausweitung dieser Betreuung durch Sport-, Musik- oder Kunsttherapeuten ist wünschenswert. Jedem Kind und seiner Familie muss im Rahmen der Akuttherapie und der Nachsorge eine psychosoziale Grundversorgung angeboten werden. Dies ist zu dokumentieren und bei Bedarf auf eine intensiviertere psychosoziale Versorgung auszuweiten.

Die Grundlage für die Tätigkeit des psychosozialen Dienstes bildet die S3-Leitlinie zur psychosozialen Versorgung in der pädiatrischen Onkologie und Hämatologie (DKG 2019). Diese wurde 2008 von der Arbeitsgemeinschaft der Wissenschaftlichen Medizinischen Fachgesellschaften (AWMF) veröffentlicht und zuletzt 2019 aktualisiert. Neben Empfehlungen zu Struktur und Rahmenbedingungen umfasst diese Leitlinie wesentliche Aussagen zu Indikation, Diagnostik, Intervention, Belastungsfaktoren und Ressourcen (Schröder et al. 2019). Für die praktische Arbeit im Klinikalltag wurden die psychosozialen Versorgungselemente in einem Manual zusammengestellt. Je nach der individuellen Belastungssituation der Familie kann darüber hinaus jederzeit eine intensiviertere Versorgung nötig werden (Leiss et al. 2012).

5.4. Lebensendphase und Tod

Die Lebensendphase und der Zeitpunkt des Todes sind in der Kinderonkologie aufgrund der Komplexität der Erkrankungen oft schwer vorherzusagen (Mack und Wolfe 2006; Wolfe et al. 2015). Die frühzeitige Integration der pädiatrischen Palliativversorgung ermöglicht eine verbesserte Symptombehandlung und gibt dem Patienten und seinen Angehörigen Gelegenheit, sich auf die End-of-Life-Periode vorzubereiten. Familien, denen sich diese Möglichkeit bot, haben eher das Gefühl, dass die Betreuung ihres Kindes von hoher Qualität war (Mack und Wolfe 2006). Von entscheidender Bedeutung ist hierbei die umfassende ärztliche Kommunikation mit den Betroffenen (Meyer 2006; Wolfe et al. 2000b).

5.4.1. Hauptsymptome in der Lebensendphase

Die Symptomkontrolle ist einer der wichtigsten Bestandteile der pädiatrischen Palliativversorgung und stellt aufgrund des breiten Altersspektrums und der unterschiedlichen Krankheitsverläufe zugleich auch eine der größten Herausforderungen dar (s. Kap.1.4.4.).

Bei 76% der Kinder dieser Arbeit konnten die Symptome bzw. Komplikationen der letzten 60 Lebens-tage ausgewertet werden (s. Abb.4.9). Dabei wurden Fieber und Infektionen, Dyspnoe, hämatologische Symptome und Schmerzen am häufigsten dokumentiert. Anhand dieser Daten lässt sich jedoch keine Aussage über Dauer, Intensität oder Therapie der Beschwerden treffen, da dies in den Unterlagen nicht hinreichend vermerkt war. Eine exakte Evaluation der Symptome bzw. der Symptomkontrolle könnte Gegenstand einer prospektiven Analyse sein.

Vergleicht man die gewonnenen Ergebnisse mit anderen Studien, ergibt sich folgendes Bild:

Symptome	Wolfe et al. 2000a (n=103) 1990 - 1997	Theunissen et al. 2007 (n= 32) 1999 - 2002	Goldman et al. 2006 (n=164) 2006 (publ.)	Wolfe et al. 2015* (n=104/25) 2004 - 2009	Ye et al. 2019 (n=205) 2008 - 2013	Eigene Daten (n=100) 1992 - 2013
Müdigkeit/ Erschöpfung	98%	72%	91%	46%/49% 39%/50%	94%	60%
Schmerzen	84%	75%	92%	48%/62%	87%	68%
Dyspnoe	84%	41%	40%	5%/12%	31%	70%
Appetitlosigkeit	82%	75%	68%	32%/36%	76%	50%
Obstipation	51%	31%	59%	16%/5%	52%	9%
Übelkeit/ Erbrechen	58%	35%/ 53%	58%/ 57%	36%/42% 25%/37%	48%	50%
Diarrhoe	40%	28%	13%	27%/38%	19%	29%
Zu Hause verstorben	49%	88%	k. A.	k. A.	75%	26%

Tabelle 5.1 Symptome von Kindern mit onkologischen Erkrankungen im Vergleich; aufgeführt sind nur Symptome, die in allen Arbeiten erfasst wurden; *104 Kinder mit fortgeschrittenen Krebserkrankungen/Befragung von 25 Patienten in den letzten 12 Lebenswochen

Wie auch diese Gegenüberstellung zeigt, sind häufige Symptome krebsskranker Kinder und Jugendlicher in der Lebensendphase vor allem Schmerzen und Müdigkeit, Appetitmangel, Übelkeit

und Erbrechen, Dyspnoe sowie Obstipation (s. Kap.1.4.4.). Hierbei werden jedoch einige Abweichungen der Vergleichsstudien zum eigenen Patientenkollektiv deutlich. Auch zwischen den anderen Erhebungen zeigen sich teilweise größere Schwankungen. In der Untersuchung von Wolfe et al. (2000a) litten beispielsweise 84% der Kinder an Dyspnoe, vergleichbar mit den Ergebnissen der vorliegenden Arbeit. Bei den übrigen Studien ist dieser Anteil jedoch wesentlich geringer (s. Tab. 5.1). Diese Abweichungen lassen sich unter anderem anhand der verschiedenen Rahmenbedingungen der einzelnen Untersuchungen erklären:

Die eigenen Ergebnisse beruhen auf einer retrospektiven Datenanalyse der Jahre 1992 bis 2013. Es ist somit nicht auszuschließen, dass Symptome bestanden, diese aber nicht dokumentiert wurden. Den anderen hier aufgeführten Arbeiten, die sich nur auf Ausschnitte des genannten Untersuchungszeitraumes beziehen, liegen unterschiedliche Studienmodelle zu Grunde. Die von Wolfe et al. (2000a) veröffentlichten Ergebnisse beruhen auf Interviews mit verwaisten Eltern krebskranker Kinder, die von 1990 - 1997 am Dana Faber Cancer Institute und dem Children's Hospital in Boston behandelt wurden. Theunissen et al. (2007) führten ebenfalls Befragungen von Eltern durch, deren Kinder zwischen 1999 und 2002 in den Niederlanden an Krebs verstarben. Die von Goldman et al. (2006) publizierten Daten basieren auf einer prospektiv durchgeführten Erhebung palliativ betreuter Patienten aus 20 englischen kideronkologischen Studienzentren anhand eines vorgegebenen Fragebogens, der vom zuständigen Pflegepersonal mit Fachweiterbildung in „Palliative Care“ im letzten Lebensmonat ausgefüllt wurde. Auch Wolfe et al. (2015) beschreiben die Symptombelastung von Kindern mit fortgeschrittenen malignen Erkrankungen anhand einer prospektiven Untersuchung. Die Studie von Ye et al. (2019) ist, wie die vorliegende Arbeit, eine retrospektive Analyse, die jedoch, wie die übrigen Erhebungen, multizentrisch erfolgte. Darüber hinaus gilt zu berücksichtigen, dass sich die Patientenkollektive in Anzahl (s. Tab.5.1), Nationalität und Gewichtung der Diagnosegruppen unterscheiden. So wurden bei der Erhebung von Theunissen et al. (2007) keine Kinder, die an einem Lymphom erkrankt waren, mit eingeschlossen. Ein Großteil der Patienten der eigenen Analyse sowie der Studie von Wolfe et al. (2000a) litten an einer Leukämie, einem Lymphom oder einem MDS, wohingegen der Anteil der Kinder dieser Diagnosegruppe bei der Studie von Goldman et al. (2006) am geringsten ausfiel (s. Kap.4.1.3).

Diese Unterschiede sind besonders deshalb von Bedeutung, da je nach Diagnosegruppen andere Symptome primär im Fokus stehen (s. Kap.1.4.4.; Bergsträsser 2018b; Zernikow und Frühwald 2013), was somit das Gesamtergebnis beeinflussen kann. Auch bei den Patienten der Abteilung für Pädiatrische Onkologie, Hämatologie und Hämostaseologie des UKL wird dies deutlich (s. Tab.4.7; s. Abb.5.2).

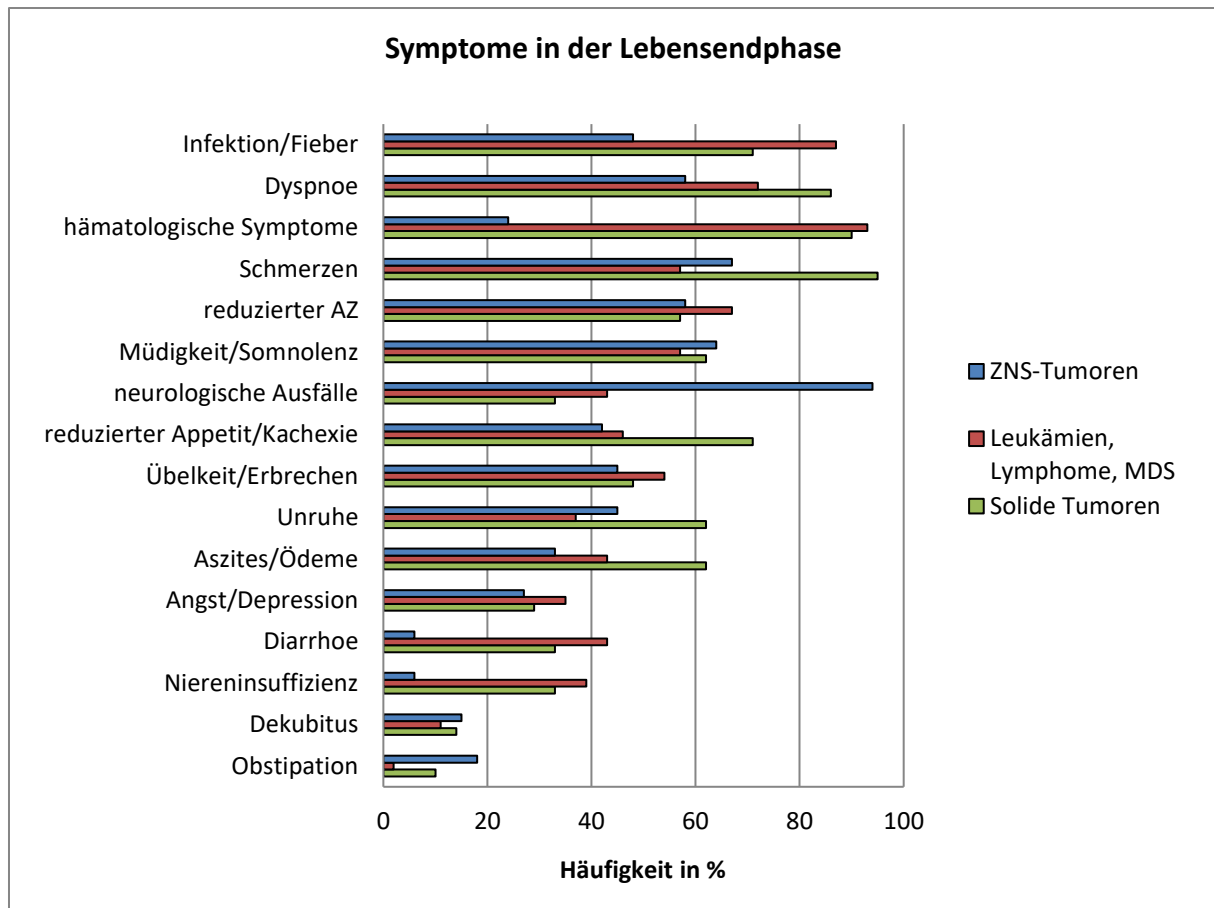


Abbildung 5.2 Symptome in der Lebensendphase nach Diagnosegruppen; Mehrfachnennungen pro Patient möglich (n=100)

Kinder mit Leukämien, Lymphomen und MDS litten vor allem an hämatologischen Symptomen, Dyspnoe, Infektionen und Fieber. Dies ist zum einen der Grunderkrankung, zum anderen dem signifikant häufigeren Auftreten von antineoplastischen Therapien, mit den entsprechenden Nebenwirkungen, geschuldet (s. Tab.4.12; Jalmsell et al. 2013). Bei Patienten mit ZNS-Tumoren traten, bedingt durch den Tumorprogress, am häufigsten neurologische Ausfälle, Schmerzen sowie Müdigkeit und Somnolenz auf. Kinder, die an einem soliden Tumor erkrankt waren, hatten vornehmlich mit Schmerzen, hämatologischen Symptomen, Dyspnoe und Kachexie zu kämpfen. Hierbei lassen sich die Symptome am ehesten auf die Kombination aus infiltrativem Tumorwachstum und therapiebedingten Komplikationen zurückführen.

Die eigenen Daten zeigen darüber hinaus, dass bei Kindern in kurativer Behandlung zahlreiche Beschwerden häufiger vermerkt wurden (s. Tab.4.8; Abb.5.3). Dies ist zum einen auf die Nebenwirkungen antineoplastischer Therapieformen zurückzuführen (Collins et al. 2000; Wolfe et al. 2015), zum anderen werden die Symptome von Patienten, die innerhalb eines GPOH-Protokolls behandelt werden, detaillierter anhand der vorgegebenen Dokumentationsbögen der jeweiligen Studienzentralen erfasst (GPOH 2019), was ein scheinbar vermehrtes Auftreten der Beschwerden implizieren könnte.

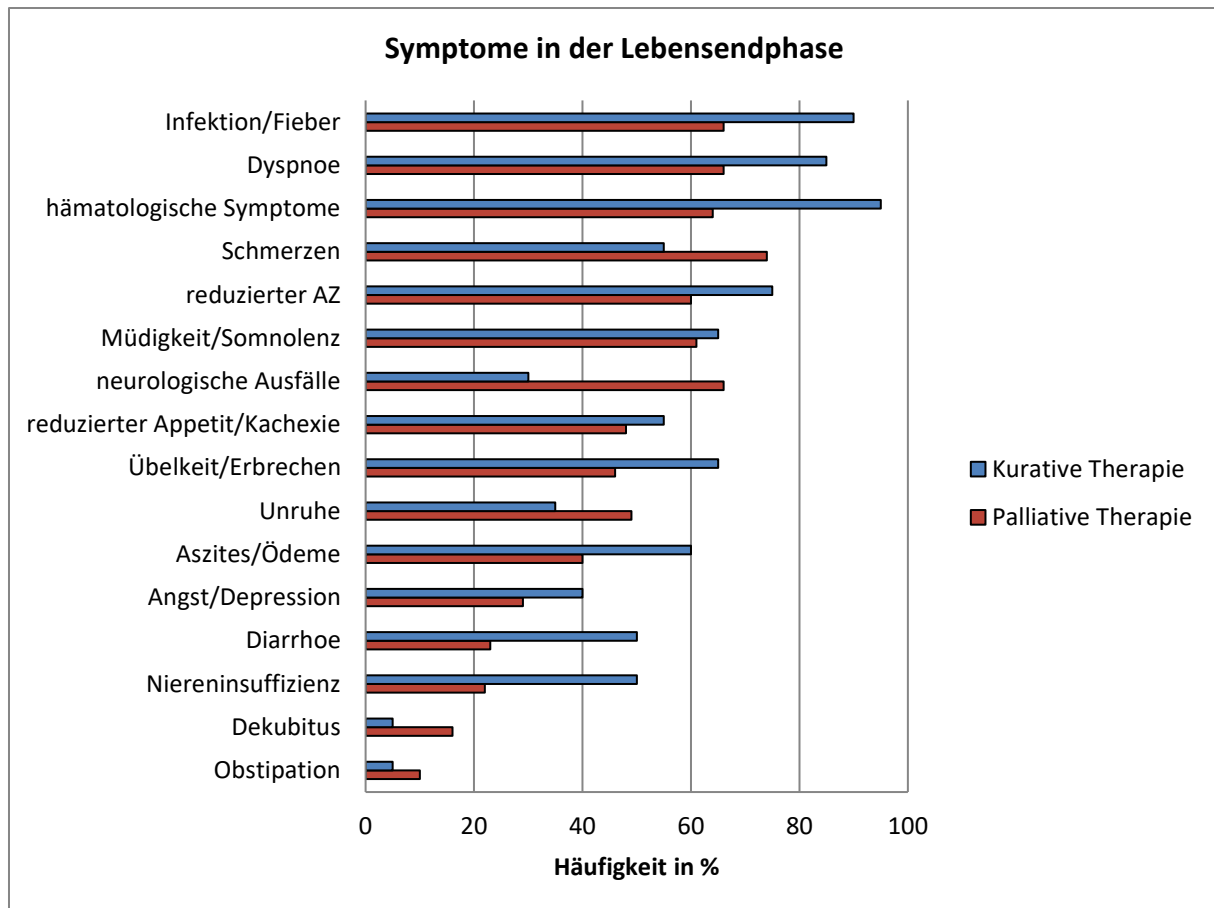


Abbildung 5.3 Symptome in der Lebensendphase nach Therapieformen; Mehrfachnennungen pro Patient möglich (n=100)

Patienten unter palliativer Behandlung hatten häufiger Schmerzen und neurologische Ausfälle, was auf ein progressives Tumorwachstum zurückzuführen ist. Durch die verstärkte Immobilität in der Palliativphase lässt sich der höhere Anteil an Kindern mit Dekubitus und Obstipation erklären. Hinzu kommt, dass letzteres eine häufige Nebenwirkung von Opiaten darstellt, die häufig in der palliativen Schmerztherapie Anwendung finden. Schlussendlich kann sowohl Krankheitsprogression als auch moderate oder intensive Krebstherapie eine Zunahme der Beschwerden zur Folge haben (Wolfe et al. 2015).

Bei der Auswertung der eigenen Daten gilt es zudem zu berücksichtigen, dass sich diese auf die Lebensendphase und nicht den gesamten Erkrankungszeitraum beziehen. Wie die einzelnen Symptome im Krankheitsverlauf variieren können, zeigt die Studie von Wolfe et al. (2015). Hierbei wird deutlich, dass die Symptomlast am Lebensende zunimmt (s. Tab.5.1), was Abweichungen bezüglich der Häufigkeiten begründen könnte.

Betrachtet man die Ergebnisse von Wolfe et al. 2000a und Wolfe et al. 2015, lässt sich eine Verbesserung der Symptomkontrolle im Laufe der Jahre vermuten. So stufen 2000 nur 27% der Eltern die Schmerzen ihres Kindes als ausreichend behandelt ein, lediglich 16% waren mit der Therapie der Dyspnoe zufrieden. Demgegenüber konnten von Lützu et al. 2012 zeigen, dass aus

Sicht der Eltern nunmehr 65% der Symptome erfolgreich behandelt wurden, was den geschilderten Eindruck bestätigt. Vergleicht man jedoch die Daten von Wolfe et al. 2000a und Ye et al. 2019, zeigt sich ein sehr ähnliches Bild der Häufigkeitsverteilungen. Dies macht deutlich, dass Kinder, die an fortgeschrittenen Krebserkrankungen leiden, besonders am Lebensende auch noch heute, in einer Zeit des zunehmenden Bewusstseins für pädiatrische Palliativversorgung, mit ähnlichen Problemen zu kämpfen haben, was einer weiteren Verbesserung bedarf (Bergsträsser 2018b).

Ein wichtiger Aspekt ist auch hierbei, die fehlende einheitliche Dokumentation. Denn nur mit kritischer und kontinuierlicher Erfassung ist auch eine adäquate Kontrolle der Beschwerden möglich (Führer und Nickolay 2014). Symptome, die therapeutisch schwer beeinflussbar sind, werden mitunter nicht regelmäßig dokumentiert (Wamsler et al. 2005). Darüber hinaus zeigen sich zwischen Elternbefragungen und Aktenanalysen eindeutige Abweichungen. Symptome wie Müdigkeit, Appetitlosigkeit, Obstipation und Durchfall werden von Eltern viel wahrscheinlicher wahrgenommen (Wolfe et al. 2000a). Eine besondere Diskrepanz macht sich zudem bei der Erfassung psychischer Probleme durch das medizinische Personal bemerkbar (s. Kap.1.4.4.). Möglichkeiten zur Dokumentation sind beispielsweise die von Collins et al. (2000) erstellte „Memorial Symptom Assessment Scale“ (s. Kap.1.4.4.; s. Anlage 6) sowie die Symptomerfassung im Rahmen des eKernPäp (s. Kap.1.2.5.; DGP 2011).

In der Kinderonkologie Leipzig erfolgt dies neben den bereits erwähnten Formularen der Studienzentralen inzwischen auch in Form von einheitlichen Dokumentationsbögen. Dies stellt bereits eine Verbesserung im Vergleich zum Untersuchungszeitraum dar und sollte unbedingt als Teil der vorgegebenen Arbeitsanweisungen (SOP) weiter gefestigt werden, da eine adäquate Dokumentation eine bessere Symptomkontrolle ermöglicht (Führer und Nickolay 2014) und somit einen positiven Einfluss auf die Lebensqualität am Lebensende hat (Mack und Wolfe 2006).

5.4.2. Aufenthaltsorte in der Lebensendphase

Während der letzten 60 Lebenstage verbrachten die Patienten der Kinderonkologie Leipzig durchschnittlich die Hälfte dieser Zeit in stationärer Behandlung. Es zeigten sich auch hier deutliche Unterschiede im Hinblick auf die einzelnen Diagnosegruppen (s. Tab.4.9, s. Abb.5.4). Patienten, die an einer Leukämie, einem Lymphom oder einem MDS erkrankt waren, verbrachten am meisten Zeit (37 Tage) in der Klinik. Kinder mit ZNS- Tumoren waren hingegen im Durchschnitt mehr als 50% der Zeit zu Hause (36 Tage).

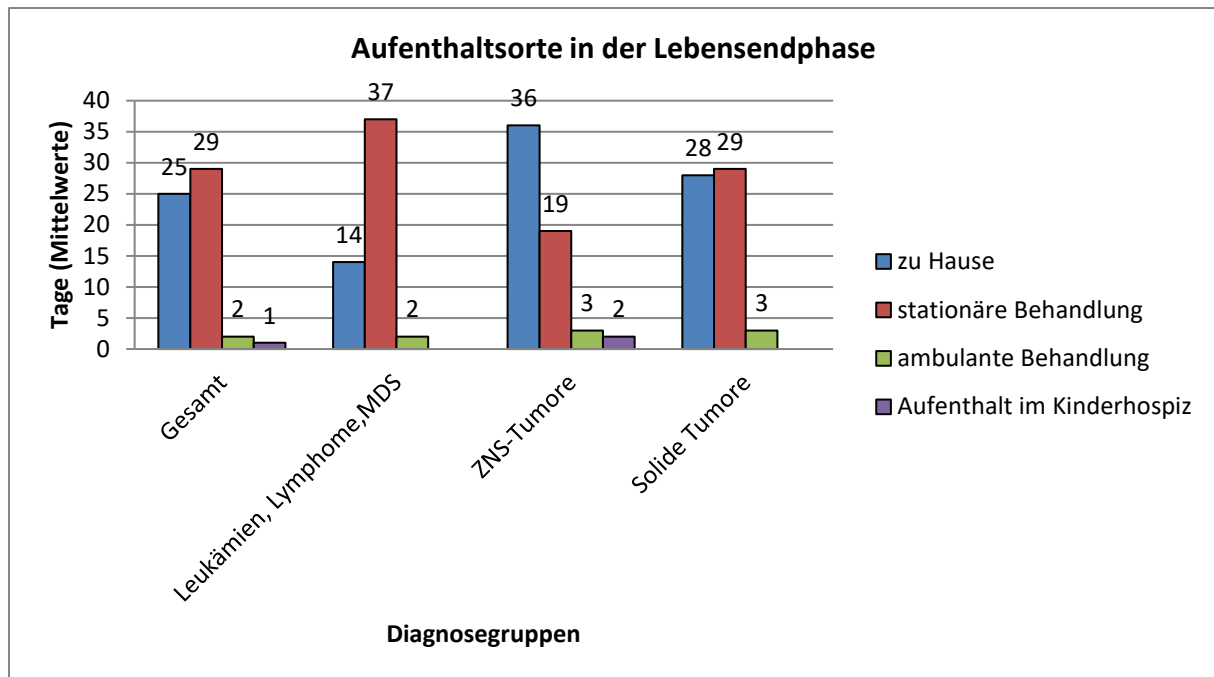


Abbildung 5.4 Aufenthaltsorte in der Lebensendphase nach Diagnosegruppen

Von den Kindern, die nicht im Krankenhaus verstarben, wurden Patienten mit ZNS-Tumoren wesentlich früher vor dem Todeszeitpunkt nach Hause entlassen (60 Tage), als Kinder die an einer Leukämie, einem Lymphom oder einem MDS litten (17 Tage) oder einen soliden Tumor hatten (19 Tage). Diese Ergebnisse können zum einen darauf zurückgeführt werden, dass 40% der Patienten mit einem hämatologischen Malignom bis zu ihrem Tod eine kurativ ausgerichtete Therapie erhielten (s. Tab. 4.12). Rost et al. (2018) konnten zeigen, dass Kinder unter kurativer Behandlung in der Lebensendphase mehr Zeit im Krankenhaus verbringen als Kinder unter Palliativtherapie. Fand doch ein Wechsel in ein palliatives Behandlungskonzept statt, erfolgte dieser im Vergleich zu den anderen Diagnosegruppen wesentlich später (s. Kap.4.3.1.). Zum anderen ist zu berücksichtigen, dass Patienten mit diesen Grunderkrankungen häufiger unter hämatologischen Beeinträchtigungen wie Anämie, Thrombozytopenie oder Neutropenie leiden, was ein erhöhtes Risiko für Infektionen, Blutungen und andere Komplikationen mit sich bringt und stationäre Behandlungen, zum Beispiel zur Gabe intravenöser Antibiotika oder Blutprodukte, notwendig machen kann. Auch andere Studien bestätigen, dass die Wahrscheinlichkeit, im letzten Lebensmonat zu Hause betreut zu werden, für Kinder mit hämatologischen Malignomen geringer ist (Klopfenstein et al. 2001; Rost et al. 2018; Surkan et al. 2006a). Bei den Patienten mit soliden Tumoren ist der spätere Entlasszeitpunkt möglicherweise der zunehmenden Symptomlast am Lebensende durch das progrediente Tumorwachstum geschuldet, was ebenfalls einen stationären Aufenthalt notwendig machen kann. Im Vergleich zu den Kindern der Diagnosegruppe „Leukämie, Lymphom, MDS“ verbrachten diese Patienten jedoch etwa die Hälfte der Zeit in der Lebensendphase zu Hause (s. Tab.4.9).

Insgesamt fällt auf, dass alle Patienten der Kinderonkologie Leipzig auch in der Lebensendphase häufig bzw. lange stationär behandelt wurden (s. Tab.4.9 und 4.10). Der Anteil der ambulanten Vorstellungen ist dabei im Vergleich zu den Klinikaufenthalten nur gering. Dabei gilt zu berücksichtigen, dass hierbei nur ambulante Kontakte im Krankenhaus vermerkt wurden. Weitere ambulante Betreuungsangebote, zum Beispiel in Form von Hausbesuchen, wurden hierbei nicht berücksichtigt.

Bei der Wahl des Betreuungsortes in der Lebensendphase, spielt die Aufklärung des Patienten und seiner Familie über die Palliativsituation erneut eine wichtige Rolle. Eine schwedische Studie konnte zeigen, dass Eltern, die von der infausten Prognose ihres Kindes wissen, dieses mit höherer Wahrscheinlichkeit während des letzten Lebensmonats zu Hause betreuen, als Eltern, denen dies nicht bekannt ist. Das Bewusstsein des Kindes über den eigenen bevorstehenden Tod beeinflusste die Entscheidung der Eltern in gleichem Maße (Surkan et al. 2006a). Anhand der vorliegenden Daten kann keine Aussage darüber getroffen werden, ob die stationären Behandlungen aufgrund von Komplikationen bzw. klinischer Verschlechterung des Patienten erfolgten oder dem Fehlen von konkreten ambulanten Versorgungsmöglichkeiten während des Untersuchungszeitraumes geschuldet waren. Ebenfalls ging daraus nicht hervor, inwieweit dies den Wünschen der Familien entsprach.

Ziel sollte in diesem Zusammenhang sein, alle strukturellen Voraussetzungen zu schaffen, die es den Betroffenen und ihren Angehörigen ermöglichen, individuell zu entscheiden, wo und in welcher Form die Betreuung am Lebensende erfolgen soll.

5.4.3. Intensivmedizinische Maßnahmen

Invasive und lebenserhaltende Maßnahmen sind bei vielen Kindern mit lebensbedrohlichen Krankheiten auch am Lebensende Teil der Betreuung (Mack und Wolfe 2006).

In den Akten der Kinderonkologie Leipzig fand sich bei 52% der Patienten ein Vermerk der behandelnden Ärzte, dass in lebensbedrohlichen Situationen auf Reanimations- und Intensivmaßnahmen zu verzichten ist. Vergleichbare Untersuchungen liefern mit Ergebnissen zwischen 43% und 64% ein ähnliches Bild (Bradshaw et al. 2005; Hechler et al. 2008; Klopfenstein et al. 2001; Ye et al. 2019). Diese Verfügungen erfolgten im Median 20 Tage vor dem Tod des Kindes und wurden in 87% der Fälle von den Eltern erlassen. Drei junge Erwachsene entschlossen sich eigenständig auf intensivmedizinische Maßnahmen zu verzichten, einer von ihnen in Form einer Patientenverfügung. Nur 8% der Kinder wurde in die Entscheidung mit einbezogen. Bei 5% der Patienten fand sich eine Notiz über die Beendigung bereits bestehender Intensivmaßnahmen durch die Eltern.

In dieser Arbeit zeigte sich diesbezüglich eine deutliche Altersabhängigkeit: Alle Patienten, die diese Entscheidung eigenständig trafen, waren älter als 17 Jahre. In den Fällen, in denen die Kinder und Jugendlichen gemeinsam mit ihren Eltern entschieden, lag die Altersspanne zwischen 12 und 17

Jahren (s. Abb.4.10). Es stellt sich hierbei die Frage, wann ein Gespräch über intensivmedizinische Maßnahmen, im Krankheitsverlauf geführt werden sollte und inwiefern die betroffenen Patienten in diesen Prozess mit einbezogen werden können. Eine aktuelle deutsche Studie konnte zeigen, dass bezüglich des Zeitpunktes kein allgemeingültiger Konsens existiert. Bei der Befragung von 123 Institutionen, die sich mit pädiatrischer Palliativversorgung auf dem Gebiet der Kinderonkologie befassen, gaben 81% an, die Gültigkeit derartiger Verfügungen zeitlich zu limitieren. Die Begrenzung variierte dabei zwischen einer Woche und einem halben Jahr, bei einigen Einrichtungen wurde dies individuell festgelegt (Waske et al. 2019). Die Einbeziehung des Patienten hinsichtlich der Einschränkung der therapeutischen Maßnahmen wurde von dem Großteil der Befragten von der Urteils- und Entscheidungsfähigkeit des Kindes oder Jugendlichen abhängig gemacht. Die Verantwortung dies zu beurteilen obliegt in dieser Situation dem behandelnden Arzt und den Eltern des Patienten (s. Kap.1.4.3.). Lediglich 7% der Einrichtungen legten dies anhand eines konkreten Alters fest. Die Vorschläge für Altersgrenzen zur aktiven Dokumentation des Patientenwillens reichten dabei von 12 - 16 Jahren (Waske et al. 2019) und ähneln somit den eigenen Daten.

Bei Kindern mit progressiven Krebserkrankungen scheint die emotionale und konzeptionelle Entwicklung die des chronologischen Alters jedoch oftmals zu übertreffen. Dies hat einen wesentlichen Einfluss auf das Krankheits- und Todesverständnis dieser Patienten, was die Beschränkung auf ein bestimmtes Alter in Frage stellt (Gahr 2015). Studien zeigen, dass sich auch jüngere Kinder über den drohenden Tod und dessen Unumkehrbarkeit bewusst sind und somit in Entscheidungsprozesse am Lebensende mit einbezogen werden können (Di Gallo und Bürgin 2006; Niethammer 2003; Nitschke et al. 1982).

Von den 43% der Patienten, bei denen sich keinerlei Vermerk über die Beendigung oder Unterlassung intensivmedizinischer Maßnahmen fand, wurden 11% der Kinder in den letzten 48 Stunden vor ihrem Tod reanimiert sowie 25% intubiert und beatmet. Patienten, die sich zu diesem Zeitpunkt in einem kurativ ausgerichteten Therapieregime befanden und/oder an einer Leukämie, einem Lymphom oder einem MDS litten, wurden signifikant häufiger reanimiert, intubiert und beatmet (s. Abb.4.11 und 4.12). Demgegenüber wurde deutlich, dass bei Kindern, die palliativ betreut wurden und/oder an dem Fortschreiten ihrer Krankheit verstarben, mit höherer Wahrscheinlichkeit der Wunsch nach Beendigung oder Ablehnung intensivmedizinischer Maßnahmen dokumentiert war. Andere Studien kamen zu ähnlichen Ergebnissen (Klopfenstein et al. 2001; Wolfe et al. 2000b), was abermals die Empfehlung der frühzeitigen Integration palliativer Aspekte in den Behandlungsplan unterstützt. Gespräche über das Vorgehen am Lebensende oder Phasen der akuten klinischen Verschlechterung sollten regelmäßig geführt und dokumentiert werden (Zernikow et al. 2017). Eine gute Hilfestellung für Inhalt, Struktur und Dokumentation solcher Gespräche liefern hierbei die „Empfehlungen zum Vorgehen in Notfallsituationen (EVN)“ von Rellensmann und Hasan (2009)

(s. Kap.1.4.3.; s. Anlage 4). Waske et al. (2019) konnten zeigen, dass 60% der befragten Institutionen SOPs verwenden, um die Einschränkung therapeutischer Möglichkeiten in einem palliativen Umfeld zu diskutieren und/oder zu entscheiden. Zwei Drittel greifen für diese Entscheidungsfindung auf eine Formularvorlage zurück, knapp die Hälfte verwendet dabei die EVN von Rellensmann und Hasan, besonders in der spezialisierten ambulanten Palliativversorgung. Unabhängig davon in welcher Form diese Gespräche dokumentiert werden, sollte dies strukturiert und standardisiert erfolgen und eine explizite Erwähnung der begrenzten Therapiemöglichkeiten beinhalten. Darüber hinaus werden detaillierte Angaben über die aktuelle Palliativsituation des Patienten empfohlen sowie die Protokollierung des Zustimmungsgespräches und die Benennung eines individualisierten Behandlungsalgorithmus.

Bei der Durchsicht der Patientenakten der Kinderonkologie Leipzig war der Einsatz solcher Vorlagen nicht ersichtlich. In Verbindung mit der Tatsache, dass bei einem Großteil der Patienten kein Gespräch über den Umgang mit intensivmedizinischen Maßnahmen vermerkt war, könnte durch die Verwendung einheitlicher Formulare eine Verbesserung erzielt werden, um eine vorausschauende Versorgung zu ermöglichen und auch im akuten Notfall im Sinne des Patienten und seiner Familie zu handeln.

5.4.4. Todesumstände und Aufenthaltsorte zum Todeszeitpunkt

Nach Studien von Wolfe et al. (2000a), Mack et al. (2005) und Hechler et al. (2008) erliegen durchschnittlich ca. drei Viertel aller Kinder, die im Rahmen einer Krebserkrankungen versterben, ihrer Tumorprogression. Bei rund einem Viertel sind Therapiekomplicationen die Todesursache. Von den insgesamt 132 Kindern der vorliegenden Arbeit verstarben 77% an ihrer progressiven malignen Erkrankung, was diesen Ergebnissen in etwa gleichkommt. Der Anteil therapieassoziierter Todesfälle fiel mit 17% etwas geringer aus. Die leichte Verschiebung lässt sich zum einen dadurch erklären, dass 3% der Patienten an einer von der Grunderkrankung unabhängigen Todesursache verstarben, bei weiteren 3% lagen diesbezüglich nicht ausreichend Informationen vor (s. Kap.4.4.4.). Zum anderen ist hierbei die Therapieform zum Todeszeitpunkt zu berücksichtigen: Insgesamt erhielten am Lebensende 77% der Patienten der Kinderonkologie Leipzig eine palliativ ausgerichtete Therapie, 18% wurden unter kurativen Aspekten behandelt (s. Abb.4.13). Fasst man beide Gruppen zusammen, so wurden zum Todeszeitpunkt 36% aller Kinder antineoplastisch behandelt. Geht man davon aus, dass in Deutschland 50% aller krebserkrankten Kinder bis an ihr Lebensende eine auf ihre maligne Erkrankung ausgerichtete Therapie erhalten (Hechler et al. 2008; Zernikow und Frühwald 2013), liegen die Ergebnisse dieser Arbeit somit deutlich darunter, was eine weitere Erklärung für die etwas geringere Anzahl therapieassoziierter Todesfälle sein könnte. Tatsächlich empfinden viele Eltern nach

dem Versterben ihres Kindes die antineoplastische Therapie rückblickend als wenig hilfreich, sondern aufgrund der Nebenwirkungen eher als stark belastend. Sie kann ihnen Zeit nehmen, sich emotional auf den Tod ihres Kindes vorzubereiten und dadurch zu langanhaltenden Folgen für den Trauerprozess führen (Hechler et al. 2008). Besonders deutlich wird dies bei Kindern, die bis zu ihrem Tod sehr invasive Behandlungen, wie eine SZT, erhalten. Oftmals realisieren die Eltern erst sehr spät oder gar nicht die fehlenden Heilungschancen ihres Kindes, was ihnen die Möglichkeit nimmt, sich auf das Lebensende vorzubereiten (Ullrich et al. 2010). Dies verdeutlicht nochmals, wie gut das Für und Wider einer antineoplastischen Therapie abgewogen werden muss. Eine Frage, die Eltern und auch Ärzte immer wieder vor große Herausforderungen stellt und weiterer Forschung bedarf (Jalmsell et al. 2013; Rost et al. 2018). Bei diesem Thema zeigen sich erneut Unterschiede bezüglich der Grunderkrankungen. Patienten, die an einem hämatologischen Malignom leiden, haben im Vergleich zu Kindern, mit einem ZNS-Tumor oder einem soliden Tumor, ein signifikant höheres Risiko an therapieassoziierten Komplikationen zu versterben (s. Kap.4.4.4; Bradshaw et al. 2005; Klopfenstein et al. 2001). In der Kinderonkologie Leipzig erhielten 40% der verstorbenen Patienten mit einer Leukämie, einem Lymphom oder einem MDS zum Todeszeitpunkt eine kurative Therapie. Kinder, die an einem soliden Tumor verstarben, wurden hingegen in 93% der Fälle palliativ behandelt. Bei den Patienten mit einem ZNS-Tumor waren es sogar 98% (s. Tab.4.12). Dies lässt sich zum einen durch die in der Regel guten Prognosen bei Kindern mit hämatologischen Malignomen erklären (Kaatsch und Spix 2014). Sie können zu hohen Überlebenserwartungen sowohl bei den Familien als auch bei den Ärzten führen und somit ein Festhalten an kurativen Behandlungsoptionen oder ein höheres Maß an Toleranz gegenüber therapieassoziierten Komplikationen zur Folge haben. Zum anderen kann es bei Patienten mit einer Leukämie, einem Lymphom oder einem MDS schwieriger sein, die Todesursache eindeutig zu identifizieren, da einige Komplikationen zum Beispiel durch schwere Neutropenien oder Thrombozytopenien sowohl Folge der Therapie als auch der progressiven Erkrankung sein können (Jalmsell et al. 2013; Klopfenstein et al. 2001).

Knapp zwei Drittel aller Patienten dieser Arbeit verstarben in einer Klinik (45% von ihnen auf einer Intensivstation), nur 26% in der häuslichen Umgebung und 3% der Patienten befanden sich zum Todeszeitpunkt in einem Kinderhospiz. Die Angaben in der Literatur für die Krankenhausaufenthaltsraten für pädiatrische Patienten mit terminaler Krebserkrankung zum Zeitpunkt des Todes variieren sehr stark und liegen zwischen 25% und über 60% (Friedrichsdorf et al. 2005; Rost et al. 2018; Surkan et al. 2006a; Wamsler et al. 2005; Wolfe et al. 2000a; Ye et al. 2019). Dabei haben die Todesursache, die Art der Erkrankung und die Therapieform am Lebensende einen entscheidenden Einfluss auf den Sterbeort.

Alle Patienten der Kinderonkologie Leipzig, die in Folge therapieassoziierter Komplikationen verstarben, befanden sich zum Todeszeitpunkt in einem Krankenhaus, 63% von ihnen auf der Intensivstation. Untersuchungen zeigen, dass Kinder, die infolge ihrer fortschreitenden Krebserkrankung versterben, mit höherer Wahrscheinlichkeit am Lebensende zu Hause betreut werden (Bradshaw et al. 2005; Klopfenstein et al. 2001). Bei den Patienten der vorliegenden Studie traf dies für 32% der Kinder, die ihrer progressiven Krankheit erlagen, zu. Dennoch verstarb über die Hälfte dieser Patientengruppe auch in einer Klinik, jedoch seltener auf der Intensivstation (s. Tab.4.14).

Beachtet man die vorangegangenen Ergebnisse dieser Arbeit, ist es nicht verwunderlich, dass sich beim Sterbeort abermals signifikante Unterschiede bezüglich der unterschiedlichen Diagnosegruppen zeigten. Litten die Patienten an einem ZNS-Tumor, so verstarben sie in 48% der Fälle in der häuslichen Umgebung. Bei Kindern mit soliden Tumoren betrug dieser Anteil 28%. Waren die Patienten an einer Leukämie, einem Lymphom oder einem MDS erkrankt, lag der Anteil der zu Hause verstorbenen Kinder allerdings nur bei 5% (s. Abb.4.14). Dieser Zusammenhang wird in zahlreichen Studien deutlich (Bradshaw et al. 2005; Gao et al. 2016; Klopfenstein et al. 2001; Rost et al. 2018; Surkan et al. 2006a) und veranschaulicht die Notwendigkeit, die Palliativversorgung von Kindern mit hämatologischen Malignomen vorausschauender zu planen, um die Möglichkeit des Sterbens in häuslicher Umgebung zu verbessern (Zernikow und Frühwald 2013).

Darüber hinaus zeigen diverse Untersuchungen, dass Kinder, die unter palliativen Gesichtspunkten behandelt werden und bei denen diesbezüglich ambulante Versorgungsstrukturen existieren, häufiger im häuslichem Umfeld versterben (Dussel et al. 2009; Friedrichsdorf et al. 2005; Rost et al. 2018). Dies trifft auch für die Ergebnisse der vorliegenden Analyse zu. Die Patienten, die zum Todeszeitpunkt eine kurative Therapie erhielten, verstarben, soweit bekannt war, ausschließlich im Krankenhaus. Demgegenüber wurden 33% der Patienten unter palliativer Behandlung am Lebensende zu Hause betreut, 60% verstarben jedoch ebenfalls im Krankenhaus, davon 35% auf der pädiatrischen Intensivstation. Nur 4% der palliativ betreuten Kinder erlagen ihrer Erkrankung im Kinderhospiz Bärenherz (s. Tab.4.13).

Betrachtet man diesbezüglich die zeitliche Entwicklung in der Kinderonkologie Leipzig, so ergeben sich einige Besonderheiten: In den Jahren 1992 bis 2005 kam es zunächst zu einer Verdopplung der Sterbefälle der Palliativpatienten im häuslichen Umfeld. Der Anteil, der zu Hause verstorbenen Kinder zeigte einen Zuwachs von 20% (1992 - 1995) auf 44% (2001 - 2005). In den folgenden Jahren fiel diese Anzahl allerdings wieder auf 29% (2011 - 2013) ab. Gleichzeitig sank der Prozentsatz der Kinder, die zum Todeszeitpunkt stationär behandelt wurden von 80% (1992 - 1995) auf 56% (2001 - 2005), stieg jedoch in den folgenden Jahren erneut auf 64% (2011 - 2013) an, wobei der Anteil, der auf der pädiatrischen Intensivstation verstorbenen Kinder, von 25% (1996 - 2000) auf 14% (2011 - 2013) abfiel. Im Hospiz wurde von 1992 bis 2005 kein Kind am Lebensende betreut. Mit der Eröffnung des

stationären Kinderhospizes Bärenherz im November 2005 verstarben dort in den darauffolgenden Jahren 7 - 8% der Palliativpatienten (s. Abb. 4.15).

Wodurch lässt sich diese Entwicklung erklären? In der Literatur wird wiederholt betont, dass Eltern die häusliche Betreuung bis zum Tod ihres Kindes, wann immer möglich, einer Behandlung im Krankenhaus oder einem Hospizaufenthalt vorziehen (Friedrichsdorf et al. 2015; Hechler et al. 2008; Ullrich et al. 2010; Vickers et al. 2007). Eine mögliche Erklärung für den initialen Abfall stationärer Todesfälle ist das beginnende Bewusstsein hinsichtlich pädiatrischer Palliativversorgung in Deutschland Anfang der 90er Jahre (s. Kap.1.2.1.). Die darauffolgende Stagnation ist wahrscheinlich dem Fehlen ausreichender, ambulanter Versorgungsstrukturen in Leipzig während des Untersuchungszeitraumes geschuldet. Erfahrungen aus anderen Arbeiten zeigen, dass der Anteil der Kinder, die zu Hause versterben, deutlich höher ist, wenn eine Form der häuslichen Palliativbetreuung angeboten wird (Friedrichsdorf et al. 2015; Vickers et al. 2007; Zernikow und Frühwald 2013). Die Sorge, dass belastende Symptome am Ende des Lebens außerhalb eines Krankenhauses nicht ausreichend behandelt werden könnten, und die Befürchtung, zu Hause nicht die notwendige Unterstützung zu erfahren, können für die betroffenen Familien ein erhebliches Hindernis darstellen, ihr krebserkranktes Kind bis zum Tod im häuslichen Umfeld zu betreuen (Friedrichsdorf et al. 2015). Häufig geben Eltern, deren Kinder in der Klinik versterben, im Nachhinein einen anderen Wunschort für den Tod ihres Kindes an (Hechler et al. 2008; Ullrich et al. 2010). Über den "richtigen Ort zum Sterben" wird in der pädiatrischen Palliativversorgung viel diskutiert. Dabei scheint es für die Familien von größerer Bedeutung zu sein, sich auf das Lebensende des Kindes vorbereiten zu können und den Aufenthaltsort zum Todeszeitpunkt selbst zu bestimmen als der tatsächliche Sterbeort (Dussel et al. 2009). Darüber hinaus ist es wahrscheinlicher, dass Eltern ihre Wahl eher von der Betreuungsphase als vom Tag des Versterbens abhängig machen (Hannan und Gibson 2005; McCulloch et al. 2008). Niedrige Sterberaten zu Hause sind also nicht per se problematisch (Bluebond-Langner et al. 2013) und eine stationäre Behandlung am Ende des Lebens nicht unbedingt negativ zu bewerten. Es gibt Situationen, in denen dies für einige Familien genau die richtige Versorgungsform darstellt (Zernikow und Frühwald 2013). Diese Zusammenhänge werden durch eine englische Studie verdeutlicht, die zu ähnlichen Ergebnissen wie die vorliegende Arbeit kam, obwohl die pädiatrische Palliativversorgung in England in der Regel zu Hause erfolgt und mit den dort existierenden, gut organisierten Strukturen scheinbar alle Grundvoraussetzungen für einen Tod im häuslichen Umfeld gegeben sind. Auch hier sank die Anzahl der Krankenhaussterbefälle von 1993 bis 2014 von über 50% auf 45%. Dennoch blieben die Todesfälle in den Kliniken die häufigsten; es zeigte sich jedoch auch hier eine leichte Verschiebung in Richtung Hospiz. Die Zahl der Hospizsterbefälle stieg bis 2009 von 4% auf 14% an und ist seitdem konstant auf diesem Level. Der Anteil der Kinder, die zu Hause verstarben, schwankte bei rund 40% und veränderte sich in den letzten zwei Jahrzehnten kaum (Gao et al. 2016).

Erfahrungen aus Düsseldorf und Münster liefern hinsichtlich der geringen Anzahl final betreuter Kinder in einem Kinderhospiz vergleichbare Zahlen (Janßen et al. 2004; Zernikow und Frühwald 2013).

Der Aufenthaltsort krebskranker Kinder zum Todeszeitpunkt ist somit nicht nur von den vorhandenen Versorgungsmodellen abhängig, sondern ist stets eine individuelle, multifaktorielle Entscheidung. Es liegt in der Verantwortung des Behandlungsteams, dass der Patient und seine Angehörigen alle Informationen bekommen, die sie dafür benötigen. Dadurch wird erneut die Bedeutung stetiger und offener Kommunikation sowie der frühzeitigen Einbeziehung der Familie betont (Mack und Wolfe 2006).

Um eine adäquate Versorgung in diesem Sinne zu gewährleisten, haben in der Abteilung für Pädiatrische Onkologie, Hämatologie und Hämostaseologie des UKL bereits einige Veränderungen, wie die Verstärkung des psychosozialen Teams und die Zusammenarbeit mit dem Brückenprojekt des Uniklinikums Dresden, stattgefunden (s. Kap.5.3.2.). Inwieweit sich diese Entwicklungen auf die Betreuung am Lebensende auswirken, könnte Thema einer folgenden Studie sein.

5.5. Ausblick

Die Heilungschancen für Kinder mit Krebserkrankungen haben sich in den letzten Jahrzehnten deutlich verbessert (Deutsches Kinderkrebsregister 2019), wodurch immer mehr dieser Patienten bis in das junge Erwachsenenalter überleben. Es müssen Versorgungskonzepte entwickelt werden, um den Bedürfnissen dieser Patientengruppe gerecht zu werden und den Übergang in die Erwachsenenmedizin (sog. Transition) zu ermöglichen (Führer und Nickolay 2014). Zu diesem Zweck wurde die multiprofessionelle Arbeitsgemeinschaft Adoleszente/junge Erwachsene/Transition (AjET) der GPOH gegründet (Eggert et al. 2016). Auch die Betreuung von Kindern mit Migrationshintergrund nimmt stetig zu, wodurch der Umgang mit Sprachbarrieren sowie verschiedenen kulturellen und religiösen Belangen Teil der Behandlung werden wird (Zernikow und Hasan 2013).

Trotz aller Fortschritte scheinen die Möglichkeiten der klassischen Behandlung dennoch ausgeschöpft zu sein, da die Überlebensraten der meisten Krebserkrankungen im Kindes- und Jugendalter in den letzten Jahren stagnieren (s. Tab.1.2; Kaatsch et al. 2019; Kaatsch und Spix 2014). Durch eine Intensivierung der Therapien, lassen sich keine wesentlichen Verbesserungen mehr erreichen, sodass auch neue Behandlungsstrategien wie Immuntherapien oder molekular gezielte Medikamente immer mehr in den Fokus der Forschung rücken. Diese werden vorwiegend im Rahmen von Studien erprobt und finden bisher fast ausschließlich in Rezidivsituationen Anwendung (Eggert 2016b).

Auch wenn das primäre Ziel meist die Heilung des Patienten sein wird, wird man auch in Zukunft in der Kinderonkologie mit Palliativpatienten konfrontiert werden, die bereits einen langen Krankheitsverlauf mit zahlreichen Therapien hinter sich haben.

Darüber hinaus wird die Zentralisierung und Spezialisierung der Patientenversorgung in der Kinderonkologie in den nächsten Jahren durch die Einführung des pädiatrischen Moduls im Zertifizierungsverfahren der DKG (OnkoZert) weiter zunehmen (Eggert et al. 2016). Dies gilt auch für die Abteilung für Pädiatrische Onkologie, Hämatologie und Hämostaseologie des UKL. Im Rahmen des Zertifizierungsprozesses wurden zahlreiche Veränderungen angestoßen, vor allem auf dem Gebiet der pädiatrischen Palliativversorgung (s. Kap.5.3.2.) wie die Kooperation mit dem Brückenprojekt des Uniklinikums Dresden, die Festigung der psychosozialen Versorgung sowie der Ausbau der Nachsorge. Darüber hinaus wurden einheitliche Dokumentationssysteme implementiert und Abläufe strukturiert, um eine bessere stationäre und ambulante Betreuung zu gewährleisten.

Die Defizite, die in dieser Arbeit verdeutlicht wurden, wurden somit bereits aufgegriffen und größtenteils umgesetzt, um den Patienten, besonders in der Palliativphase und am Lebensende, eine möglichst hohe Lebensqualität zu ermöglichen.

6. ZUSAMMENFASSUNG

Dissertation zur Erlangung des akademischen Grades Dr. med.

„Pädiatrische Palliativversorgung in der Kinderonkologie Leipzig 1992 - 2013, Standortbestimmung und Entwicklungspotential“

eingereicht von:

Julia Gliemann

angefertigt am:

Universitätsklinikum Leipzig

Department für Frauen- und Kindermedizin

Abteilung für Pädiatrische Onkologie, Hämatologie und Hämostaseologie

Betreut von:

Univ.- Prof. Dr. med. Holger Christiansen

Dr. rer. med. Florian Schepper

Dr. med. Sven Starke

Juli 2020

Obwohl in der Vergangenheit viele Arbeiten und Initiativen zur Implementierung und Verbesserung der pädiatrischen Palliativversorgung von kideronkologischen Abteilungen ausgingen (Friedrichsdorf et al. 2005; Theunissen et al. 2007; Wamsler et al. 2005; Wolfe et al. 2000b), scheint deren Umsetzung bei dieser Gruppe lebensbedrohlich erkrankter Kinder zum Teil besonders schwierig (Bergsträsser 2018b; Kassam et al. 2017; Rost et al. 2018). Bei aktuellen Heilungsraten von 85% (Kaatsch et al. 2019) und immer neueren Behandlungsmethoden rückt manchmal in den Hintergrund, dass Krebs trotz aller Therapieoptimierung noch immer die tödlichste Erkrankung im Kindesalter ist (Statistisches Bundesamt 2019). Die Auseinandersetzung mit dem Tod und der Versorgung sterbender Kinder und ihrer Familien ist somit in der Kinderonkologie unabdingbar.

Die vorliegende Arbeit beleuchtet die Krankheitsverläufe und die Betreuung dieser Patientengruppe am Lebensende. Grundlage hierfür bildete die retrospektive Analyse der Krankenakten von 132 der insgesamt 133 laut Patientenregister im Zeitraum von 1992 bis 2013 verstorbenen Kinder, Jugendlichen und jungen Erwachsenen der Abteilung für Pädiatrische Onkologie, Hämatologie und Hämostaseologie des UKL. Hierzu wurden die durchgeführten Therapien sowie die Charakteristika und

Lebensumstände in der Palliativphase und zum Todeszeitpunkt untersucht. Bezüglich der Diagnosenverteilung und der Mortalitätsraten gab es seit 2013 in Deutschland kaum Fluktuationen (s. Tab.1.2; Deutsches Kinderkrebsregister 2019). Das legt nahe, dass die gewonnenen Ergebnisse dieser Arbeit heute ebenso Gültigkeit besitzen.

Die Patienten wurden in drei Diagnosegruppen eingeteilt: 42% Leukämien, Lymphome, MDS, 36% ZNS-Tumoren, 22% Solide Tumoren. Die mediane Erkrankungsdauer betrug 365 Tage. Initial wurden 85% aller Patienten kurativ behandelt, im Verlauf sank dieser Anteil auf 18%. Zum Todeszeitpunkt erhielten 77% der Kinder eine palliative Therapie. Patienten mit ZNS-Tumoren wurden dabei am längsten palliativ betreut. Etwa die Hälfte der Palliativpatienten erhielt eine antineoplastische Therapie. Diese Behandlung ging mit signifikant häufigeren ambulanten und stationären Krankenhausaufenthalten einher, zeigte aber keinen signifikanten Unterschied bezüglich der Überlebenszeit im Vergleich zu einer rein supportiven Palliativtherapie.

In 96% der Fälle war in der Patientenakte ein Aufklärungsgespräch über die infauste Prognose mit dem Patienten und/oder seiner Familie vermerkt. Von den Kindern und Jugendlichen wurden laut Datenlage nur 39% aufgeklärt.

Die Versorgung in der Palliativphase erfolgte bei 84% der Kinder hauptsächlich stationär und/oder ambulant durch die Kinderonkologie Leipzig oder externe Krankenhäuser. 34% der Palliativpatienten verbrachten mehr als die Hälfte der Zeit zu Hause und wurden dabei vornehmlich durch niedergelassene Kinderärzte und ambulante Pflegedienste versorgt.

Die psychosoziale Betreuung ging bei der Hälfte der Patienten und/oder ihrer Familien über das Aufklärungsgespräch hinaus. Für die Jahre 2004 bis 2013 wurden die dokumentierten Betreuungsangebote aus den Klinikakten mit denen der Elternhilfe für krebskranke Kinder e. V. verglichen. In nur 48% der Fälle zeigte sich hierbei eine Übereinstimmung mit den Unterlagen der Kinderonkologie.

Bei 100 Patienten dieser Arbeit konnten anhand der Aktenlage, die Symptome in der Lebensendphase erfasst werden. Zu den häufigsten zählten Fieber und Infektionen, Dyspnoe, hämatologische Symptome und Schmerzen, was eine hohe Symptomlast widerspiegelt. Darüber hinaus wurden Unterschiede bezüglich der Diagnosegruppen und der Therapieformen deutlich.

In 52% der Patientenakten fand sich ein Vermerk über den Verzicht intensivmedizinischer Maßnahmen, was zumeist von den Eltern entschieden wurde. Bei Patienten unter kurativer Therapie und/oder Kindern, die an einem hämatologischen Malignom erkrankt waren, kamen signifikant häufiger intensivmedizinische Maßnahmen zum Einsatz.

77% der Patienten erlagen ihrer progressiven Erkrankung, 17% der Kinder verstarben aufgrund therapieassoziierter Komplikationen.

Zum Todeszeitpunkt waren 63% der Kinder in stationärer Behandlung, 26% verstarben zu Hause und 3% in einem Kinderhospiz. Die Patienten waren durchschnittlich die Hälfte der Lebensendphase im

Krankenhaus. Kinder mit einer Leukämie, einem Lymphom oder einem MDS verbrachten dabei am meisten Zeit in stationärer Behandlung. Waren die Patienten an einem ZNS-Tumor erkrankt, erlagen sie ihrer Erkrankung signifikant häufiger im häuslichen Umfeld. Verstarben die Kinder unter kurativer Therapie und/oder an therapieassoziierten Komplikationen, so geschah dies ausschließlich im Krankenhaus. Von den Patienten, die zum Zeitpunkt ihres Todes palliativ behandelt wurden, verstarben 60% ebenfalls in einer Klinik, 33% zu Hause und 4% in einem Kinderhospiz.

Bei der Einordnung, der in dieser Arbeit gewonnenen Ergebnisse in den aktuellen Kontext, muss der retrospektive Charakter der Analyse berücksichtigt werden. Abweichungen zwischen Realität und Aktenlage können deshalb nicht ausgeschlossen werden.

Insgesamt fiel auf, dass besonders im ambulanten Bereich Strukturen für eine umfassende pädiatrische Palliativversorgung fehlten und sich der Anteil der Todesfälle in der häuslichen Umgebung im Untersuchungszeitraum nur mäßig veränderte. Darüber hinaus konnten erhebliche Dokumentationsdefizite und der Bedarf an strukturierten Betreuungskonzepten, besonders am Lebensende, aufgezeigt werden.

Neuere Entwicklungen der Abteilung im Rahmen des Zertifizierungsprozesses der DKG (OnkoZert), wie die Kooperation mit dem Brückenprojekt des Uniklinikums Dresden, die Festigung der psychosozialen Versorgung, der Ausbau der Nachsorge sowie die Einführung standardisierter Dokumentationsmöglichkeiten als wichtiges Instrument der Qualitätssicherung, greifen diese Probleme auf und können in Zukunft die Betreuung pädiatrischer Palliativpatienten verbessern, um eine möglichst hohe Lebensqualität zu gewährleisten. Die Versorgung im häuslichen Umfeld sollte dabei stets ermöglicht werden können, muss aber nicht für alle Familien das ideale Betreuungskonzept darstellen.

Die Ergebnisse dieser Arbeit verdeutlichen die Notwendigkeit der frühzeitigen Integration der pädiatrischen Palliativversorgung, denn der Krankheitsverlauf unheilbar an Krebs erkrankter Kinder ist nicht immer vorhersehbar. Besonders bei Kindern mit hämatologischen Malignomen ist eine vorausschauendere Planung erforderlich.

Antineoplastische und palliative Behandlung bedeuten dabei keinen Widerspruch, sondern ergänzen sich gegenseitig, unabhängig davon, ob eine kurative Behandlung grundsätzlich möglich ist (Jalmsell et al. 2013). Die Schwerpunkte liegen auf einer adäquaten Symptomkontrolle, einer ausführlichen und offenen Kommunikation mit Eltern und Kindern sowie der Festlegung standardisierter Behandlungsabläufe und Vorgehensweisen in Notfallsituationen einschließlich der Diskussion von Betreuungspräferenzen am Lebensende.

LITERATURVERZEICHNIS

- Approbationsordnung für Ärzte (ÄApprO) (2002): in der Fassung vom 27. Juni 2002 (Bundesgesetzblatt I S. 2405), zuletzt geändert durch Artikel 5 des Gesetzes vom 15. August 2019 (Bundesgesetzblatt I S. 1307). Online verfügbar unter https://www.gesetze-im-internet.de/_appro_2002/BJNR240500002.html, zuletzt geprüft am 27.02.2020.
- Association for Children with Life-threatening or Terminal Conditions and their Families (ACT) (1997): A Guide to the Development of Children's Palliative Care Services. Association for Children with Life-threatening or Terminal Conditions and their Families and the Royal College of Paediatrics and Child Health. London.
- Association for Children with Life-threatening or Terminal Conditions and their Families (ACT) (2009): A Guide to the Development of Children's Palliative Care Services. 3. Aufl. Association for Children with Life-threatening or Terminal Conditions and their Families. Bristol.
- Beale, E. A.; Baile, W. F.; Aaron, J. (2005): Silence is not golden: communicating with children dying from cancer. In: *J Clin Oncol* 23 (15), S. 3629–3631. DOI: 10.1200/JCO.2005.11.015.
- Bergsträsser, E. (2018a): Pädiatrische Palliative Care. Was ist bei Kindern anders als bei Erwachsenen? In: *Ther Umsch* 75 (2), S. 101–104. DOI: 10.1024/0040-5930/a000973.
- Bergsträsser, E. (2018b): Palliativmedizin in der pädiatrischen Onkologie und Hämatologie. In: Niemeyer, C. und Eggert, A. (Hrsg.): *Pädiatrische Hämatologie und Onkologie*. 2., überarb. Aufl. Berlin: Springer (Medizin), S. 231–234.
- Bundesgerichtshof (BGH) Urteil vom 05.12.1958. - VI ZR 266/57, BGHZ 29, 33. Online verfügbar unter <https://www.uni-trier.de/fileadmin/fb5/prof/BRZIPR/urt/bgbat/bgbat80.pdf>, zuletzt geprüft am 17.10.2019.
- Bluebond-Langner, M.; Beecham, E.; Candy, B.; Langner, R.; Jones, L. (2013): Preferred place of death for children and young people with life-limiting and life-threatening conditions. A systematic review of the literature and recommendations for future inquiry and policy. In: *Palliat Med* 27 (8), S. 705–713. DOI: 10.1177/0269216313483186.
- Bluebond-Langner, M.; Belasco, J. B.; Goldman, A.; Belasco, C. (2007): Understanding parents' approaches to care and treatment of children with cancer when standard therapy has failed. In: *J Clin Oncol* 25 (17), S. 2414–2419. DOI: 10.1200/JCO.2006.08.7759.
- Bradshaw, G.; Hinds, P. S.; Lensing, S.; Gattuso, J. S.; Razzouk, B. I. (2005): Cancer-related deaths in children and adolescents. In: *J Palliat Med* 8 (1), S. 86–95. DOI: 10.1089/jpm.2005.8.86.
- Bundesverband Kinderhospiz e. V. (BVKH) (2019). Online verfügbar unter <https://www.bundesverband-kinderhospiz.de/home/%C3%BCber-uns>, zuletzt geprüft am 18.12.2019.
- Bundesverband Kinderhospiz e. V. (BVKH) (2020a): Kinderhospizarbeit. Bundesverband Kinderhospiz e. V. Online verfügbar unter <https://www.bundesverband-kinderhospiz.de/kinderhospizarbeit>, zuletzt geprüft am 24.02.2020.
- Bundesverband Kinderhospiz e. V. (BVKH) (2020b): Mitgliederliste. Bundesverband Kinderhospiz e. V. Online verfügbar unter <http://www.bundesverband-kinderhospiz.de/dokumente/mitgliederliste/liste.pdf>, zuletzt aktualisiert am 22.02.2020, zuletzt geprüft am 24.02.2020.
- Ceschel, S.; Casotto, V.; Valsecchi, M. G.; Tamaro, P.; Jankovic, M.; Hanau, Guia et al. (2006): Survival after relapse in children with solid tumors. A follow-up study from the Italian off-therapy registry. In: *Pediatr Blood Cancer* 47 (5), S. 560–566. DOI: 10.1002/pbc.20726.

- Collins, J. J.; Byrnes, M. E.; Dunkel, I. J.; Lapin, J.; Nadel, T.; Thaler, H. T. et al. (2000): The Measurement of Symptoms in Children with Cancer. In: *J Pain Symptom Manage* 19 (5), S. 363–377. DOI: 10.1016/S0885-3924(00)00127-5.
- Collins, J. J.; Devine, T. D.; Dick, G. S.; Johnson, E. A.; Kilham, H. A.; Pinkerton, C. R. et al. (2002): The Measurement of Symptoms in Young Children With Cancer. In: *J Pain Symptom Manage* 23 (1), S. 10–16. DOI: 10.1016/S0885-3924(01)00375-X.
- Contro, N. A.; Larson, J.; Scofield, S.; Sourkes, B.; Cohen, H. J. (2004): Hospital staff and family perspectives regarding quality of pediatric palliative care. In: *Pediatrics* 114 (5), S. 1248–1252. DOI: 10.1542/peds.2003-0857-L.
- Craig, F.; Huda, H. A.-S.; Benini, F.; Kuttner, L.; Wood, C.; Ferraris, P. C.; Zernikow, B. (2007): IMPaCCT. Standards pädiatrischer Palliativversorgung in Europa. Im Original publiziert im *Eur J Palliat Care* 14(3), S. 109-114. Nachdruck mit freundlicher Genehmigung der Hayward Group Plc Publishers. Online verfügbar unter http://www.dtg-palliativmedizin.de/Europa_Padiatrie_April_20081.pdf, zuletzt geprüft am 17.03.2020.
- Creutzig, U. (2019): Therapiekonzepte. Grundlagen der Therapie von Tumoren und malignen Systemerkrankungen bei Kindern und Jugendlichen. Online verfügbar unter https://www.kinderkrebsinfo.de/fachinformationen/therapie/behandlungsformen/therapiekonzepte/index_ger.html, zuletzt aktualisiert am 15.02.2019, zuletzt geprüft am 27.02.2020.
- Creutzig, U.; Klusmann, J.-H. (2004): Chronik der Gesellschaft für Pädiatrische Onkologie und Hämatologie. Hrsg. v. der GPOH und dem Kompetenznetz Pädiatrische Onkologie und Hämatologie. Online verfügbar unter https://www.kinderkrebsinfo.de/sites/kinderkrebsinfo/content/e2260/e190552/e190557/Chronik_POH_Deutschland_200405_20060531_ger.pdf, zuletzt geprüft am 26.02.2020.
- Department of Health and Children and Irish Hospice Foundation (2005): A Palliative Care Needs Assessment for Children. Dublin. Online verfügbar unter <http://hospicefoundation.ie/wp-content/uploads/2012/04/Palliative-care-needs-assessment-for-children-2005.pdf>, zuletzt geprüft am 14.02.2015.
- Deutsche Krebsgesellschaft (DKG) (2019): Erhebungsbogen Kinderonkologie. Online verfügbar unter https://www.onkozert.de/wordpress/wp-content/uploads/2018/09/eb_mkio-C1_180925.pdf, zuletzt geprüft am 25.11.2019.
- Deutsches Kinderkrebsregister (2016a): Kinderkrebsregister 1980 bis 2016. Online verfügbar unter http://www.unimedizin-mainz.de/typo3temp/secure_downloads/22756/0/294a3db4afb40c9baf76010cb64ebfb9e4d5644b/rptaid_100_80_de.pdf, zuletzt aktualisiert am 2016, zuletzt geprüft am 23.11.2019.
- Deutsches Kinderkrebsregister (2016b): Kinderkrebsregister 2006 bis 2015. Online verfügbar unter http://www.unimedizin-mainz.de/typo3temp/secure_downloads/22757/0/f70c1ae0f068b72418ecd3c888c5c26367427d76/rptaid_100_10_de.pdf, zuletzt aktualisiert am 2016, zuletzt geprüft am 23.11.2019.
- Deutsches Kinderkrebsregister (2019). Online verfügbar unter <http://www.kinderkrebsregister.de/dkk/ueber-uns/uebersicht.html>, zuletzt geprüft am 20.11.2019.
- Deutsche Gesellschaft für Palliativmedizin e. V. (DGP) (2011): Versorgungskonzept für die bundesweite Umsetzung der SAPV für Kinder, Jugendliche und junge Erwachsene (SAPPV). Online verfügbar unter http://www.dgpalliativmedizin.de/images/stories/bundesweites_Konzept_SAPPV__final.pdf, zuletzt geprüft am 10.02.2015.

- Deutsche Gesellschaft für Palliativmedizin e. V. (DGP) (2019): Definitionen zur Hospiz- und Palliativversorgung. Online verfügbar unter https://www.dgpalliativmedizin.de/images/DGP_GLOSSAR.pdf, zuletzt geprüft am 26.10.2019.
- Deutsche Gesellschaft für Palliativmedizin e. V. (DGP) (2020): Angebote für Kinder und Jugendliche. Online verfügbar unter https://www.wegweiserhospiz-palliativmedizin.de/de/angebote/kinder_jugendliche, zuletzt geprüft am 27.02.2020.
- Di Gallo, A.; Bürgin, D. (2006): Begleitung schwer kranker und sterbender Kinder. Empfehlungen für die Praxis. In: Bundesgesundheitsbl - Gesundheitsforsch - Gesundheitsschutz 49 (11), S. 1142–1148. DOI: 10.1007/s00103-006-0075-8.
- Deutscher Kinderhospizverein e. V. (DKHV) (2020): Kinder- und Jugendhospizarbeit in Deutschland. Online verfügbar unter <https://www.deutscher-kinderhospizverein.de/kinder-und-jugendhospizarbeit-in-deutschland/>, zuletzt geprüft am 24.02.2020.
- Dussel, V.; Kreichbergs, U.; Hilden, J. M.; Watterson, J.; Moore, C.; Turner, B. G. et al. (2009): Looking beyond where children die. Determinants and effects of planning a child's location of death. In: J Pain Symptom Manage 37 (1), S. 33–43. DOI: 10.1016/j.jpainsymman.2007.12.017.
- European Association for Palliative Care (EAPC) (2019): Definition Palliative Care. Online verfügbar unter <https://www.eapcnet.eu/about-us/what-we-do>, zuletzt geprüft am 20.11.2019.
- Eggert, A. (2016a): Aktuelle Entwicklungen der pädiatrischen Onkologie -Neue Therapieoptionen, Versorgungskonzepte und Nachsorge. In: Klinikarzt 44 (12), S. 635–642. DOI: 10.1055/s-0041-108253.
- Eggert, A. (2016b): Pädiatrische Onkologie-ein Überblick. In: Onkologie heute 7, S. 48–54. Online verfügbar unter https://cme.mgo-fachverlage.de/uploads/exam/exam_113.pdf, zuletzt geprüft am 23.09.2019.
- Eggert, A.; Reinhardt, D.; Kratz, C.; Kontny, U.; Schneider, D. T.; Jürgens, H.; Schmidberger, H. (2016): Pädiatrische Onkologie. In: Onkologie 22 (12), S. 904–907. DOI: 10.1007/s00761-016-0131-4.
- Elternhilfe Leipzig e. V. (2019). Online verfügbar unter <https://www.elternhilfe-leipzig.de/>, zuletzt geprüft am 22.11.2019.
- FamilienBande (2019): Gemeinsam für Geschwister. Online verfügbar unter <https://www.stiftung-familienbande.de/informationen-fuer-geschwister-behinderter-kinder/ueber-familienbande.html>, zuletzt geprüft am 24.10.2019.
- Fraser, L. K.; Miller, M.; Hain, R.; Norman, P.; Aldridge, J.; McKinney, P. A.; Parslow, R. C. (2012): Rising national prevalence of life-limiting conditions in children in England. In: Pediatrics 129 (4), S. e923-e929. DOI: 10.1542/peds.2011-2846.
- Freyer, D. R. (1992): Children with cancer. Special considerations in the discontinuation of life-sustaining treatment. In: Med Pediatr Oncol 20 (2), S. 136-142. DOI: 10.1002/mpo.2950200209.
- Friedrichsdorf, S. J.; Bruera, E. (2018): Delivering Pediatric Palliative Care: From Denial, Palliphobia, Pallilalia to Palliative. In: Children 5(9), S. 120-133. DOI: 10.3390/children5090120.
- Friedrichsdorf, S. J.; Menke, A.; Brun, S.; Wamsler, C.; Zernikow, B. (2005): Status quo of palliative care in pediatric oncology-a nationwide survey in Germany. In: J Pain Symptom Manage 29 (2), S. 156–164. DOI: 10.1016/j.jpainsymman.2004.05.004.
- Friedrichsdorf, S. J.; Postier, A.; Dreyfus, J.; Osenga, K.; Sencer, S.; Wolfe, J. (2015): Improved Quality of Life at End of Life Related to Home-Based Palliative Care in Children with Cancer. In: J Palliat Med 18(2), S.143-150. DOI: 10.1089/jpm.2014.0285.

- Führer, M. (2011): Kinderpalliativmedizin. In: Monatsschr Kinderheilkd 159 (6), S. 583–596. DOI: 10.1007/s00112-011-2399-1.
- Führer, M.; Duroux, A.; Grasser, M.; Klein, B.; Borasio, G. D. (2010): Die Schnittstelle zwischen kurativer und palliativer Medizin am Beispiel von Kindern nach Knochenmarktransplantation. In: Z Palliativmed 11 (5). Kongressbeitrag, 8. Kongress der Deutschen Gesellschaft für Palliativmedizin. DOI: 10.1055/s-0030-1265313.
- Führer, M.; Duroux, A.; Vollenbroich, R.; Groh, G.; Borasio, G. D. (2012): Welche Spezialisten brauchen schwerkranke und sterbende Kinder? In: Z Palliativmed 13 (5). Kongressbeitrag, 9. Kongress der Deutschen Gesellschaft für Palliativmedizin. DOI: 10.1055/s-0032-1322929.
- Führer, M.; Nickolay, C. (2014): Palliativmedizin. In: Reinhardt, D.; Nicolai, T. und Zimmer, K.-P. (Hrsg.): Therapie der Krankheiten im Kindes- und Jugendalter. 9. Aufl. Berlin: Springer, S. 1481–1487.
- Führer, M.; Zernikow, B. (2005): Palliativmedizin in der Kinderheilkunde. In: Monatsschr Kinderheilkd 153 (6), S. 512–516. DOI: 10.1007/s00112-005-1148-8.
- Gahr, M. (2015): Patientenverfügungen von Minderjährigen. Kommission für ethische Fragen der Deutschen Akademie für Kinder- und Jugendmedizin. In: Monatsschr Kinderheilkd 163 (4), S. 375–378. DOI: 10.1007/s00112-015-3336-5.
- Gao, W.; Verne, J.; Peacock, J.; Stiller, C.; Wells, C.; Greenough, A.; Higginson, I. J. (2016): Place of death in children and young people with cancer and implications for end of life care. A population-based study in England, 1993-2014. In: BMC cancer 16 (1), S. 727. DOI: 10.1186/s12885-016-2695-1.
- Gemeinsamer Bundesausschuss (G-BA) (2006): Richtlinie zur Kinderonkologie. Bundesanzeiger. Online verfügbar unter https://www.g-ba.de/downloads/62-492-1337/KiOn-RL_2016-12-15_iK-2017-02-08.pdf, zuletzt geprüft am 21.11.2019.
- GKV-Spitzenverband (2013): Empfehlung zur Ausgestaltung der Versorgungskonzeption der Spezialisierten ambulanten Palliativversorgung (SAPV) von Kindern und Jugendlichen vom 12.06.2013. Online verfügbar unter http://www.bundesverband-kinderhospiz.de/images/downloads/Palliativversorgung/2013_06_18_Empfehlungen_zur_Ausgestaltung_der_Versorgungskonzeption_der_SAPV_von_Kindern_und_Jugendlichen.pdf, zuletzt geprüft am 07.02.2015.
- GKV-Spitzenverband (2016): Rahmenvereinbarung nach § 39a Abs. 2 Satz 8 SGB V zu den Voraussetzungen der Förderung sowie zu Inhalt, Qualität und Umfang der ambulanten Hospizarbeit vom 03.09.2002, i. d. F. vom 14.03.2016. Online verfügbar unter <https://www.bundesverband-kinderhospiz.de/images/downloads/160314-Rahmenvereinbarung-ambulant.pdf>, zuletzt geprüft am 27.02.2020.
- GKV-Spitzenverband (2017a): Bericht des GKV- Spitzenverbandes zur Palliativversorgung vom 08.12.2017. Berlin. Online verfügbar unter https://www.gkv-spitzenverband.de/media/dokumente/krankenversicherung_1/hospiz_palliativversorgung/20171208_Bericht_GKV-SV_Palliativversorgung.pdf, zuletzt geprüft am 29.02.2020.
- GKV-Spitzenverband (2017b): Rahmenvereinbarung nach § 39a Abs. 1 Satz 4 SGB V über Art und Umfang sowie Sicherung der Qualität der stationären Hospizversorgung vom 13.03.1998, i. d. F. vom 31.03.2017. Online verfügbar unter https://www.bundesverband-kinderhospiz.de/images/downloads/Rahmenvereinbarung_stationaere_Hospize.pdf, zuletzt geprüft am 28.01.2018.
- Goldman, A.; Hewitt, M.; Collins, G. S.; Childs, M.; Hain, R. (2006): Symptoms in children/young people with progressive malignant disease: United Kingdom Children's Cancer Study

- Group/Paediatric Oncology Nurses Forum survey. In: *Pediatrics* 117 (6), S. e1179-e1186. DOI: 10.1542/peds.2005-0683.
- Gesellschaft für Pädiatrische Onkologie und Hämatologie e. V. (GPOH) (2019): Klinische Studien. Online verfügbar unter <https://www.gpoh.de/fachgremien-arbeitsfelder/klinische-studien/>, zuletzt geprüft am 26.11.2019.
- Haagen, M.; Möller, B. (2013): *Sterben und Tod im Familienleben. Beratung und Therapie von Angehörigen von Sterbenskranken*. Göttingen: Hogrefe Verlag (Praxis der Paar- und Familientherapie, Bd. 7).
- Hammes, B. J.; Klevan, J.; Kempf, M.; Williams, M. S. (2005): Pediatric advance care planning. In: *J Palliat Med* 8 (4), S. 766–773. DOI: 10.1089/jpm.2005.8.766.
- Hannan, J.; Gibson, F. (2005): Advanced cancer in children. How parents decide on final place of care for their dying child. In: *Int J Palliat Nurs* 11 (6), S. 284–291. DOI: 10.12968/ijpn.2005.11.6.18296.
- Hechler, T.; Blankenburg, M.; Friedrichsdorf, S. J.; Garske, D.; Hübner, B.; Menke, A. et al. (2008): Parents' perspective on symptoms, quality of life, characteristics of death and end-of-life decisions for children dying from cancer. In: *Klin Padiatr* 220 (3), S. 166–174. DOI: 10.1055/s-2008-1065347.
- Henkel, W.; Hasan, C.; Gerschlauser, A.; Janßen, G.; Müller, A.; Menke, A.; Zernikow, B. (2005a): Palliativversorgung von Kindern in Deutschland. In: *Monatsschr Kinderheilkd* 153 (6), S. 552–556. DOI: 10.1007/s00112-005-1144-z.
- Henkel, W.; Menke, A.; Brun, S. (2005b): Besonderheiten der Palliativbetreuung von Kindern und Jugendlichen. In: *Sabatowski, R.; Radbruch, L.; Nauck, F.; Roß, J. und Zernikow, B. (Hrsg.): Wegweiser Hospiz und Palliativmedizin*. Wuppertal: Hospiz Verlag, S. 1-4.
- Hilden, J. M.; Emanuel, E. J.; Fairclough, D. L.; Link, M. P.; Foley, K. M.; Clarridge, B. C. et al. (2001): Attitudes and Practices Among Pediatric Oncologists Regarding End-of-Life Care. Results of the 1998 American Society of Clinical Oncology Survey. In: *J Clin Oncol* 19 (1), S. 205–212. DOI: 10.1200/JCO.2001.19.1.205.
- Himmelstein, B. P.; Hilden, J. M.; Boldt, A. M.; Weissman, D. (2004): Pediatric palliative care. In: *N Engl J Med* 350 (17), S. 1752–1762. DOI: 10.1056/NEJMra030334.
- International Children's Palliative Care Network (ICPCN) (2018). Online verfügbar unter <http://www.icpcn.org/>, zuletzt geprüft am 01.10.2018.
- Insel Tobi (2019). Online verfügbar unter <https://www.insel-tobi.de/index.php?id=2>, zuletzt geprüft am 01.08.2019.
- Jalmsell, L.; Forslund, M.; Hansson, M. G.; Henter, J.-I.; Kreicbergs, U.; Frost, B.-M. (2013): Transition to noncurative end-of-life care in paediatric oncology—a nationwide follow-up in Sweden. In: *Acta Paediatr* 102 (7), S. 744–748. DOI: 10.1111/apa.12242.
- Janßen, G.; Friedland, C.; Richter, U.; Leonhardt, H.; Göbel, U. (2004): Ambulante palliativmedizinische Versorgung krebskranker Kinder und ihrer Familien. In: *Klin Padiatr* 216 (3), S. 183–188. DOI: 10.1055/s-2004-822632.
- Jox, R. J.; Führer, M.; Borasio, G. D. (2009): Patientenverfügung und Elternverfügung. In: *Monatsschr Kinderheilkd* 157 (1), S. 26–32. DOI: 10.1007/s00112-008-1857-x.
- Kaatsch, P. (2018): Epidemiologie von Krebserkrankungen im Kindesalter. In: *Niemeyer, C. und Eggert, A. (Hrsg.): Pädiatrische Hämatologie und Onkologie*. 2., überarb. Aufl. Berlin: Springer (Medizin), S. 163–167.
- Kaatsch, P.; Grabow, D.; Spix, C. (2019): Jahresbericht 2018. Hrsg. v. Deutsches Kinderkrebsregister. Institut für Medizinische Biometrie, Epidemiologie und Informatik. Universität Mainz. Online

- verfügbar unter
http://www.kinderkrebsregister.de/typo3temp/secure_downloads/22605/0/2df4719687ba2596d4216218a4f4632763b64847/jb2018s.pdf, zuletzt geprüft am 21.11.2019.
- Kaatsch, P.; Spix, C. (2003): Jahresbericht 2003. Hrsg. v. Kinderkrebsregister. Institut für Medizinische Biometrie, Epidemiologie und Informatik. Universität Mainz. Online verfügbar unter
http://www.kinderkrebsregister.de/typo3temp/secure_downloads/22658/0/d083ac0640cfe42439f203ec46b0d13b456af98a/8_24.pdf, zuletzt geprüft am 22.11.2019.
- Kaatsch, P.; Spix, C. (2008): Jahresbericht 2006/2007. Hrsg. v. Deutsches Kinderkrebsregister. Institut für Medizinische Biometrie, Epidemiologie und Informatik. Universität Mainz. Online verfügbar unter
http://www.kinderkrebsregister.de/typo3temp/secure_downloads/22654/0/372203222069a4854ad9be0c93817ca7fe6a4614/JB2006_07.pdf, zuletzt geprüft am 22.11.2019.
- Kaatsch, P.; Spix, C. (2014): Jahresbericht 2013/14. Hrsg. v. Deutsches Kinderkrebsregister. Institut für Medizinische Biometrie, Epidemiologie und Informatik. Universität Mainz. Online verfügbar unter
http://www.kinderkrebsregister.de/fileadmin/kliniken/dkkkr/pdf/jb/jb2013_2014/jb2014_s.pdf, zuletzt geprüft am 16.02.2020.
- Kane, B. (1979): Children's Concepts of Death. In: *J Genet Psychol* 134 (1), S. 141–153. DOI: 10.1080/00221325.1979.10533406.
- Kang, T. I.; Hexem, K.; Localio, R.; Aplenc, R.; Feudtner, C. (2013): The use of palliative chemotherapy in pediatric oncology patients: a national survey of pediatric oncologists. In: *Pediatr Blood Cancer* 60 (1), S. 88–94. DOI: 10.1002/pbc.24329.
- Kassam, A.; Sutradhar, R.; Widger, K.; Rapoport, A.; Pole, J. D.; Nelson, K. et al. (2017): Predictors of and Trends in High-Intensity End-of-Life Care Among Children With Cancer. A Population-Based Study Using Health Services Data. In: *J Clin Oncol* 35 (2), S. 236–242. DOI: 10.1200/JCO.2016.68.8283.
- Kaye, E. C.; Snaman, J. M.; Johnson, L.; Levine, D.; Powell, B.; Love, A. et al. (2018): Communication with Children with Cancer and Their Families Throughout the Illness Journey and at the End of Life. In: Wolfe, J.; Jones, B. L.; Kreicbergs, U. und Jankovic, M. (Hrsg.): *Palliative Care in Pediatric Oncology*: Springer International Publishing, S. 55–93.
- Kinderhospiz Bärenherz Leipzig e. V. (2019): Aktuelles & Fotos. Online verfügbar unter
[https://www.baerenherz-leipzig.de/aktuelles-fotos.html#/,](https://www.baerenherz-leipzig.de/aktuelles-fotos.html#/) zuletzt geprüft am 22.11.2019.
- Kinderkrebsinfo (2020a): Fachinformationen. Online verfügbar unter
https://www.kinderkrebsinfo.de/fachinformationen/studienportal/allgemeine_informationen/index_ger.html, zuletzt geprüft am 28.02.2020.
- Kinderkrebsinfo (2020b): Krebserkrankungen bei Kindern und Jugendlichen. Online verfügbar unter
https://www.kinderkrebsinfo.de/erkrankungen/index_ger.html, zuletzt aktualisiert am 19.09.2019, zuletzt geprüft am 27.02.2020.
- Kinderpalliativzentrum Göttingen (2020). Online verfügbar unter <http://kinderpalliativmedizin.uni-goettingen.de/home.html>, zuletzt geprüft am 27.02.2020.
- Klaschik, E.; Ostgathe, C.; Nauck, F. (2002): Palliativmedizin: Defizite in der studentischen Ausbildung. In: *Dtsch Arztebl* 99 (19), S. A 1286-A 1288. Online verfügbar unter
<https://cdn.aerzteblatt.de/pdf/99/19/a1286.pdf>, zuletzt geprüft am 25.05.2019.
- Klinikum der Universität München (2017). Online verfügbar unter <http://www.klinikum.uni-muenchen.de/Kinderklinik-und-Kinderpoliklinik-im-Dr-von-Haunerschen-Kinderspital/de/forschung/pressemitteilungen/stiftungsprofessorin/index.html>, zuletzt geprüft am 20.11.2017.

- Klopfenstein, K. J.; Hutchison, C.; Clark, C.; Young, D.; Ruymann, F. B. (2001): Variables influencing end-of-life care in children and adolescents with cancer. In: *J Pediatr Hematol Oncol* 23 (8), S. 481–486. DOI: 10.1097/00043426-200111000-00004.
- Kreicbergs, U.; Valdimarsdottir, U.; Onelöv, E.; Björk, O.; Steineck, G.; Henter, J.-I. (2005): Care-related distress: A nationwide study of parents who lost their child to cancer. In: *J Clin Oncol* 23 (36), S. 9162–9171. DOI: 10.1200/JCO.2005.08.557.
- Kreicbergs, U.; Valdimarsdóttir, U.; Onelöv, E.; Henter, J.-I.; Steineck, G. (2004a): Anxiety and depression in parents 4–9 years after the loss of a child owing to a malignancy: a population-based follow-up. In: *Psychol Med* 34 (8), S. 1431. DOI: 10.1017/S0033291704002740.
- Kreicbergs, U.; Valdimarsdóttir, U.; Onelöv, E.; Henter, J.-I.; Steineck, G. (2004b): Talking about death with children who have severe malignant disease. In: *N Engl J Med* 351 (12), S. 1175–1186. DOI: 10.1056/NEJMoa040366.
- Kreicbergs, U.; Lannen, P.; Onelov, E.; Wolfe, J. (2007): Parental grief after losing a child to cancer: impact of professional and social support on long-term outcomes. In: *J Clin Oncol* 25 (22), S. 3307–3312. DOI: 10.1200/JCO.2006.10.0743.
- Kübler-Ross, E. (1984): *Kinder und Tod*. Übersetzung von Susanne Schaup. 1. Aufl. Zürich: Kreuz-Verlag.
- Larcher, V.; Craig, F.; Bhogal, K.; Wilkinson, D.; Brierley, J. (2015): Making decisions to limit treatment in life-limiting and life-threatening conditions in children: a framework for practice. In: *Arch Dis Child* 100 (Suppl. 2), S. s1-s23. DOI: 10.1136/archdischild-2014-306666.
- Leiss, U.; Griessmeier, B.; Minetzke-Gruner, A.-C.; Schreiber-Gollwitzer, B. M.; Schröder, H. M.; Wevers-Donauer, G. (2012): *Manual Psychosoziale Basisversorgung in der pädiatrischen Onkologie*. PSAPOH. Online verfügbar unter https://www.kinderkrebsinfo.de/sites/kinderkrebsinfo/content/e1676/e176475/e176588/e176604/ManualBasisversorgung_9_2012-05-07_Vers1_ger.pdf, zuletzt geprüft am 25.11.2019.
- Levine, D. R.; Johnson, L. M.; Snyder, A.; Wisner, R. K.; Gibson, D.; Kane, J. R.; Baker, J. N. (2016): Integrating Palliative Care in Pediatric Oncology: An Evolving Paradigm for Comprehensive Cancer Care. In: *J Natl Compr Canc Netw* 14 (6), S. 741–748. DOI: 10.6004/jnccn.2016.0076.
- Levine, D. R.; Mandrell, Belinda N.; Sykes, A.; Pritchard, M.; Gibson, D.; Symons, H. J. et al. (2017): Patients' and Parents' Needs, Attitudes, and Perceptions About Early Palliative Care Integration in Pediatric Oncology. In: *JAMA Oncol* 3 (9), S. 1214–1220. DOI: 10.1001/jamaoncol.2017.0368.
- Mack, J. W.; Hilden, J. M.; Watterson, J.; Moore, C.; Turner, B.; Grier, H. E. et al. (2005): Parent and physician perspectives on quality of care at the end of life in children with cancer. In: *J Clin Oncol* 23 (36), S. 9155–9161. DOI: 10.1200/JCO.2005.04.010.
- Mack, J. W.; Wolfe, J. (2006): Early integration of pediatric palliative care: for some children, palliative care starts at diagnosis. In: *Curr Opin Pediatr* 18 (1), S. 10–14. DOI: 10.1097/01.mop.0000193266.86129.47.
- Masera, G.; Spinetta, J. J.; Jankovic, M.; Ablin, A. R.; D'Angio, G. J.; van Dongen-Melman, J. et al. (1999): Guidelines for assistance to terminally ill children with cancer: a report of the SIOP Working Committee on psychosocial issues in pediatric oncology. In: *Med Pediatr Oncol* 32 (1), S. 44–48. DOI: 10.1002/(SICI)1096-911X(199901)32:1<44::AID-MPO9>3.0.CO;2-P.
- McCulloch, R.; Comac, M.; Craig, F. (2008): Paediatric palliative care: coming of age in oncology? In: *Eur J Cancer* 44 (8), S. 1139–1145. DOI: 10.1016/j.ejca.2008.02.048.
- Mensah, J.; Jürgens, H.; Eggert, A.; Wesselmann, S. (2018): DKG-Zertifizierung für Kinderonkologische Zentren. In: *Klin Padiatr* 230 (6), S. 314–318. DOI: 10.1055/a-0633-3187.

- Meyer, E. C. (2006): Improving the Quality of End-of-Life Care in the Pediatric Intensive Care Unit: Parents' Priorities and Recommendations. In: *Pediatrics* 117 (3), S. 649–657. DOI: 10.1542/peds.2005-0144.
- Möller, B.; Gude, M.; Herrmann, J.; Schepper, F. (2016): *Geschwister chronisch kranker und behinderter Kinder im Fokus. Ein familienorientiertes Beratungskonzept*. Göttingen: Vandenhoeck & Ruprecht.
- Morgan, E. R.; Murphy, S. B. (2000): Care of children who are dying of cancer. In: *N Engl J Med* 342 (5), S. 347–348. DOI: 10.1056/NEJM200002033420510.
- Morris, E. C.; Harrison, G.; Bailey, C. C.; Hann, I. M.; Hill, F. G.; Gibson, B. E. S. et al. (2003): Prognostic factors and outcome for children after second central nervous system relapse of acute lymphoblastic leukaemia. In: *Br J Haematol* 120 (5), S. 787–789. DOI: 10.1046/j.1365-2141.2003.04158.x.
- Nationale Akademie der Wissenschaften Leopoldina e. V. und Union der deutschen Akademien der Wissenschaften e. V. (2015): *Palliativversorgung in Deutschland - Perspektiven für Praxis und Forschung*. Halle (Saale). Online verfügbar unter https://www.akademienunion.de/fileadmin/redaktion/user_upload/Publikationen/Stellungnahmen/2015_Palliativversorgung_LF_DE.pdf, zuletzt geprüft am 26.06.2020.
- Niethammer, D. (2003): Sterbehilfe und Sterbebegleitung in der Pädiatrischen Onkologie. In: *Klin Padiatr* 215 (3), S. 166–170. DOI: 10.1055/s-2003-39376.
- Nitschke, R.; Humphrey, G. B.; Sexauer, C. L.; Catron, B.; Wunder, S.; Jay, S. (1982): Therapeutic choices made by patients with end-stage cancer. In: *J Pediatr* 101 (3), S. 471–476. DOI: 10.1016/S0022-3476(82)80092-9.
- Nolte-Buchholtz, S.; Janisch, M. (2015): Pädiatrische Palliativversorgung. In: *Monatsschr Kinderheilkd* 163 (10), S. 1037–1049. DOI: 10.1007/s00112-015-3412-x.
- Ostgathe, C.; Nauck, F.; Klaschik, E. (2003): Schmerztherapie heute-Stand der Schmerztherapie in Deutschland. In: *Anesthesiol Intensivmed Notfallmed Schmerzther* 38 (4), S. 312–320. DOI: 10.1055/s-2003-38216.
- Pastrana, T.; Jünger, S.; Ostgathe, C.; Elsner, F.; Radbruch, L. (2008): A matter of definition--key elements identified in a discourse analysis of definitions of palliative care. In: *Palliat Med* 22 (3), S. 222–232. DOI: 10.1177/0269216308089803.
- Piaget, J. (1978): *Das Weltbild des Kindes*. Übersetzung von Luc Bernard. Stuttgart: Klett-Cotta.
- Pritchard, M.; Burghen, E.; Srivastava, D. K.; Okuma, J.; Anderson, L.; Powell, B. et al. (2008): Cancer-related symptoms most concerning to parents during the last week and last day of their child's life. In: *Pediatrics* 121 (5), S. e1301-e1309. DOI: 10.1542/peds.2007-2681.
- Rellensmann, G. (2013): *Ethische Grundlagen*. In: Zernikow, B. (Hrsg.): *Palliativversorgung von Kindern, Jugendlichen und jungen Erwachsenen*. 2. Aufl. Berlin: Springer (Springer Medizin), S. 37–79.
- Rellensmann, G.; Hasan, C. (2009): Empfehlungen zum Vorgehen in Notfallsituationen. In: *Monatsschr Kinderheilkd* 157 (1), S. 38–42. DOI: 10.1007/s00112-008-1860-2.
- Rost, M.; Wangmo, T.; Rakic, M.; Acheson, E.; Rischewski, J.; Hengartner, H. et al. (2018): Burden of treatment in the face of childhood cancer. A quantitative study using medical records of deceased children. In: *Eur J Cancer Care* 27 (6), S. e12879. DOI: 10.1111/ecc.12879.
- Roy, A.; Cargill, A.; Love, S.; Moorman, A. V.; Stoneham, S.; Lim, A. et al. (2005): Outcome after first relapse in childhood acute lymphoblastic leukaemia - lessons from the United Kingdom R2 trial. In: *Br J Haematol* 130 (1), S. 67–75. DOI: 10.1111/j.1365-2141.2005.05572.x.

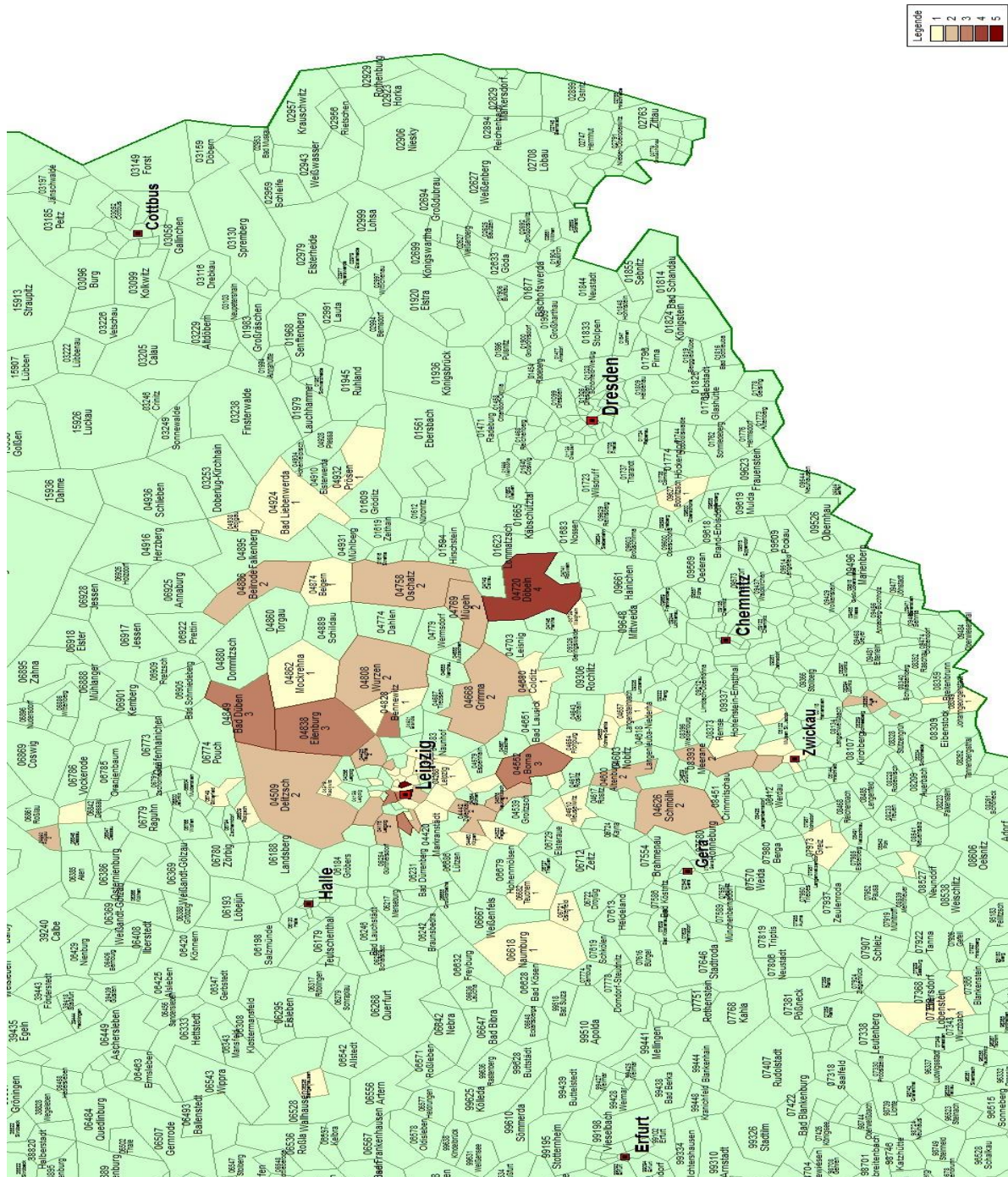
- Schelling, P.; Gaibler, T. (2012): Aufklärungspflicht und Einwilligungsfähigkeit: Regeln für diffizile Konstellationen. In: Dtsch Arztebl 109 (10), S. A 476-A 478. Online verfügbar unter <https://cdn.aerzteblatt.de/pdf/109/10/a476.pdf>, zuletzt geprüft am 24.03.2020.
- Schepper, F.; Hermann, J.; Gude, M.; Möller B. (2016): Geschwister chronisch kranker und behinderter Kinder im Fokus – ein familienorientiertes Beratungskonzept. In: Prax Kinderpsychol Kinderpsychiatr 65 (1), S. 5–21. Online verfügbar unter https://www.wiso-net.de/document/DZI__8E1F95AA20CCF2FBBE1F1772BCD2F368, zuletzt geprüft am 20.03.2020.
- Schröder, H. M.; Lilienthal, S.; Schreiber-Gollwitzer, B. M.; Grießmeier, B.; Hesselbarth, B.; Lein-Köhler, I. et al. (2013): Psychosoziale Versorgung in der Pädiatrischen Onkologie und Hämatologie. Hrsg. v. Arbeitsgemeinschaft der Wissenschaftlichen Medizinischen Fachgesellschaften. PSAPH. Online verfügbar unter https://www.awmf.org/uploads/tx_szleitlinien/025-002l_S3_Psychosoziale-Versorgung-Paediatriische-Onkologie-Haematologie_2020-02.pdf, zuletzt geprüft am 02.06.2020.
- Sepúlveda, C.; Marlin, A.; Yoshida, T.; Ullrich, A. (2002): Palliative Care. In: J Pain Symptom Manage 24 (2), S. 91–96. DOI: 10.1016/S0885-3924(02)00440-2.
- Sirkkiä, K.; Saarinen, U. M.; Ahlgren, B.; Hovi, L. (1997): Terminal care of the child with cancer at home. In: Acta Paediatr 86 (10), S. 1125–1130. DOI: 10.1111/j.1651-2227.1997.tb14821.x.
- Solomon, M. Z.; Sellers, D. E.; Heller, K. S.; Dokken, D. L.; Levetown, M.; Rushton, C. et al. (2005): New and lingering controversies in pediatric end-of-life care. In: Pediatrics 116 (4), S. 872–883. DOI: 10.1542/peds.2004-0905.
- Statistisches Bundesamt (2019): Todesursachen. Statistisches Bundesamt. Online verfügbar unter https://www.destatis.de/DE/Themen/Gesellschaft-Umwelt/Gesundheit/Todesursachen/_inhalt.html, zuletzt geprüft am 21.11.2019.
- Surkan, P. J.; Dickman, P. W.; Steineck, G.; Onelöv, E.; Kreicbergs, U. (2006a): Home care of a child dying of a malignancy and parental awareness of a child's impending death. In: Palliat Med 20 (3), S. 161–169. DOI: 10.1191/0269216306pm1139oa.
- Surkan, P. J.; Kreicbergs, U.; Valdimarsdóttir, U.; Nyberg, U.; Onelöv, E.; Dickman, P. W.; Steineck, G. (2006b): Perceptions of inadequate health care and feelings of guilt in parents after the death of a child to a malignancy. A population-based long-term follow-up. In: J Palliat Med 9 (2), S. 317–331. DOI: 10.1089/jpm.2006.9.317.
- Theunissen, J. M. J.; Hoogerbrugge, P. M.; van Achterberg, T.; Prins, J. B.; Vernooij-Dassen, M. J. F. J.; van den Ende, C. H. M. (2007): Symptoms in the palliative phase of children with cancer. In: Pediatr Blood Cancer 49 (2), S. 160–165. DOI: 10.1002/pbc.21042.
- Thompson, L. A.; Knapp, C.; Madden, V.; Shenkman, E. (2009): Pediatricians' Perceptions of and Preferred Timing for Pediatric Palliative Care. In: Pediatrics 123 (5), S. e777-e782. DOI: 10.1542/peds.2008-2721.
- Together for Short Lives (2011): ACT & Children's Hospices UK merge to become the single voice - Together for Short Lives. Online verfügbar unter <https://www.togetherforshortlives.org.uk/8350-2/>, zuletzt geprüft am 20.11.2019.
- Together for Short Lives (2018): A Guide to Children's Palliative Care. 4. Aufl. Together for Short Lives. Bristol. Online verfügbar unter <https://www.togetherforshortlives.org.uk/wp-content/uploads/2018/03/TfSL-A-Guide-to-Children%E2%80%99s-Palliative-Care-Fourth-Edition-5.pdf>, zuletzt geprüft am 06.03.2020.
- Tomlinson, D.; Bartels, U.; Gammon, J.; Hinds, P. S.; Volpe, J.; Bouffet, E. et al. (2011): Chemotherapy versus supportive care alone in pediatric palliative care for cancer. Comparing the preferences of

- parents and health care professionals. In: *CMAJ* 183 (17), S. E 1252-E 1258. DOI: 10.1503/cmaj.110392.
- Tomlinson, D.; Capra, M.; Gammon, J.; Volpe, J.; Barrera, M.; Hinds, P. S. et al. (2006): Parental decision making in pediatric cancer end-of-life care. Using focus group methodology as a prephase to seek participant design input. In: *Eur J Oncol Nurs* 10 (3), S. 198–206. DOI: 10.1016/j.ejon.2005.11.003.
- Ullrich, C. K.; Dussel, V.; Hilden, J. M.; Sheaffer, J. W.; Lehmann, L.; Wolfe, J. (2010): End-of-life experience of children undergoing stem cell transplantation for malignancy. Parent and provider perspectives and patterns of care. In: *Blood* 115 (19), S. 3879–3885. DOI: 10.1182/blood-2009-10-250225.
- Universität Witten/Herdecke (2019): Lehrstuhl für Kinderschmerztherapie und Pädiatrische Palliativmedizin. Online verfügbar unter <https://www.uni-wh.de/gesundheit/departement-fuer-humanmedizin/lehrstuehle-institute-und-zentren/lehrstuhl-fuer-kinderschmerztherapie-und-paediatrische-palliativmedizin/>, zuletzt geprüft am 21.11.2019.
- Vickers, J.; Thompson, A.; Collins, G. S.; Childs, M.; Hain, R. (2007): Place and provision of palliative care for children with progressive cancer. A study by the Paediatric Oncology Nurses' Forum/United Kingdom Children's Cancer Study Group Palliative Care Working Group. In: *J Clin Oncol* 25 (28), S. 4472–4476. DOI: 10.1200/JCO.2007.12.0493.
- Von Harder, Y. (2004): Rechtliche Besonderheiten bei der Behandlung minderjähriger Patienten. In: *Anaesthesist* 53 (11), S. 1105–1110. DOI: 10.1007/s00101-004-0738-5.
- Von Lützu, P.; Otto, M.; Hechler, T.; Metzinger, S.; Wolfe, J.; Zernikow, B. (2012): Children dying from cancer. Parents' perspectives on symptoms, quality of life, characteristics of death, and end-of-life decisions. In: *J Palliat Care* 28 (4), S. 274–281. DOI: 10.1055/s-2008-1065347.
- Wamsler, C.; Friedrichsdorf, S.; Menke, A.; Brun, S.; van Üühm, D.; Zernikow, B. (2005): Palliativmedizin. Ziele und Ergebnisse des PATE-Projektes. In: *WIR* 4, S. 22–25. Online verfügbar unter http://www.kinderkrebsstiftung.de/fileadmin/KKS/files/zeitschriftWIR/2005_4/pallativmedizin.pdf, zuletzt geprüft am 06.02.2015.
- Waske, A.; Kühnöl, C. D.; Kramm, C. M. (2019): The use of Do-Not-Resuscitate-Order equivalents in pediatric palliative care medicine in Germany. In: *Ann Palliat Med* 8 (2), S. 112–120. DOI: 10.21037/apm.2018.07.08.
- Weaver, M. S.; Heinze, K. E.; Kelly, K. P.; Wiener, L.; Casey, R. L.; Bell, C. J. et al. (2015): Palliative Care as a Standard of Care in Pediatric Oncology. In: *Pediatr Blood Cancer* 62 Suppl 5, S. 829-833. DOI: 10.1002/pbc.25695.
- Wentlandt, K.; Krzyzanowska, M. K.; Swami, N.; Rodin, G.; Le, L. W.; Sung L.; Zimmermann, C. (2014): Referral practices of pediatric oncologists to specialized palliative care. In: *Support Care Cancer* 22 (9), S. 2315–2322. DOI: 10.1007/s00520-014-2203-6.
- World Health Organization (WHO) (1990): Cancer pain relief and palliative care. World Health Organization. Geneva. Online verfügbar unter http://apps.who.int/iris/bitstream/10665/39524/1/WHO_TRS_804.pdf, zuletzt geprüft am 15.12.2019.
- World Health Organization (WHO) (1998): Cancer pain relief and palliative care in children. World Health Organization. Geneva. Online verfügbar unter <https://apps.who.int/iris/bitstream/handle/10665/42001/9241545127.pdf>, zuletzt geprüft am 06.03.2020.

- World Health Organization (WHO) (2002): Definition of Palliative Care. World Health Organization. Online verfügbar unter <http://www.who.int/cancer/palliative/definition/en/>, zuletzt geprüft am 28.02.2020.
- Wolfe, J.; Grier, H. E.; Klar, N.; Levin, S. B.; Ellenbogen, J. M.; Salem-Schatz, S. et al. (2000a): Symptoms and suffering at the end of life in children with cancer. In: *N Engl J Med* 342 (5), S. 326–333. DOI: 10.1056/NEJM200002033420506.
- Wolfe, J.; Klar, N.; Grier, H. E.; Duncan, J.; Salem-Schatz, S.; Emanuel, E. J.; Weeks, J. C. (2000b): Understanding of prognosis among parents of children who died of cancer. Impact on treatment goals and integration of palliative care. In: *JAMA* 284 (19), S. 2469–2475. DOI: 10.1001/jama.284.19.2469
- Wolfe, J.; Orellana, L.; Ullrich, C.; Cook, E. F.; Kang, T. I.; Rosenberg, A. et al. (2015): Symptoms and Distress in Children With Advanced Cancer: Prospective Patient-Reported Outcomes From the PediQUEST Study. In: *J Clin Oncol* 33 (17), S. 1928–1935. DOI: 10.1200/JCO.2014.59.1222.
- Ye, Z. J.; Zhang, Z.; Liang, M. Z.; Liu, X. X.; Sun, Z.; Zhao, J. J. et al. (2019): Symptoms and management of children with incurable cancer in mainland China. In: *Eur J Oncol Nurs* 38, S. 42–49. DOI: 10.1016/j.ejon.2018.11.005.
- Zernikow, B.; Hasan, C. (2013): Palliativversorgung von Kindern und Jugendlichen. In: *Z Palliativmed* 14 (04), S. 157–172. DOI: 10.1055/s-0032-1333020.
- Zernikow, B.; Henkel, W. (2009): Palliativversorgung von Kindern und Jugendlichen. In: Husebø, S. und Klaschik, E. (Hrsg.): *Palliativmedizin*. 5. Aufl. Berlin, Heidelberg: Springer Berlin Heidelberg, S. 427–502.
- Zernikow, B.; Michel, E.; Garske, D. (2013): Strukturelle und organisatorische Grundlagen. In: Zernikow, B. (Hrsg.): *Palliativversorgung von Kindern, Jugendlichen und jungen Erwachsenen*. 2. Aufl. Berlin: Springer (Springer Medizin), S. 3–34.
- Zernikow, B. (Hrsg.) (2013): *Palliativversorgung von Kindern, Jugendlichen und jungen Erwachsenen*. 2. Aufl. Berlin: Springer (Springer Medizin). Online verfügbar unter http://download.springer.com/static/pdf/106/bok%253A978-3-642-29610-9.pdf?auth66=1421429957_79ac1a995400074f1057120fddb8f637&ext=.pdf, zuletzt geprüft am 16.01.2015.
- Zernikow, B.; Frühwald, M. (2013): Pädiatrische Onkologie. In: Zernikow, B. (Hrsg.): *Palliativversorgung von Kindern, Jugendlichen und jungen Erwachsenen*. 2. Aufl. Berlin: Springer (Springer Medizin), S. 423–430.
- Zernikow, B.; Gertz, B.; Hasan, C. (2017): Pädiatrische Palliativversorgung – herausfordernd anders. Aufgaben, Ziele und Besonderheiten. In: *Bundesgesundheitsbl - Gesundheitsforsch - Gesundheitsschutz* 60 (1), S. 76–81. DOI: 10.1007/s00103-016-2479-4.
- Zernikow, B.; Henkel, W.; Menke, A. (2006): Hospiz- und Palliativversorgung von Kindern und Jugendlichen in Deutschland. In: Sabatowski, R.; Radbruch, L.; Nauck, F.; Roß, J. und Zernikow, B. (Hrsg.): *Wegweiser Hospiz und Palliativmedizin Deutschland*. Wuppertal: Hospiz Verlag, S. 39–43.
- Zernikow, B.; Nauck, F. (2008): Pädiatrische Palliativmedizin. Kindern ein "gutes Sterben" ermöglichen. In: *Dtsch Arztebl* 105 (25), S. A 1376- A 1380. Online verfügbar unter <http://www.aerzteblatt.de/pdf/105/25/a1376.pdf#toolbar=1&statusbar=0&view=Fit>, zuletzt geprüft am 10.02.2015.
- Zoller, E.; Müller, A. (2007): Palliativversorgung: Spezielle Erfordernisse von Kindern berücksichtigen. In: *Kinderkrankenschwester* 26 (7), S. 290–291.

ANLAGEN

Anlage 1: Einzugsgebiet der Abteilung für Pädiatrische Onkologie, Hämatologie und Hämostaseologie des UKL 1990 - 2013 (erstellt anhand der PLZ mit dem Klaus Wessiepe Postleitzahlen-Diagramm 4.0)



Anlage 2: Studien und Register der GPOH nach Erkrankungsgruppen (modifiziert nach Kinderkrebsinfo 2020b, Stand 03/2020)

Erkrankung	Studien
Leukämien	
Akute lymphatische Leukämie (ALL)	AIEOP-BFM ALL 2017, AIEOP-BFM ALL Register, ALL SCTped 2012 FORUM, ALL-REZ Beobachtungsstudie, Blinatumomab infant ALL, CoALL-08-09, EsPhALL 2017, Interfant Register, IntReALL HR 2010, IntReALL SR 2010
Akute myeloische Leukämie (AML)	AML-BFM Register 2017, AML-BFM 2012, AML Relapsed 2010, AML SCT-BFM 2007, AML SCT-BFM Register
Chronische myeloische Leukämie (CML)	CML-paed II
Myelodysplastisches Syndrom	EWOG-MDS 2006
Lymphome	
Non-Hodgkin-Lymphom (NHL)	B-NHL 2013, NHL-BFM Registry 2012
Hodgkin-Lymphom	EuroNet-PHL-C2, EuroNet-PHL-LP1, LEaH-Studie
ZNS-Tumore	
Niedrigmaligne Gliome	HIT-LOGGIC, SIOP-LGG 2004 Register
Hochmaligne Gliome	HIT-HGG-2013
Medulloblastom/ Embryonale, nicht-rhabdoide ZNS-Tumoren/Pineoblastom	I HIT-MED Registry, HIT-REZ-REGISTER, SIOP PNET 5 MB
Ependymom	I HIT-MED Registry, HIT-REZ-REGISTER, SIOP Ependymom II
Kraniopharyngeom	Kraniopharyngeom 2007
Rhabdoidtumor (ZNS)	EU-RHAB
Weitere Solide Tumoren	
Neuroblastom	NB Registry 2016
Wilms-Tumor (Nephroblastom)	SIOP 2001 / GPOH
Ewing-Sarkom	EWING 2008
Osteosarkom	EURAMOS 1
Weichteilsarkom/-tumor	CWS-SoTiSaR, CWS-Guidance, CWS-2007-HR
Keimzelltumor	MAHO 98, MAKEI 96, SIOP CNS GCT II
Lebertumor	Lebertumorregister
Retinoblastom	Retinoblastom-Register
Rhabdoidtumor (Weichteile, Niere)	EU-RHAB

Anlage 3: Gesprächsaspekte über Therapiemöglichkeiten (Zernikow und Frühwald 2013, S. 425)

Gesprächsaspekte über Therapiemöglichkeiten

- Erwartungen, Wünsche und Hoffnungen des Patienten und seiner Eltern
- Augenblickliche Situation des Patienten und seiner Familie (Mobilität, Pläne, Schulbesuch, etc.)
- Ansprechraten bei „etablierten“ Rezidivtherapien
- Wissenschaftliches Konzept einer Phase-I/II-Studie
- Realistische Ansprechraten von malignen Erkrankungen bei Phase-I- und Phase-II-Studien (3-8% Shah et al. 1998); hierbei geht „Ansprechen“ nicht zwingend mit einer Verbesserung der Lebensqualität einher
- Mögliche Belastungen durch eine erneute Therapie (Nebenwirkungen, Fahrzeiten, Zeiten im Krankenhaus, Kontrolluntersuchungen etc.)
- Eigene Interessen des Arztes (z. B. eigene Phase-I-Studie) und die mögliche eigene Befangenheit (sehr enge Bindung an die Familie, das Gefühl, in der Ersttherapie etwas unterlassen zu haben wie z. B. die Knochenmarkstransplantation)
- Übergeordnete wissenschaftliche Fragestellungen (für einige Familien kann es hilfreich sein, das Gefühl zu haben, in den letzten Lebenswochen durch die Teilnahme an einer wissenschaftlichen Studie etwas Sinnvolles getan zu haben, damit in Zukunft anderen Kindern besser geholfen werden kann)
- Szenario, wenn keine antineoplastische Therapie verabreicht wird (ausschließlich palliative Betreuung)

Anlage 4: Formular und Gesprächsleitfaden „Empfehlungen zum Vorgehen in Notfallsituationen“ (modifiziert nach Rellensmann und Hasan 2009, S. 40f, mit freundlicher Genehmigung von Frau Dr. Hasan)

Empfehlungen zum Vorgehen in Notfallsituationen

Patient	für telefonische Rückfragen:
gesetzliche Vertreter	

Lebenslimitierende Erkrankung:

Bei dem o.g. Patienten besteht eine schwere, lebenslimitierende Erkrankung. Auf Grund der Gesamtprognose und einer Abwägung von Belastungen und Nutzen sind der Patient und/oder seine gesetzlichen Vertreter nach ausführlicher Aufklärung durch den behandelnden Facharzt der Auffassung, dass palliative Therapieziele (Linderung Leiden verursachender Symptome, ganzheitliche familienzentrierte Therapie) im Vordergrund der Therapie stehen sollten. Die folgenden, einvernehmlich getroffenen Therapiebeschränkungen entsprechen den Wünschen des Patienten und sind in seinem besten Interesse:

<p>Folgende Maßnahmen indiziert (ja) oder nicht indiziert (nein):</p> <table style="width: 100%; border-collapse: collapse;"> <thead> <tr> <th style="width: 10%; text-align: left;">ja</th> <th style="width: 10%; text-align: left;">nein</th> <th></th> </tr> </thead> <tbody> <tr> <td><input type="checkbox"/></td> <td><input type="checkbox"/></td> <td>Kardiopulmonale Reanimation</td> </tr> <tr> <td><input type="checkbox"/></td> <td><input type="checkbox"/></td> <td>Thoraxkompressionen</td> </tr> <tr> <td><input type="checkbox"/></td> <td><input type="checkbox"/></td> <td>Gabe von Katecholaminen</td> </tr> <tr> <td><input type="checkbox"/></td> <td><input type="checkbox"/></td> <td>Defibrillation / Cardioversion</td> </tr> <tr> <td><input type="checkbox"/></td> <td><input type="checkbox"/></td> <td>Thoraxpunktion, -drainage</td> </tr> <tr> <td><input type="checkbox"/></td> <td><input type="checkbox"/></td> <td>Arterienpunktion</td> </tr> <tr> <td><input type="checkbox"/></td> <td><input type="checkbox"/></td> <td>Maskenbeatmung</td> </tr> <tr> <td><input type="checkbox"/></td> <td><input type="checkbox"/></td> <td>Endotracheales Absaugen</td> </tr> <tr> <td><input type="checkbox"/></td> <td><input type="checkbox"/></td> <td>Intubation</td> </tr> </tbody> </table>	ja	nein		<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	Kardiopulmonale Reanimation	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	Thoraxkompressionen	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	Gabe von Katecholaminen	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	Defibrillation / Cardioversion	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	Thoraxpunktion, -drainage	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	Arterienpunktion	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	Maskenbeatmung	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	Endotracheales Absaugen	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	Intubation	<p>Weitere Absprachen:</p>
ja	nein																														
<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	Kardiopulmonale Reanimation																													
<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	Thoraxkompressionen																													
<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	Gabe von Katecholaminen																													
<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	Defibrillation / Cardioversion																													
<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	Thoraxpunktion, -drainage																													
<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	Arterienpunktion																													
<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	Maskenbeatmung																													
<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	Endotracheales Absaugen																													
<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	Intubation																													

Ein zusammenfassendes Protokoll über die hier getroffene Empfehlung befindet sich in der Krankenakte des Patienten. Alle Beteiligten wissen, dass diese Empfehlung regelmäßig (mindestens 6-monatlich) überdacht und erneuert werden sollte und jederzeit ohne jegliche Nachteile für die Beteiligten widerrufen werden kann. Diese Empfehlung soll alle 1 Woche / 1 Monat / 3 Monate / 6 Monate (Nichtzutreffendes streichen) geprüft und ggf. erneuert werden. Diese Aktualisierung wird durch erneute Unterschrift bestätigt.

Ort, Datum, Uhrzeit	Facharzt (verantwortlich)	Pflege
---------------------	---------------------------	--------

Ort, Datum, Uhrzeit	Facharzt (verantwortlich)	Pflege
---------------------	---------------------------	--------

Ort, Datum, Uhrzeit	Facharzt (verantwortlich)	Pflege
---------------------	---------------------------	--------

Die oben genannten Therapiebegrenzungen verlieren ab sofort ihre Gültigkeit:

Ort, Datum, Uhrzeit	Facharzt (verantwortlich)	Pflege
---------------------	---------------------------	--------

Gesprächsleitfaden für das Aufklärungsgespräch zu den „Empfehlungen zum Vorgehen in Notfallsituationen“

1. Was bedeutet die Erkrankung?
2. Wie ist die Prognose der Erkrankung? Warum ist sie lebensverkürzend?
3. Gibt es Therapiemöglichkeiten, die eine Heilung möglich erscheinen lassen?
 - a. Wenn ja, wurden sie angewendet und mit welchem Ergebnis?
 - b. Warum kamen sie gegebenenfalls nicht zum Einsatz und sind auch aktuell keine Therapieoptionen?
4. Wie ist der aktuelle Stand der Erkrankung?
5. Wie ist die Einschätzung des zu erwartenden weiteren Verlaufes der Erkrankung?
6. Stellt die Palliativmedizin (Symptome lindern) eine Therapieoption dar?
 - a. Welche Leiden verursachenden Symptome bedürfen einer Behandlung?
 - b. Kann eine Symptomtherapie durchgeführt werden und mit welchem Ziel?
7. Welche lebensbedrohlichen Komplikationen oder Notfallsituationen können auftreten?
8. Bei Einleitung belastender lebenserhaltender oder Wiederbelebensmaßnahmen:
 - a. Wie wäre der weitere zu erwartende Verlauf der Erkrankung?
 - b. Werden lebenserhaltende Maßnahmen, wie eine Beatmung, dauerhaft fortgeführt werden müssen?
 - c. Werden die lebenserhaltenden Maßnahmen den Verlauf der Erkrankung beeinflussen?
9. Bei Verzicht auf belastende lebenserhaltende oder Wiederbelebensmaßnahmen:
 - a. Welchen Einfluss hätte das auf die Prognose der Erkrankung?
 - b. Was würde voraussichtlich mehr Leiden verursachen, der Einsatz oder der Verzicht lebenserhaltender Maßnahmen?
 - c. Welche therapeutischen Möglichkeiten bestehen, um Leiden und Schmerz in dem Fall zu lindern?
10. Ergebnis des Gespräches:
 - a. Welche lebenserhaltenden oder Wiederbelebensmaßnahmen sollen durchgeführt werden? (Maßnahmen nennen)
 - b. Welche lebenserhaltenden oder Wiederbelebensmaßnahmen sollen nicht durchgeführt werden? (Maßnahmen nennen)
 - c. Andere Ergebnisse: wer soll in einem Notfall informiert werden etc.
11. Bekräftigung, dass unabhängig von einer Begrenzung der kurativen Therapie bei leidvollen Symptomen immer therapeutische Maßnahmen ergriffen werden, um eine Linderung des Leidens zu erreichen.
12. Feststellung, dass diese Vereinbarung jederzeit und ohne Nachteile irgendwelcher Art widerrufen werden kann.

Über den Gesprächsinhalt sollte ein allgemeinverständliches Protokoll mit Name des Patienten, Datum und Anwesenden erstellt werden, welches vom Patienten bzw. Sorgeberechtigten und dem verantwortlichen Facharzt unterschrieben wird.

Anlage 5: Grundsätze der Symptomkontrolle (modifiziert nach Führer 2011, S. 588)

Grundsätze der Symptomkontrolle

Kompetenz

- Kenntnisse über das Krankheitsbild (seltene Erkrankungen, Syndrome) und mögliche Folgeerkrankungen erwerben
- Respekt vor Wissen und Erfahrung der Betroffenen zeigen (Eltern/Patient sind Spezialisten *ihrer* Krankheit)

Kooperation

- Information über Wirkungen und Nebenwirkungen bereits durchgeführter Therapien (z. B. postoperative Schmerztherapie) von vorbehandelnden Ärzten und Pflegenden, aus Arztbriefen und Akten in Erfahrung bringen
- Informationen aus vorhandenen z. B. bildgebenden Untersuchungen [CT (Computertomographie), MRT (Magnetresonanztomographie)] für Hinweise auf Ursachen aktueller Symptome nutzen

Kommunikation

- Zuhören und Beobachten sind die wichtigsten diagnostischen Instrumente in der Palliativmedizin
- Alle geäußerten Beschwerden ernst nehmen und dokumentieren
- Fokussierung der Kommunikation auf Schmerz/Beschwerden vermeiden
- Mögliche Symptomkrisen mit Eltern und Kind besprechen; einen schriftlichen Notfallplan erstellen und kommunizieren

Koordination

- Alle Maßnahmen (Diagnostik und Therapie) auf ihre Belastung für den Patienten und die Familie überprüfen (z. B. Umlagerung für Bildgebung, nächtliche Medikamentengabe, i. v. Zugang)
- Gemeinsam beschlossene Maßnahmen unverzüglich umsetzen und Umsetzung und Wirksamkeit regelmäßig überprüfen
- Insbesondere in der häuslichen Versorgung für die zeitnahe und lückenlose Bereitstellung von Hilfsmitteln, Medikamenten und fachkundiger Unterstützung (Pflegedienst, Techniker) sorgen

Anlage 6: Memorial Symptom Assessment Scale (Collins et al. 2000), Online verfügbar unter: http://www.npcrc.org/files/news/memorial_symptom_assessment_scale.pdf, zuletzt geprüft am 03.03.2020

MEMORIAL SYMPTOM ASSESSMENT SCALE														
Name										Date				
Section 1														
Instructions: We have listed 24 symptoms below. Read each one carefully. If you have had the symptom during this past week, let us know how <u>OFTEN</u> you had it, how <u>SEVERE</u> it was usually and how much it <u>DISTRESSED</u> or <u>BOTHERED</u> you by circling the appropriate number. If you <u>DID NOT HAVE</u> the symptom, make an "X" in the box marked " <u>DID NOT HAVE</u> ."														
<u>DURING THE PAST WEEK</u> Did you have any of the following symptoms?	D I D N O T H A V E	<u>IF YES</u> How <u>OFTEN</u> did you have it?				<u>IF YES</u> How <u>SEVERE</u> was it usually				<u>IF YES</u> How much did it <u>DISTRESS</u> or <u>BOTHER</u> you?				
		Rarely	Occasionally	Frequently	Almost Constantly	Slight	Moderate	Severe	Very Severe	Not at all	A Little Bit	Somewhat	Quite a Bit	Very Much
Difficulty concentrating		1	2	3	4	1	2	3	4	0	1	2	3	4
Pain		1	2	3	4	1	2	3	4	0	1	2	3	4
Lack of energy		1	2	3	4	1	2	3	4	0	1	2	3	4
Cough		1	2	3	4	1	2	3	4	0	1	2	3	4
Feeling nervous		1	2	3	4	1	2	3	4	0	1	2	3	4
Dry mouth		1	2	3	4	1	2	3	4	0	1	2	3	4
Nausea		1	2	3	4	1	2	3	4	0	1	2	3	4
Feeling drowsy		1	2	3	4	1	2	3	4	0	1	2	3	4
Numbness/tingling in hands/feet		1	2	3	4	1	2	3	4	0	1	2	3	4
Difficulty sleeping		1	2	3	4	1	2	3	4	0	1	2	3	4
Feeling bloated		1	2	3	4	1	2	3	4	0	1	2	3	4
Problems with urination		1	2	3	4	1	2	3	4	0	1	2	3	4
Vomiting		1	2	3	4	1	2	3	4	0	1	2	3	4
Shortness of breath		1	2	3	4	1	2	3	4	0	1	2	3	4
Diarrhea		1	2	3	4	1	2	3	4	0	1	2	3	4
Feeling sad		1	2	3	4	1	2	3	4	0	1	2	3	4
Sweats		1	2	3	4	1	2	3	4	0	1	2	3	4
Worrying		1	2	3	4	1	2	3	4	0	1	2	3	4
Problems with sexual interest or activity		1	2	3	4	1	2	3	4	0	1	2	3	4
Itching		1	2	3	4	1	2	3	4	0	1	2	3	4
Lack of appetite		1	2	3	4	1	2	3	4	0	1	2	3	4
Dizziness		1	2	3	4	1	2	3	4	0	1	2	3	4
Difficulty swallowing		1	2	3	4	1	2	3	4	0	1	2	3	4
Feeling irritable		1	2	3	4	1	2	3	4	0	1	2	3	4

ANLAGEN

Section 2										
INSTRUCTIONS: We have listed 8 symptoms below. Read each one carefully. If you have had the symptom during this past week, let us know how SEVERE it was usually and how much it DISTRESSED or BOTHERED you by circling the appropriate number. If you DID NOT HAVE the symptom, make an "X" in the box marked "DID NOT HAVE."										
DURING THE PAST WEEK, Did you have any of the following symptoms?	D I D N O T H A V E	IF YES How SEVERE was it usually?				IF YES How much did it DISTRESS or BOTHER you?				
		Slight	Moderate	Severe	Very Severe	Not at all	A little bit	Somewhat	Quite a bit	Very much
Mouth sores		1	2	3	4	0	1	2	3	4
Change in the way food tastes		1	2	3	4	0	1	2	3	4
Weight loss		1	2	3	4	0	1	2	3	4
Hair loss		1	2	3	4	0	1	2	3	4
Constipation		1	2	3	4	0	1	2	3	4
Swelling of arms or legs		1	2	3	4	0	1	2	3	4
"I don't look like myself"		1	2	3	4	0	1	2	3	4
Changes in skin		1	2	3	4	0	1	2	3	4
IF YOU HAD ANY OTHER SYMPTOMS DURING THE PAST WEEK, PLEASE LIST BELOW AND INDICATE HOW MUCH THE SYMPTOM HAS DISTRESSED OR BOTHERED YOU.										
Other:						0	1	2	3	4
Other:						0	1	2	3	4
Other:						0	1	2	3	4

Anlage 7: Übersichtskarte der aktuellen bundesweiten Angebote für Familien mit Kindern und Jugendlichen, die lebensverkürzend erkrankt sind. Hierbei aufgeführt: auf der Homepage des DKHV gelistete ambulante und stationäre Kinder- und Jugendhospize, Erwachsenenospizdienste in Kooperation mit einem Kinder- u. Jugendhospizdienst, Palliativstationen für Kinder und Jugendliche, SAPV Teams für Kinder und Jugendliche (DKHV 2020, Stand 02/2020)



ERKLÄRUNG ÜBER DIE EIGENSTÄNDIGE ABFASSUNG DER ARBEIT

Hiermit erkläre ich, dass ich die vorliegende Arbeit selbstständig und ohne unzulässige Hilfe oder Benutzung anderer als der angegebenen Hilfsmittel angefertigt habe. Ich versichere, dass Dritte von mir weder unmittelbar noch mittelbar eine Vergütung oder geldwerte Leistungen für Arbeiten erhalten haben, die im Zusammenhang mit dem Inhalt der vorgelegten Dissertation stehen, und dass die vorgelegte Arbeit weder im Inland noch im Ausland in gleicher oder ähnlicher Form einer anderen Prüfungsbehörde zum Zweck einer Promotion oder eines anderen Prüfungsverfahrens vorgelegt wurde. Alles aus anderen Quellen und von anderen Personen übernommene Material, das in der Arbeit verwendet wurde oder auf das direkt Bezug genommen wird, wurde als solches kenntlich gemacht. Insbesondere wurden alle Personen genannt, die direkt an der Entstehung der vorliegenden Arbeit beteiligt waren. Die aktuellen gesetzlichen Vorgaben in Bezug auf die Zulassung der klinischen Studien, die Bestimmungen des Tierschutzgesetzes, die Bestimmungen des Gentechnikgesetzes und die allgemeinen Datenschutzbestimmungen wurden eingehalten. Ich versichere, dass ich die Regelungen der Satzung der Universität Leipzig zur Sicherung guter wissenschaftlicher Praxis kenne und eingehalten habe.

.....
Datum

.....
Unterschrift

DANKSAGUNG

Mein besonderer Dank gilt Professor Christiansen für die Überlassung des interessanten Themas sowie Dr. Starke und Dr. Schepper für die Ermutigung und konstruktive Unterstützung bei der Umsetzung der gesamten Arbeit.

Ich möchte mich bei all denjenigen bedanken, die in der Kinderklinik Leipzig an der Versorgung schwerstkranker und sterbender Kinder beteiligt sind sowie bei den Mitarbeitern der Elternhilfe für krebskranke Kinder Leipzig e. V. und des Kinderhospiz Bärenherz Leipzig e. V. für ihr unermüdliches Engagement und ihre liebevolle Fürsorge.

Außerdem möchte ich an dieser Stelle allen danken, die mich bei der Anfertigung meiner Dissertation unterstützt haben.