

PÄDIATRISCHE PALLIATIVE CARE – WO STEHEN WIR? WOHIN GEHT ES?

Eva Bergsträsser, Jürg C. Streuli



Eva Bergsträsser

Jürg C. Streuli

<https://doi.org/10.35190/Paediatrica.d.2024.4.1>

Palliative Care für Kinder und Jugendliche hat sich in Ländern mit einem gut entwickelten Gesundheitswesen etabliert. Noch steht das Angebot jedoch bei weitem nicht allen Kindern und deren Familien, die davon profitieren könnten, zur Verfügung – in der Schweiz erreichen wir knapp 10 % der Kinder mit palliativem Behandlungsbedarf.

Einleitung

Der Bedarf für eine palliative Betreuung von Kindern und Jugendlichen (0–18 Jahren – in der Folge mit «Kinder» zusammengefasst) und deren Familien steigt^(1,2). Ging man Ende der 1990er Jahre noch von einer Prävalenz von 10 pro 10 000 aus⁽³⁾, sind es heute auf Grundlage von Schätzungen vor allem Grossbritanniens über 60 pro 10 000^(1,2). Für die Schweiz entspricht dies ca. 10 000 Kindern⁽⁴⁾. Die steigende Prävalenz ist vor allem mit der längeren Lebenserwartung von Kindern mit lebenslimitierenden Erkrankungen aufgrund verbesserter Behandlungsmöglichkeiten (medizinisch, pflegerische, rehabilitativ) zu erklären.

Im Unterschied zur Palliative Care (PC) bei Erwachsenen betreuen wir im pädiatrischen Palliative Care (PPC) Setting vor allem Kinder mit neurologischen Krankheitsbildern (ca. 70 %). Diese weisen eine hohe Heterogenität auf, sind häufig genetisch bedingt und zählen zu einem grossen Anteil zu den seltenen Erkrankungen. In der Regel führen diese Krankheitsbilder zu komplexen Betreuungssituationen pflegerisch und medizinisch. Weitere 15 % der PPC-Kinder leiden an Krebs und ein inzwischen ähnlich grosser Anteil an angeborenen Herzfehlern.

Wichtige Entwicklungsschritte in der Schweiz

Auf gesundheitspolitischer Ebene hat sich in den letzten Jahren viel bewegt. Wurde in der Nationalen Strategie (2010–2015)^(5,6) der pädiatrischen Patientengruppe noch wenig Aufmerksamkeit gewidmet, hat sich dies erfreulich verändert. Ein wichtiger Schritt war dabei die Arbeitsgruppe des Bundesamtes für Gesundheit (BAG) «Palliative Care für vulnerable Patientengruppen»⁽⁷⁾ und die sich nachfolgend durchsetzende Erkenntnis des spezifischen Bedarfs der Kinder und Jugendlichen. In diesem Kontext ist auch der

im Auftrag des BAG 2023 entstandene Bericht «Vertiefte Abklärungen zum Pädiatrischen Palliative-Care-Bedarf in der Schweiz» zu sehen⁽⁴⁾.

Besonderheiten und Herausforderungen der Pädiatrischen Palliative Care

Wann sollte Palliative Care bei welchem Kind beginnen?

Um dem im Zentrum stehenden Ziel der PC einer verbesserten Lebensqualität gerecht zu werden, ist ein frühzeitiger Beginn sinnvoll. Was dies für das individuelle Kind und dessen Familie bedeutet, ist nicht ganz einfach zu definieren. International besteht jedoch die klare Übereinkunft, dass eine palliative Begleitung nicht erst am Lebensende beginnen soll^(8,9). Dies gilt für alle Patienten- und Altersgruppen und kommt in der 2020 publizierten internationalen, konsensbasierten Definition⁽⁹⁾ klar zum Ausdruck:

PC ist die aktive ganzheitliche Betreuung von Menschen aller Altersgruppen mit schwerem gesundheitsbedingtem Leiden. Gesundheitsbedingtes Leiden ist schwerwiegend, wenn es nicht ohne medizinische Intervention gelindert werden kann und wenn es das körperliche, soziale, spirituelle und/oder emotionale Funktionieren beeinträchtigt. Aufgrund einer schweren Krankheit mit hohem Sterblichkeitsrisiko und Beeinträchtigung der täglichen Funktionen besteht eine Belastung durch leidvolle Symptome/Behandlungen oder eine Belastung der Betreuungspersonen, insbesondere am Lebensende. PC zielt darauf ab, die Lebensqualität der Patient:innen, ihrer Familien und ihrer Betreuungspersonen zu verbessern.

Hiermit werden die wesentlichen Aspekte der PPC gut erfasst. Die immer wieder schwierige Frage des Zeitpunkts bleibt offen, auch in den internationalen Standards für PPC⁽⁸⁾. Für die Pädiatrie wurden Instrumente zur Indikationsstellung für PC entwickelt. In der Schweiz wird die im Rahmen der SPhAERA Studie⁽¹⁰⁾ weiter validierte PaPaS Scale (Paediatric Palliative Screening Scale)^(11, 12) sowie der auf der PaPaS Scale basierenden, aber für den ambulanten Gebrauch gekürzten und ergänzten START (Screening, Triage,

Korrespondenz:
eva.bergstraesser@kispi.uzh.ch

Fortbildung

Assessment, Reevaluations Tool)⁽¹³⁾ verwendet. Im Kern dieser Instrumente stehen die Auswirkungen der Krankheit auf den Alltag des Kindes und der Familie, Belastung durch Symptome und gehäufte ungeplante Hospitalisationen neben der Kontrollierbarkeit der Grunderkrankung und einer eingeschränkten Lebenserwartung sowie beim START Massnahmen zur Stützung der Lebensqualität und Symptomkontrolle. Dies steht in Übereinstimmung mit obenstehender Definition⁽⁹⁾ und den PPC Standards⁽⁸⁾.

Besonderheiten des «palliativen» Kindes und dessen Familie

Kinder mit einem palliativen Betreuungs-/Behandlungsbedarf leiden wie oben aufgeführt an einer Vielfalt komplexer und häufig seltener Krankheiten, ein grosser Teil ist angeboren, nicht selten sind Geschwister betroffen. Sie werden uns aus Zentrumsspitalern aus den Bereichen Neurologie, Stoffwechsel, Kardiologie und Onkologie zugewiesen und bedürfen auch im palliativen Setting einer spezialisierten Betreuung durch die genannten Subspezialisierungen der Pädiatrie. «Palliative» Kinder benötigen deshalb auch während der palliativen Begleitung die Inputs der ärztlichen und pflegerischen Spezialist:innen sowie weiterer spezialisierter Fachbereiche wie u. a. Gastroenterologie, Orthopädie, Pneumologie.

Palliative Care für Kinder benötigt Spezialisierung

Anders als im Erwachsenen-Setting benötigen Kinder eine spezialisierte pädiatrische PC (sPPC). Dies wurde im Rahmen der Nationalen Strategie^(5,6) und den daraus entstandenen «Indikationskriterien für spezialisierte Palliative Care»⁽¹⁴⁾ festgelegt und ist in den internationalen PPC Standards beschrieben⁽⁸⁾. Das bedeutet, dass die Versorgung durch ein spezialisiertes interprofessionelles Team in einem auf die sPPC ausgerichteten Setting erfolgt. Diese Angebote werden in der Schweiz regelmässig in Bezug auf ihre Qualitätskriterien überprüft⁽¹⁵⁾. Dies sind wichtige Voraussetzungen, um eine qualitativ hochstehende Betreuung dieser schwer kranken Kinder und ihrer Familien sicher zu stellen. Das bedeutet jedoch nicht, dass zusätzlich zu sPPC keine weiteren Angebote im Bereich der Grundversorgung erforderlich sind. Im Gegenteil, eine gelingende Unterstützung von Kind, Familie und Fachpersonen erfordert eine enge und frühzeitige Zusammenarbeit zwischen den schweizweit entstehenden Netzwerkstützpunkten und den unterschiedlichen Angeboten der Grundversorgung, wie im Artikel zur ambulanten Palliative Care beschrieben.

Familien-zentrierte Begleitung

Kinder müssen im Kontext ihrer Familien oder an deren Stelle stehenden Betreuungspersonen gesehen werden. Jede Familie ist von der lebenslimitierenden Krankheit des Kindes in dramatischer Weise betroffen. Die Krankheit des Kindes wirkt sich auf alle Aspekte des Familienlebens aus: die Partnerschaft der Eltern, die psychische und körperliche Gesundheit jedes einzelnen Familienmitglieds, das Berufsleben der erwerbstätigen Eltern, die Entwicklung der Geschwisterkinder, das Sozialleben der Familie, finanzi-

elle Aspekte und vieles mehr. Teilweise entstehen daraus anhaltende Probleme, die nach dem Tod des Kindes nicht mehr kompensiert werden können⁽¹⁶⁾.

Orte der Betreuung

In engem Zusammenhang mit dem familiären Kontext steht der Ort der palliativen Betreuung. Dieser richtet sich neben den v. a. medizinischen und pflegerischen Begebenheiten des erkrankten Kindes nach der Situation der Familie. Ein Kind fühlt sich im familiären Umfeld am wohlsten. Im Umkehrschluss bedeutet das nicht, dass das Zuhause immer der geeignetste Ort der Betreuung ist. Viele Kinder mit angeborenen lebenslimitierenden Krankheiten des Herzens, zentralen Nerven- und neuromuskulären Systems oder Stoffwechsels werden uns bereits sehr früh, in den ersten Lebenstagen, -wochen oder -monaten zugewiesen und sind auf die Versorgungsstrukturen der Intensivmedizin oder Spitalmedizin angewiesen. Andere ältere Kinder haben einen derart hohen Pflegebedarf, dass sie in Langzeitinstitutionen in Form eines Teil- oder Vollinternats betreut werden. In Krisensituationen und am Lebensende ist das Spital ebenfalls häufig der beste Ort der Betreuung. Zunehmend sind wir von PPC-Seite auch bei Kindern mit Migrationshintergrund, Flüchtlingsstatus oder schwierigen sozialen Verhältnissen involviert und das Spital ein geeigneterer Ort zur Betreuung als das Zuhause dieser Kinder und deren Familien. In Übergangssituationen – vom Spital ins häusliche Umfeld oder in eine Langzeitinstitution spielen Kinder-Rehabilitationskliniken eine immer wichtigere Rolle. In Zukunft werden auch Kinderhospize eine wichtige Funktion zur Entlastung von Familien, zum Teil auch für die Betreuung am Lebensende oder in kürzeren Übergangssituationen übernehmen.

Im Gegensatz zu den PC-Versorgungsstrukturen für erwachsene Patient:innen haben wir im Bereich der PPC den Vorteil, Betreuungen und Begleitungen spitalintern und -extern anbieten und dadurch zu mehr Kontinuität beitragen zu können.

Advance Care Planning (ACP)

Nicht nur für Erwachsene, auch für Kinder stellt eine vorausschauende Planung, im Englischen Advance Care Planning (ACP), ein wichtiges Element der Palliative Care dar. ACP ist ein strukturierter Prozess, der auf Grundlage von Diagnose und Prognose zukünftige Behandlungs-/Lebensziele aus Sicht von Patient:innen und deren Betreuungspersonen (inkl. Eltern und ggf. Familie) möglichst umfassend definiert. Dieser Prozess sollte den Grundsätzen der gemeinsamen Entscheidungsfindung (Shared Decision Making) folgen und ohne zeitlichen Druck die Anliegen, Wünsche und Prioritäten der Patient:innen und deren Betreuungspersonen in ein ACP-Dokument integrieren. Obwohl viele Fachpersonen aus Pädiatrie und PPC vom Nutzen eines ACP überzeugt sind, wird dies noch zu wenig oft und häufig zu spät im Krankheitsverlauf umgesetzt⁽¹⁷⁻¹⁹⁾. Auch der Einbezug der betroffenen Patient:innen, vor allem Jugendlichen, erfolgt nicht konsequent wie dies für Jugendliche (>14 Jahre) im Review von Aasen et al.⁽¹⁷⁾ mit 21 Artikeln (Zeitraum

von 20 Jahren bis 2022) aufgezeigt wird. Die Autor:innen betonen, dass die Haltung zwischen Eltern und betroffenen Jugendlichen nicht kongruent sei.

In der Schweiz nutzen wir den in drei Landessprachen verfügbaren Betreuungsplan⁽²⁰⁾, worin neben Reanimationsstatus und Vorgehen in Notfallsituationen inklusiv Notfallkontakten vor allem Angaben zu Krankkrankheit, Symptommanagement und involvierter Fachpersonen zu finden sind. Im Universitäts-Kinderspital Zürich können mit der «Behandlungsvereinbarung» weitergehende Aspekte in Bezug auf aktuelle, mittel- und langfristige Therapieziele sowie Einschätzung der Chancen und Risiken, diese zu erreichen und Wünsche an die Behandlung und Betreuung verbindlich dokumentiert werden. Wünschbar wäre ein noch weitergehender und umfassender Prozess der ACP für Kinder in der gesamten Schweiz.

Transition

Mit den heutigen medizinischen und technischen Möglichkeiten erreichen zunehmend mehr «palliative» Kinder das Erwachsenenalter. Eine Herausforderung, für die viele betroffene Familien und die weiterbetreuenden Fachpersonen und Einrichtungen nicht vorbereitet sind. Die Prozesse, wie sie für andere pädiatrische Patient:innen entwickelt wurden^(21,22), sind für diese Patientengruppe nur bedingt geeignet. Anders als bei jungen Erwachsenen mit Zystischer Fibrose, nach einer Krebserkrankung im Kindesalter, hämatologischen oder kardiologischen Erkrankungen fehlt jungen «palliativen» Patient:innen mit meist schwerer Beeinträchtigung die Grundlage zur Autonomie und ihr Bedarf für medizinisch-pflegerische und ggf. technische Unterstützung steigt häufig weiter an. Sie und ihre Stellvertreter benötigen angepasste Prozesse und Unterstützung für den Übertritt in die Versorgungsstrukturen der Erwachsenenmedizin und -betreuung. Was im pädiatrischen Bereich durch eine Klinik, inklusiv des PPC-Dienstes spitalintern und -extern koordiniert werden konnte, muss erneut auf unterschiedliche Kliniken und Dienste verteilt werden. Hier gibt es einen dringenden Handlungsbedarf, um die Betreuungssituation dieser jungen Menschen sicher zu stellen.

Lehre und Forschung

Die PC nimmt Einzug in die Aus-, Weiter- und Fortbildung. In der Schweiz hinkte auch hier die PPC der Erwachsenen PC hinterher. Für die gesamtschweizerische Sicherstellung der PPC sind Fachpersonen mit entsprechenden Weiter- und Fortbildungen eine Voraussetzung. Bisher gibt es in der Pädiatrie auf ärztlicher Seite noch zu wenige Personen mit entsprechenden Weiterbildungen und Spezialisierung wie zum Beispiel dem «interdisziplinären Schwerpunkt für Palliativmedizin»⁽²³⁾. Ein erster interprofessioneller Studiengang (CAS) wird seit 2022 über die Universität Zürich angeboten. Dieser erfüllt die Kriterien der theoretischen Weiterbildung zur Erlangung des interdisziplinären Schwerpunkts für Palliativmedizin⁽²⁴⁾.

Für die Weiterentwicklung der PPC in der Schweiz ist es auch wichtig, wissenschaftliche Fakten zur Grundlage zu haben. Nur so wird es uns heute und in

Zukunft gelingen, auf gesundheitspolitischer Ebene zu überzeugen. Die PELICAN Studie (**P**aediatric **E**nd-of-**L**ife **C**Are **N**eeds in Switzerland, 2012–2015) hat hier einen ersten wichtigen Beitrag geleistet^(25–27). Wir konnten in dieser nationalen, alle Sprachregionen der Schweiz erfassenden Studie einige bedeutsame Phänomene in Bezug auf die letzte Lebensphase (letzte vier Lebenswochen) von Kindern aufzeigen. Die 149 an der Studie teilnehmenden Familien haben ihr Kind an einer der drei häufigsten krankheitsbedingten Todesursachen (neurologische Erkrankungen 24 %, Krebs 25 %, Herzerkrankungen 13 %) oder in den ersten vier Lebenswochen (38 %) verloren. Weniger als eines von fünf Kindern starb zu Hause (17 %); von den mehr als 80 %, die im Spital betreut wurden, starben vier von fünf auf der Intensivstation. Im Vergleich zu internationalen Daten sterben in der Schweiz sehr viel mehr Kinder in Spitälern und dort v. a. auf den Intensivstationen. Dies bedeutet im Umkehrschluss nicht, dass der «gute Tod» zu Hause stattfindet, sondern dass die Vorausplanung vom Umgang mit Krisen und die Lebensendphase mit den Familien frühzeitig im Rahmen eines ACP thematisiert werden soll. Für Eltern war es neben der Betreuung des Kindes und der Linderung des Leidens wichtig, in enger Beziehung zum Behandlungsteam, offen und ehrlich informiert und in Entscheidungsprozessen eng beteiligt zu sein.

Mit der Folgestudie SPHaERA (**S**pecialised **P**aediatric **P**alliative **C**are **R**e Assessing family, healthcare professionals and health system outcomes in a multi-site context of various care settings 2019–2023) haben wir in einem vergleichenden prospektiven longitudinalen Studiendesign untersucht, welche Auswirkungen sPPC bei Familien, dem Gesundheitsfachpersonal und im Gesundheitssystem zeigt⁽¹⁰⁾. Eine zentrale Frage war dabei die Lebensqualität der Familien und der Fachpersonen. In die Studie eingeschlossen wurden 69 Familien, deren Kinder an einer schweren Krankheit oder an schwerwiegenden Folgen eines Unfalls leiden und eine verkürzte Lebenserwartung haben. Die Interventionsgruppe mit 41 Familien wurde durch das sPPC-Team des Universitäts-Kinderspitals Zürich betreut, die Vergleichsgruppe mit 28 Familien aus den Kinderspitälern Basel und Bern erhielten PPC durch die dort bestehenden, weniger spezialisierten PPC-Teams mit geringeren Ressourcen. Der Einschluss der Familien erfolgte in der Interventionsgruppe mit Beginn der sPPC-Betreuung, in der Vergleichsgruppe wurde der Zeitpunkt frei gewählt. Dies führte dazu, dass die Kinder der Interventionsgruppe deutlich kränker und instabiler waren als die der Vergleichsgruppe, was sich auch auf die Lebensqualität der Familien und die Vergleichbarkeit der Gruppen auswirkte (Daten noch nicht publiziert). Zusätzlich befragten wir 301 in die Betreuung «palliativer» Kinder involvierte, nicht den PPC-Teams angehörenden Fachpersonen zu ihrer arbeitsbezogenen Lebensqualität und ob diese durch die Unterstützung von sPPC-Teams beeinflusst wurde zu zwei Zeitpunkten im Abstand von einem Jahr (2021 und 2022)⁽²⁸⁾. Die Unterstützung durch sPPC wurde zwar sehr geschätzt, eine Auswirkung auf die arbeitsbezogene Lebensqualität der Fachpersonen liess sich jedoch nicht zeigen. Des Weiteren konnten wir für die

Fortbildung

teilnehmenden Familien aufzeigen, dass sich eine Hospitalisation ihres betroffenen Kindes, welche im oft mehrjährigen Krankheitsverlauf regelmässig nötig wird, negativ auf ihre finanzielle Situation auswirkt und zu zusätzlichen Belastungen führt.

Im Rahmen der SPACE Studie (**S**wiss **P**ediatric **A**dvanced **C**are and **E**thics) erfolgte über das Netzwerk «Kinder mit seltenen Krankheiten» (KMSK) eine Pilot-Befragung von 108 Familien zu deren spezifischen Bedürfnissen im Management der seltenen Krankheit ihres Kindes⁽²⁹⁾. Die Resultate zeigten klar, dass eine möglichst frühe und umfassende bio-psycho-sozio-spirituelle Begleitung für die Lebensqualität der Familien von grosser Bedeutung ist. 42 % der 108 Familien gaben an, dass sie neben einer guten medizinischen Betreuung einen dringenden Bedarf an Case Management hätten. Hingegen verfügten nur 16 % über einen Zugang zu einer entsprechenden Unterstützung.

Ausblick

Die Fortschritte der Medizin und darunter vor allem auch der Pädiatrie erfordern eine besondere Aufmerksamkeit für die Kinder und deren Familien, die leider nicht von den Erfolgen der hochspezialisierten Medizin (HSM) profitieren und einem über den Tod des Kindes hinausgehenden vielschichtigem Leiden ausgesetzt sind. Pädiatrische Zentren der HSM sollten deshalb über verbindliche PPC-Konzepte und -Angebote verfügen und diese sollten ebenso wie die HSM-Kriterien einer Qualitätskontrolle unterzogen werden.

Die *Tabelle 1* fasst vier ausgewählte Ziele der PPC innerhalb der Schweiz und Massnahmen diese zu erreichen zusammen.

Für das Literaturverzeichnis verweisen wir auf unsere Online Version des Artikels.

Ziele	Massnahmen
Zugang zu Palliative Care für alle Kinder (0–18 Jahre) mit Palliative Care Bedarf sichern	- PPC-Zentren und weitere Versorgungs-Strukturen definieren - Finanzierung klären und sichern (ambulant, stationär und im Hospiz-Setting); s. a. Motion 20.4264 «Für eine angemessene Finanzierung der Palliative Care»⁽³⁰⁾ - Aus- und Weiterbildung für Fachpersonen (interprofessionell) sichern
Advance Care Planning für Kinder (pACP)	- Aufbau einer nationalen Arbeitsgruppe für pädiatrische ACP (pACP) – in Anlehnung an Ständige Arbeitsgruppe «Gesundheitliche Vorausplanung»⁽³¹⁾ (Postulat 18.33849) - Entwicklung alters- und entwicklungsangepasster Instrumente und Dokumente für pACP
Transition in das Erwachsenen-Setting	- Konzept erarbeiten und nationale Arbeitsgruppe zur Umsetzung und Weiterentwicklung definieren
Aus-, Weiter- und Fortbildung in pädiatrischen Aspekten der Palliative Care	- Verankerung von PPC-Inhalten in den verschiedenen Bildungsstufen - Schaffung ausreichender Bildungs-Angebote für PPC in den verschiedenen Professionen der Pädiatrie - Sensibilisierung für PPC in assoziierten Bereichen wie Schule, heilpädagogische Einrichtungen, u. a.

Tabelle 1.

Autor:innen

PD Dr. med. Eva Bergsträsser, Kompetenzzentrum Pädiatrische Palliative Care, Universitäts-Kinderspital, Zürich
PD Dr. med. Jürg C. Streuli, Co-Leitung PACT Ostschweizer Kinderspital und Institutsleitung Dialog Ethik

Die Autor:innen haben keine finanziellen oder persönlichen Verbindungen im Zusammenhang mit diesem Beitrag deklariert.