



Jürg Streuli
Eva Bergsträsser
Maria Flury
Aylin Satir

Kinder- Palliativmedizin Essentials

Das Wichtigste für die Palliative
Care bei Kindern, Jugendlichen
und ihren Familien

Kinder-Palliativmedizin Essentials

Kinder-Palliativmedizin Essentials

Jürg Streuli, Eva Bergsträsser, Maria Flury, Aylin Satir

Wissenschaftlicher Beirat Programmbereich Pflege:

Jürgen Osterbrink, Salzburg; Doris Schaeffer, Bielefeld;
Christine Sowinski, Köln; Franz Wagner, Berlin;
Angelika Zegelin, Dortmund

Wissenschaftlicher Beirat Programmbereich Palliative Care:

Christoph Gerhard, Dinslaken; Markus Feuz, Zürich

Jürg Streuli
Eva Bergsträsser
Maria Flury
Aylin Satir

Kinder-Palliativ- medizin Essentials

Das Wichtigste für die Palliative Care bei Kindern,
Jugendlichen und ihren Familien



Dr. med. Jürg Streuli Oberarzt Kompetenzzentrum
für Pädiatrische Palliative Care, Universitäts-Kinderspital Zürich
E-Mail: Juerg.Streuli@kispi.uzh.ch

PD Dr. med. Eva Bergsträsser Leiterin des Kompetenzzentrums
für Pädiatrische Palliative Care, Universitäts-Kinderspital Zürich.
E-Mail: Eva.Bergstraesser@kispi.uzh.ch

Maria Flury Pflegeexpertin APN. Palliative Care, Onkologie und Pädiatrie.
Universitäts-Kinderspital Zürich.

Aylin Satir Apothekerin, Universitäts-Kinderspital Zürich.

Wichtiger Hinweis: Der Verlag hat gemeinsam mit den Autoren bzw. den Herausgebern große Mühe darauf verwandt, dass alle in diesem Buch enthaltenen Informationen (Programme, Verfahren, Mengen, Dosierungen, Applikationen, Internetlinks etc.) entsprechend dem Wissensstand bei Fertigstellung des Werkes abgedruckt oder in digitaler Form wiedergegeben wurden. Trotz sorgfältiger Manuskriptherstellung und Korrektur des Satzes und der digitalen Produkte können Fehler nicht ganz ausgeschlossen werden. Autoren bzw. Herausgeber und Verlag übernehmen infolgedessen keine Verantwortung und keine daraus folgende oder sonstige Haftung, die auf irgendeine Art aus der Benutzung der in dem Werk enthaltenen Informationen oder Teilen davon entsteht. Geschützte Warennamen (Warenzeichen) werden nicht besonders kenntlich gemacht. Aus dem Fehlen eines solchen Hinweises kann also nicht geschlossen werden, dass es sich um einen freien Warennamen handelt.

Bibliografische Information der Deutschen Nationalbibliothek

Die Deutsche Nationalbibliothek verzeichnet diese Publikation in der Deutschen Nationalbibliografie; detaillierte bibliografische Daten sind im Internet über <http://www.dnb.de> abrufbar.

Dieses Werk einschließlich aller seiner Teile ist urheberrechtlich geschützt. Jede Verwertung außerhalb der engen Grenzen des Urheberrechtes ist ohne Zustimmung des Verlages unzulässig und strafbar. Das gilt insbesondere für Kopien und Vervielfältigungen zu Lehr- und Unterrichtszwecken, Übersetzungen, Mikroverfilmungen sowie die Einspeicherung und Verarbeitung in elektronischen Systemen.

Anregungen und Zuschriften bitte an:

Hogrefe AG
Lektorat Pflege
z.Hd.: Jürge Georg
Länggass-Strasse 76
3012 Bern
Schweiz
Tel: +41 31 300 45 00
E-Mail: verlag@hogrefe.ch
Internet: www.hogrefe.ch

Lektorat: Jürgen Georg, Michael Herrmann
Bearbeitung: Michael Herrmann
Herstellung: René Tschirren
Umschlagabbildung: Zimmer im Universitäts-Kinderspital Zürich, von einer Familie gestaltet (Fotografie: Gabriela Acklin)
Umschlag: Claude Borer, Riehen
Satz: Claudia Wild, Konstanz
Druck und buchbinderische Verarbeitung: Finidr s.r.o., Český Těšín
Printed in Czech Republic

1. Auflage 2018

© 2018 Hogrefe Verlag, Bern

(E-Book-ISBN_PDF 978-3-456-95883-5)

(E-Book-ISBN_EPub 978-3-456-75883-1)

ISBN 978-3-456-85883-8

<http://doi.org/10.1024/85883-000>

Nutzungsbedingungen

Der Erwerber erhält ein einfaches und nicht übertragbares Nutzungsrecht, das ihn zum privaten Gebrauch des E-Books und all der dazugehörigen Dateien berechtigt.

Der Inhalt dieses E-Books darf von dem Kunden vorbehaltlich abweichender zwingender gesetzlicher Regeln weder inhaltlich noch redaktionell verändert werden. Insbesondere darf er Urheberrechtsvermerke, Markenzeichen, digitale Wasserzeichen und andere Rechtsvorbehalte im abgerufenen Inhalt nicht entfernen.

Der Nutzer ist nicht berechtigt, das E-Book – auch nicht auszugsweise – anderen Personen zugänglich zu machen, insbesondere es weiterzuleiten, zu verleihen oder zu vermieten.

Das entgeltliche oder unentgeltliche Einstellen des E-Books ins Internet oder in andere Netzwerke, der Weiterverkauf und/oder jede Art der Nutzung zu kommerziellen Zwecken sind nicht zulässig.

Das Anfertigen von Vervielfältigungen, das Ausdrucken oder Speichern auf anderen Wiedergabegeräten ist nur für den persönlichen Gebrauch gestattet. Dritten darf dadurch kein Zugang ermöglicht werden.

Die Übernahme des gesamten E-Books in eine eigene Print- und/oder Online-Publikation ist nicht gestattet. Die Inhalte des E-Books dürfen nur zu privaten Zwecken und nur auszugsweise kopiert werden.

Diese Bestimmungen gelten gegebenenfalls auch für zum E-Book gehörende Audiodateien.

Anmerkung

Sofern der Printausgabe eine CD-ROM beigelegt ist, sind die Materialien/Arbeitsblätter, die sich darauf befinden, bereits Bestandteil dieses E-Books.

Inhalt

Vorwort	7
Danksagung und Widmung	9
Hinweise zum Gebrauch dieses Buches	11
1 Grundlagen	13
1.1 Definition „Palliative Care“ für Kinder und Jugendliche	13
1.2 Grundsätze der PPC	13
1.3 Was ist spezifisch in der PPC?	14
1.4 Prinzipien und Modelle der PPC	15
1.4.1 Phasen und Modelle der PPC-Betreuung	15
1.4.2 Das Stufenmodell der PPC	15
1.4.3 Holistischer Ansatz	16
1.4.4 Von der Pathogenese zur Salutogenese	17
1.4.5 Kinderrechte	17
1.4.6 Kindeswohl und die besten Interessen des Kindes	19
1.4.7 Die sich entwickelnden Fähigkeiten des Kindes	20
1.4.8 Shared Decision-Making (SDM)	21
1.5 Krankheitsgruppen und Phasen in der PPC	21
2 Symptome erkennen und behandeln	25
2.1 Einführung in die Symptomerfassung	25
2.2 Schmerz	29
2.3 Dyspnoe	43
2.4 Übelkeit und Erbrechen	49
2.5 Psychische Symptome	53
2.5.1 Verhaltensauffälligkeiten	53
2.5.2 Müdigkeit/Fatigue	57
2.5.3 Schlaflosigkeit/Insomnia	59
2.6 Magen-Darm-Trakt	62
2.6.1 Ernährung und Hydrierung	62
2.6.2 Gastroösophagealer Reflux	67
2.6.3 Mundpflege, Mukositis, Mundgeruch und Mundtrockenheit	71
2.6.4 Obstipation	74
2.6.5 Sialorrhoe	79

2.7	Haut	82
2.7.1	Hautpflege und Wundheilung	82
2.7.2	Pruritus	85
2.8	Nervensystem	88
2.9	Herz	93
2.10	Hämatologie – Onkologie	95
2.10.1	Akute Blutung	95
2.10.2	Anämie	99
2.10.3	Aszites	102
3	Allgemeine und spezielle Situationen	105
3.1	Palliative Care bei neu- und ungeborenen Kindern	105
3.2	Notfälle der pädiatrischen Palliative Care	108
3.2.1	Epileptischer Anfall	109
3.2.2	Akute unkontrollierbare Schmerzen (s. Kap. 2.2)	112
3.2.3	Akute Atemnot	112
3.2.4	Infektionen	113
3.2.5	Ileus	114
3.2.6	Obere Einflusstauung/Vena-cava-superior-Syndrom	115
3.2.7	Akute Querschnittssymptomatik	116
3.2.8	Hyperkalzämie	117
3.2.9	Blutungen	117
3.3	Schwierige Gespräche	119
3.4	Palliative Sedierung	123
3.5	Lebensende	127
4	Forschungsstand und Ausblick	133
5	Persönlicher Umgang mit Stress und Belastung	137
6	Allgemeine pflegerische Maßnahmen und Installationen	139
6.1	Magensonde	139
6.2	Subkutane Infusions- und Medikationstherapie	141
Anhang		145
	Nützliche Online-PPC-Ressourcen (Auswahl)	145
	Abkürzungsverzeichnis	149
	Verzeichnis der Autorinnen und Autoren	153
	Palliative Care und Spiritual Care im Hogrefe Verlag	155
Sachwortverzeichnis		159

Vorwort

Lebenslimitierende Erkrankungen, die in der Kindheit beginnen, und Lebensläufe, die in der Kindheit enden, werden in unserer modernen Gesellschaft an den Rand gedrängt und sind sehr häufig mit einem Tabu belegt. Im Spiegel der vielversprechenden Fortschritte der modernen Medizin ist die Machtlosigkeit gegenüber der Unheilbarkeit einer schweren Krankheit verständlicherweise nur schwer zu ertragen. Dass hinter der Krankheit und Therapie ein Kind und eine Familie mit eigenen Bedürfnissen, Stärken und Schwächen stehen, rückt im Kampf um das Überleben oft in den Hintergrund. Der richtige Zeitpunkt, an dem Palliative Care als Gedanke, Haltung und Handlung für das Kind, seine Familie und das medizinisch-pflegerische Team in Erscheinung tritt, wird nach dem Motto „Zu früh, bis es zu spät ist“ aber noch immer häufig verpasst. Obwohl die Mehrheit aller Todesfälle im Kindesalter mit einer schweren, im Voraus erkennbaren Krankheit einhergeht, wird eine Mehrheit der Familien scheinbar unerwartet getroffen und nur ein kleiner Bruchteil dieser Kinder und Familien erfahren dabei die Unterstützung, welche sie, wie wir heute gut wissen, wünschen und benötigen würden.

Palliative Care für Kinder und Jugendliche (Pädiatrische Palliative Care, PPC) ist ein umfassendes, „ganzheitliches“ Angebot für das Kind, seine Familie und das bestehende Netzwerk, welches das Kind und seine Bedürfnisse ins Zentrum der Betreuung stellt. PPC kann helfen, den Horizont nach großen Therapiebemühungen wieder zu erweitern und die verkürzte Lebenszeit des Kindes kind- und familiengerecht zu gestalten. PPC ist keine Zwangsmaßnahme, die sich als alternative Disziplin aufdrängt und das bisherige Behandlungsteam ersetzt. Vielmehr ist es ein gemeinsames Innehalten mit einer einfachen Mitteilung und Haltung: „Du bist wichtig.“

Im Mittelpunkt stehen nicht die Krankheit, nicht die Therapie und nicht die Prognose, sondern der davon betroffene Mensch oder besser gesagt, die Menschen: das Kind, die Familienmitglieder und das gesamte soziale, medizinische und pflegerische Umfeld.

PPC hilft den Blick auf das Wesentliche zu richten und gemeinsam Möglichkeiten zu finden, wie das, was für ein Kind, seine Eltern und sein Umfeld wichtig ist, mit den verfügbaren Ressourcen umgesetzt werden kann – während der verschiedenen Krankheitsphasen und über den Tod hinaus. Ob diese Haltung bis zuletzt mit Hoffnung auf Heilung oder bereits ab Diagnose im Wissen der lebenslimitierenden Situation zum Tragen kommt, ist sehr individuell und kann zu verschiedenen Zeitpunkten und von verschiedenen Per-

sonen unterschiedlich beantwortet werden. Ebenso kann die Rolle des spezialisierten, interprofessionellen PPC-Teams in Bezug auf die Unterstützung der Familie, des Betreuungsteams und im Symptommanagement stark variieren und muss entsprechend für jede Situation neu definiert werden.

Wie bei einer lebensrettenden Therapie gelten aber auch bei PPC drei Voraussetzungen: Man muss erstens wissen, dass es sie gibt und was sie beinhaltet, zweitens, zur richtigen Zeit dran denken und drittens, die nötigen Kompetenzen und Ressourcen für die wirksame Umsetzung vor Ort zur Verfügung haben.

Das vorliegende Buch ist ein Beitrag, um diese Voraussetzungen zu verbessern und punktuell zu erfüllen. Es bietet dazu ein – im deutschen Sprachraum bisher einzigartiges – Kondensat von Erfahrungen und Empfehlungen für Fachpersonen unterschiedlicher Professionen und Disziplinen im Umgang mit schwer kranken Kindern und Jugendlichen und deren Familien. Dabei kann und will es weder den Blick in die vorhandenen umfassenden Standardwerke und aktuellen Ressourcen noch die Kontaktaufnahme mit einem spezialisierten PPC-Team ersetzen, sondern vielmehr die Schwelle senken, ab der diese Ressourcen zum Einsatz kommen, und die Kompetenz stärken, mit der diese gezielt und rechtzeitig angewendet werden.

Danksagung und Widmung

Wir danken Dr. Anna-Barbara Schlürer für die wichtigen Hinweise zur Wundpflege, Dr. David Wille für die Hinweise zu Kapitel 2.8 (Nervensystem), Dr. Karin Zimmermann für Anregungen zu Kapitel 4 (Forschungsstand und Ausblick) sowie Judith Wieland und Claudia Dobbert für ihren Input zu pflegerischen Themen. Ein besonderer Dank gebührt unseren Kolleginnen und Kollegen aus unterschiedlichen Berufen und Disziplinen, die sich in zahlreichen interprofessionellen Teams mit viel Herz und großer Professionalität für die Kinder und deren Familien im Bereich der Pädiatrischen Palliative Care einsetzen. Ihnen möchten wir dieses Buch widmen.

Der Verlag dankt allen Förderern für die Unterstützung von Satz und Druck dieses Werkes, insbesondere dem Verein Kinderhospiz der Region Bern.



Kinderhospiz Region Bern

Hinweise zum Gebrauch dieses Buches

Das Buch, ob als Lektüre oder Nachschlagewerk, konzentriert sich, wie der Titel schon sagt, auf das Essenzielle. Wir haben uns zugunsten der besseren Lesbarkeit entschieden, nicht für jede Aussage eine Quellenangabe zu machen, sondern eine Auswahl der aktuellen und relevanten Literatur am Ende der kurzen Kapitel zu nennen. Im Text selber werden nur Referenzen angegeben, die entweder ein Zitat beinhalten oder bei denen es sich lohnt, sie direkt nachzuschlagen. Zudem finden sich in den einzelnen Kapiteln des Buches Tabellen mit Wirkstoffen.

Wir beschränken uns bei den genannten Medikamenten auf eine Auswahl, die uns im Rahmen dieses Buches relevant erschien, und berufen uns bei den Empfehlungen auf die verfügbare Literatur, v. a. das „Master formulary“ der Association of Paediatric Palliative Medicine von 2017, kinderdosierungen.ch und uptodate.com. Obwohl wir diese nochmals mehrfach überprüft haben, können wir keine Gewähr für deren Richtigkeit übernehmen und müssen zudem darauf hinweisen, dass es sich für zahlreiche PPC-Indikationen um eine nicht zugelassene Verwendung handelt (*off-label use*). Potenziell sinnvolle Medikamente, deren Verwendung nur in wenigen Einzelfällen beschrieben wird, werden separat unter der Überschrift „Off-label“ meist ohne Dosisangabe erwähnt.

Wo nicht speziell erwähnt, werden die Altersgruppen von 0–18 Jahren unter dem Begriff „Kind“ zusammengefasst.

1

Grundlagen

1.1

Definition „Palliative Care“ für Kinder und Jugendliche

Palliative Care für Kinder und Jugendliche (Pädiatrische Palliative Care = PPC) ist ein aktiver und holistischer Ansatz für die Betreuung und Begleitung von Kindern mit lebenslimitierenden Erkrankungen unter Einbezug von körperlichen, psychologischen, sozialen und spirituellen Aspekten.

PPC richtet den Fokus auf die Lebensqualität des Kindes und seiner ganzen Familie, lindert Leiden und unterstützt die Entscheidungsfindung und Kommunikation zwischen Kind, Familienmitgliedern und Fachpersonen während unterschiedlichen Krankheitsphasen und an verschiedenen Orten (American Academy of Pediatrics, 2000; Craig, Abu-Saad, Benini, Kuttner, Wood & Zernikow, 2007; Together for Short Lives, 2018).

1.2

Grundsätze der PPC

- PPC bejaht und fördert das Leben, akzeptiert aber gleichzeitig Situationen, in denen Heilung nicht oder nicht mehr zu erzielen ist.
- Der Wechsel von einem kurativen zu einem palliativen Ansatz bedeutet nicht, auf Maßnahmen zu verzichten, sondern den Fokus auf eine gezielte Symptomkontrolle und, wenn möglich, auf eine Steigerung oder mindestens bestmögliche Erhaltung der Lebensqualität zu richten. PPC kann auch parallel zu kurativer oder lebensverlängernder Therapie sinnvoll sein.
- Dem Kind und der Familie sollten dazu individuelle Pflege-, Therapie- und Unterstützungsangebote offenstehen, die mit Blick auf ihre persönlichen Bedürfnisse gestaltet werden.
- Das interprofessionelle PPC-Team unterstützt das existierende Behandlungsteam sowie die Familie im Erkennen, Nutzen und Optimieren der verfügbaren Ressourcen und bei Entscheidungen, in denen es Schaden und Chancen gegeneinander abzuwägen und Komplikationen zu verhindern oder zu behandeln gilt.

- Wenn möglich, erfolgt die Betreuung an einem vertrauten, von der Familie gewünschten Ort (zu Hause, einem vertrauten Stationsteam in der Klinik oder einem Hospiz) mit flexiblen Übergängen.
- Der Fokus von PPC richtet sich auch auf die Lebensqualität der Familienmitglieder, nachdem in der vorausgehenden kurativen Phase oft alle Ressourcen einer Familie auf die Karte „Heilung“ gesetzt worden waren.
- So begleiten und unterstützen die Mitglieder des PPC-Teams die Familienmitglieder und das Behandlungsteam durch Phasen der Unsicherheit und Neuorientierung, des Abschieds und der Trauer.
- Eine optimale Begleitung und Betreuung durch das PPC-Team beginnt daher möglichst frühzeitig und vor der Lebensendphase und dauert über den Tod eines Patienten hinaus an (American Academy of Pediatrics, 2000; Craig et al., 2007; www.togetherforshortlives.org.uk/).

1.3

Was ist spezifisch in der PPC?

- *Geringe Fallzahlen:* Mit weniger als 1 % aller Todesfälle ist der Tod im Kindesalter ein sehr seltenes Ereignis. Trotzdem ist die Prävalenz lebenslimitierender Erkrankungen mit 32/10000 Kindern beachtlich und tendenziell steigend. Allein im deutschsprachigen Europa entspricht dies mehr als 50000 Kindern mit lebenslimitierenden Erkrankungen sowie mehr als 5000 Todesfällen im Kindesalter (Fraser, Miller, Hain, Norman, Aldridge, McKinney & Parslow, 2012; Zernikow, Michel & Grasse, 2013).
- *Großes Spektrum an Diagnosen:* Das Krankheitsspektrum im Kindesalter ist umfangreicher als jenes der Erwachsenen, mit einem großen Anteil sehr seltener Erkrankungen. Oft durchlaufen Familie und Behandlungsteam eine Phase der Unsicherheit bzgl. Diagnose, Therapieoptionen und Prognose, in der man sich (noch) nicht von einem kurativen oder zumindest krankheitsmodifizierenden Ansatz zu distanzieren vermag, der palliative Ansatz aber bereits sinnvoll sein kann.
- *Eigenheit des Kindseins:* Ein Kind durchläuft während seiner Krankheit oft verschiedene Entwicklungsstufen mit unterschiedlichen Bedürfnissen und zu fördernden Fähigkeiten (*evolving capacities*, s. Kap. 1.4.6). Gleichzeitig ist gerade der Verlust oder die Stagnation von Fähigkeiten im Kindesalter besonders schwierig zu ertragen.
- *Das Kind im familiären Kontext:* Kinder sind in hohem Maße abhängig von ihren Eltern und den familiären Ressourcen. Für die Eltern ist die Betreuung mit großem Aufwand und nicht selten mit beruflichen, sozialen und familiären Konflikten verbunden. Die Betreuung zu Hause bzw. in einem vertrauten und entwicklungsgerechten Umfeld hat für Kinder eine herausragende Bedeutung. Betroffen sind auch Geschwister, die ebenso wie der Patient und seine Eltern ein Recht auf und einen Bedarf an Unterstützung haben. Viele Syndrome und Erkrankungen treten familiär gehäuft auf,

sodass eine Familie in mehrfacher Weise betroffen sein kann. Zu berücksichtigen ist dabei auch die Verunsicherung der Eltern, ob auch ein zukünftiges Kind betroffen sein wird.

- *Hoher Personalaufwand*: Die Betreuung für das Kind und seine Familie mit sehr individuellen und vielfältigen Fragenstellungen findet häufig über einen langen Zeitraum, ggf. intermittierend statt. Dies benötigt entsprechende personelle Ressourcen.

1.4

Prinzipien und Modelle der PPC

1.4.1

Phasen und Modelle der PPC-Betreuung

Die PPC-Betreuung kann in vier Phasen unterteilt werden:

1. Diagnosestellung
2. Leben mit der Erkrankung
3. Sterbebegleitung (End-of-life Care)
4. Trauerbegleitung.

Die Betreuung wiederum erfolgt in verschiedenen Strukturen, wobei einander primär zwei Modelle prominent gegenüberstehen (Feudtner, 2013):

- das *Konsultationsmodell* (v. a. im klinischen Setting) mit einem spezialisierten PPC-Team, welches das primäre Behandlungsteam bzgl. Case-Management, Kommunikation, Entscheidungsfindung sowie Ausformulieren und Umsetzen der Behandlungsziele vor Ort (d.h. auf der für den Patienten vertrauten Station, zu Hause oder im Hospiz) unterstützt.
- das *Stationsmodell* (v. a. in der Palliative Care für Erwachsene), bei dem Patienten auf einer spezialisierten Palliativstation von einem entsprechenden aufgestellten Team betreut werden.

1.4.2

Das Stufenmodell der PPC

Die IMPaCCT-Gruppe (International Meeting for Palliative Care in Children, Trento) unterscheidet drei Spezialisierungsstufen der Palliative Care (EAPC Task Force, 2009).