
Aus dem Institut für Geschichte, Theorie und Ethik der Medizin

der Heinrich-Heine-Universität Düsseldorf

Universitätsprofessor Dr. Dr. h.c. H. Fangerau

**Therapiebegrenzung in der Neonatologie
- Leitlinien oder individualisierte
Entscheidungsfindung? -**

Dissertation

zur Erlangung des Grades eines Doktors der Medizin

der Medizinischen Fakultät

der Heinrich-Heine-Universität Düsseldorf

vorgelegt von

Anna Lucia Erdmann

2018

Als Inauguraldissertation gedruckt mit der Genehmigung der Medizinischen
Fakultät der Heinrich-Heine-Universität Düsseldorf

gez.:

Dekan: Univ.-Prof. Dr. N. Klöcker

Erstgutachter: Univ.-Prof. Dr. H. Fangerau

Zweitgutachter: Univ.-Prof. Dr. T. Höhn

Meinen Geschwistern.

„Das Neugeborene, dessen bloßes Atmen unwidersprechlich ein Soll an die Umwelt richtet, nämlich: sich seiner anzunehmen. Sieh hin und du weißt.“ [36]

Zusammenfassung (Deutsch)

Therapiebegrenzung in der Neonatologie - Leitlinien oder individualisierte Entscheidungsfindung? –

Einleitung. Klinisch-pathophysiologische Fortschritte und die Entwicklung neuer technischer Verfahren wie zum Beispiel non-invasive Beatmungsverfahren haben das Fachgebiet der Neonatologie in den letzten Jahrzehnten revolutioniert. Die hieraus resultierenden therapeutischen Möglichkeiten zogen auch neue ethische Fragen nach sich. Rechtfertigt beispielweise der Nutzen einer Behandlung die hiermit verbundene Belastung des Kindes? Kann unter bestimmten Umständen eine Therapiebegrenzung in Erwägung gezogen werden? Nach welchen Kriterien sollen Entscheidungen für oder gegen eine Therapiebegrenzung getroffen werden?

Methoden. In den Jahren 1992 bis 2010 publizierte Richtlinien zum Thema Sterbebegleitung in der Neonatologie wurden in einer Literaturrecherche identifiziert. Die für die Analyse der Fragestellung relevanten medizinethischen Begriffe wurden herausgearbeitet und diskutiert (z.B. Medical Futility). Die konkrete Anwendbarkeit der Richtlinien wurde anhand 6 klinischer Falldarstellungen überprüft, die durch eine qualitative Interviewstudie mit betroffenen Eltern, Pädiatern und Pflegenden gewonnen wurden.

Ergebnisse. Bei allen untersuchten Richtlinien zeigen sich Schwierigkeiten im Hinblick auf ihre Anwendbarkeit in den konkreten Fallbeispielen. Die hierbei entstehenden Probleme betreffen die folgenden Aspekte: (1) Schematisierung, (2) Kategorisierung, (3) Interpretationsspielraum, (4) geringe Berücksichtigung kommunikativer Prozesse und (5) imperativer Empfehlungscharakter.

Schlussfolgerung. Jeder Richtlinie liegt notwendigerweise eine Abstraktion von Kasuistiken zugrunde, ohne die sich eine Anwendbarkeit über viele Einzelfälle nicht erreichen lässt. Dies scheint mit der ethisch begründbaren

Forderung einer maximalen Individualisierung des Entscheidungsprozesses zunächst nur schwer vereinbar. Andererseits ist eine Orientierung an allgemeineren Grundsätzen in jeder klinischen Situation hilfreich und notwendig. Als ein Versuch dieses Dilemmas zu lösen, wurde in der Arbeit eine „Entscheidungshilfe bei Therapiebegrenzungen in der Neonatologie“ entwickelt. Diese greift die in den Richtlinien verwendeten Fragenkataloge auf und erweitert sie um Aspekte, die eine individualisierte Entscheidungsfindung erleichtern sollen. Ziel hierbei war es, ein Instrument zu entwickeln, welches das behandelnde Team darin unterstützt, möglichst alle Fragen zu stellen, die ethisch angemessene Entscheidungen am Lebensende eines Neugeborenen erleichtern können.

Zusammenfassung (English)

“Therapy Withdrawal And Withholding In Neonatology – Guidelines Or Individualized Decision-making?”

Introduction. Progress in clinical pathophysiology and the development of new medical treatments have led to fundamental changes in neonatology intensive care over the past decades. New therapeutic treatment options gave rise to ethical questions: Does the benefit of a treatment justify the burdens for a child? Under which circumstances withdrawal or withholding of therapy might be indicated? Which criteria lead to end-of-life-decisions in the treatment of critically ill newborns?

Methods. Recent guidelines of end-of-life decision-making in treatments of critically ill infants were identified by a literature research. Furthermore, relevant terms of bioethics in this context were outlined and discussed. It was attempted to apply these guidelines retrogradely to six clinical cases from a neonatology intensive care unit in Cologne, Germany. For this purpose, we used qualitative interviews with parents, physicians, nurses and analysed protocols from ethical consultations.

Results. All of the guidelines examined show deficits in their appliance to concrete clinical cases, with regards to the following aspects: (1) schematization, (2) classification in categories, (3) different interpretation, (4) deficits in communication process, and (5) strong commanding character.

Conclusions. In order to make guidelines usable for physicians, every guideline needs some degree of abstraction. Thus, there seem to be cases, where the application of guidelines contradicts the aim to provide individualized neonatology treatments and end-of-life decision-making. On the other hand, general principles are of great importance for every physician in clinical practice. As a suggestion to solve this dilemma, we developed the “ETN-

Entscheidungshilfe bei Therapiebegrenzungen in der Neonatologie". It uses aspects implemented in the analysed guidelines, such as questionnaires and evolves them, in order to simplify end-of-life decisions in critically ill newborn infants. Our aim was to develop an instrument to help the multiprofessional team in neonatology intensive care units, to ask all of the questions needed in end-of-life decisions of a newborn infant.

Abkürzungsverzeichnis

AAP	American Academy of Pediatrics
AWMF	Arbeitsgemeinschaft der Wissenschaftlichen Medizinischen Fachgesellschaften
BAPM	British Association of Perinatal Medicine
bzgl.	bezüglich
bzw.	beziehungsweise
CPAP	Continuous Positive Airway Pressure
d.h.	das heißt
EBS	Epidermolysis bullosa simplex
EOL	End of life
EPICure	experimental physics interactive controls user resource enhancement
ETN	Entscheidungshilfe bei Therapiebegrenzungen in der Neonatologie
FFTS	Feto-fetales Transfusionssyndrom
GA	Gestationsalter
ggf.	gegebenenfalls
HF	Herzfrequenz
HIE	Hypoxisch ischämische Enzephalopathie
Hrsg.	Herausgeber
ICSI	Intracytoplasmic Sperm Injection
i.d.R.	in der Regel
NIV	Non invasive ventilation
NPS	Neonatales Progerie Syndrom
o.g.	oben genannte(n)
o.J.	ohne Jahresangabe
OMIM®	Online Mendelian Inheritance in Man
PDW	Prinzip der Doppelwirkung
QOL	Quality of Life
RCPCH	Royal College of Paediatrics and Child Health
S.	Seite(n)

sog.	sogenannte(n)
SSW	Schwangerschaftswoche(n)
TTTS	Twin-Twin Transfusion Syndrome
u.a.	unter anderem
ÜR	Überlebensrate
z.B.	zum Beispiel

Inhaltsverzeichnis	
Zusammenfassung (Deutsch)	IV
Zusammenfassung (English)	VI
Abkürzungsverzeichnis	VIII
1 Einleitung.....	13
2 Material und Methoden	16
2.1 Medizinethische Begriffsanalyse zur Therapiebegrenzung.....	17
2.2 Leitlinienanalyse	17
2.3 Fallbeispiele.....	18
3 Medizinethische Begriffsanalyse zur Therapiebegrenzung	20
3.1 The double effect.....	20
3.2 Autonomie	22
3.2.1 Informed Consent	23
3.3 Beneficence.....	25
3.4 Best Interest standard.....	26
3.5 Medical Futility	28
3.6 Therapiebegrenzung.....	30
4 Leitlinien	32
4.1.1 “Noninitiation or Withdrawal of Intensive Care for High-Risk Newborns” - Empfehlungen des Committee on Fetus and Newborn der American Academy of Pediatrics (2007).....	33
4.1.2 “Withholding or Withdrawing Life Sustaining Treatment in Children: A Framework for Practice” des Royal College Of Paediatrics and Child Health (2004)	37
4.2 Critical care decisions in fetal and neonatal medicine - Der Report des Nuffield Council on Bioethics	43
4.3 British Association of Perinatal Medicine (2008) – The Management of babies born Extremely Preterm at less than 26 weeks of gestation – A Framework for Clinical Practice at the time of Birth	52
4.4 Einbecker Empfehlungen der Deutschen Gesellschaft für Medizinrecht zu	

den Grenzen der ärztlichen Behandlungspflicht bei schwerstgeschädigten Neugeborenen.....	58
4.5 Gemeinsame deutsche Empfehlung: Frühgeburt an der Grenze der Lebensfähigkeit des Kindes (u.a. Gesellschaft für Neonatologie und Pädiatrische Intensivmedizin).....	61
4.6 Schweizerische Gesellschaft für Neonatologie - Empfehlungen zur Betreuung von Frühgeborenen an der Grenze der Lebensfähigkeit (Gestationsalter 22-26 SSW).....	65
4.7 Ethical Issues in Resuscitation of the Newborn Infant. ARC and NZRC Guideline 2010	68
4.8 Das Groningen-Protokoll - Euthanasia in Severely Ill Newborns	70
5 Kasuistische Betrachtung	76
5.1 Johanna.....	76
5.2 Sameer	81
5.3 Tim.....	86
5.4 Jonas	91
5.5 Ida und Luise	95
6 Diskussion	101
6.1 Ethische Entscheidungsfindung in der Neonatologie.....	101
6.1.1 Besonderheiten der ethischen Situation in der neonatologischen Entscheidungsfindung	102
6.1.2 Medizinethische Begriffsanalyse zur Therapiebegrenzung.....	106
6.2 Leitlinienanalyse	109
6.2.1 Richtlinien vs. Leitlinien vs. Empfehlungen	109
6.2.2 Thematische Schwerpunkte	111
6.2.3 Kategorisierung der Kinder	115
6.3 Leitlinienüberprüfung anhand von Fallbeispielen.....	119
6.3.1 Frühgeburtlichkeit an der Grenze zur Überlebensfähigkeit.....	119
6.3.2 Kinder mit infauster Prognose	126
6.3.3 Unerträgliches Leiden unter intensivmedizinischer Therapie.....	132
6.3.4 Leitlinien und ihre Anwendung in der klinischen Praxis	138
7 Resultat: Entscheidungshilfe bei Therapie-begrenzungen in der	

Neonatologie (ETN).....	143
8 Zusammenfassung	149
Literaturverzeichnis	150
Danksagung.....	161

1 Einleitung

Jedes neugeborene Kind hat ein Recht auf Leben. Jedes Kind muss respektiert und geachtet werden mit dem Anspruch auf eine Behandlung und Betreuung, die seinen individuellen Bedürfnissen angemessen sind. Unabhängig von seinen Lebens- und Überlebensaussichten hat es ein Recht auf Grundversorgung, bestmögliche Pflege und menschliche Zuwendung. [6]

Weitreichende Fortschritte in der Technisierung der Medizin und dem Wissen um Krankheitsmechanismen wie zum Beispiel die Pränataldiagnostik und Entwicklung non-invasiver Beatmungsverfahren haben das Fachgebiet der Perinatalmedizin und Neonatologie revolutioniert. Mit diesem Fortschritt einhergehend kommen aber auch ethische Fragen auf. Stehen Leid und Nutzen einer Behandlung nicht länger in Einklang zueinander, wird eine Therapiebegrenzung notwendig.

Diese Arbeit hat als Ziel, vorhandene Leitlinienwerke zu der Behandlung kritisch kranker Neugeborener zu analysieren, in diesem Zusammenhang relevante medizinethische Begriffe herauszustellen und die Anwendbarkeit der Leitlinienwerke anhand von klinischen Fallbeispielen zu überprüfen.

Unter welchen Voraussetzungen findet eine Therapiebegrenzung statt? Welche ethischen Aspekte spielen auf dem Weg der Entscheidungsfindung eine Rolle? Können hierbei Leitlinien Orientierung bieten? Der Fokus ärztlichen Handelns besteht im Allgemeinen darin, medizinische Maßnahmen zu ergreifen, um Leben zu erhalten und Leiden zu lindern. Ziel ärztlichen Handelns ist es aber auch, dem Patienten nicht zu schaden [67].

Angesichts des weiten Feldes an Behandlungsoptionen in der Neugeborenenheilkunde sieht sich der behandelnde Arzt¹ mit den oben genannten Situationen konfrontiert, in denen eine Diskrepanz zwischen

¹ Diese Arbeit verwendet die männliche Berufsbezeichnung für beide Geschlechter.

medizinisch Möglichem und bestem Interesse des Kindes zu bestehen scheint [17].

The treatment dilemma: intensive treatment of all severely ill infants may result in prolongation of dying accompanied by significant discomfort for the infant or in survival with unacceptable quality of life; on the other hand, nonintensive treatment may result in increased mortality and morbidity. [17]

In jedem Fall aber sollte eine Übertherapie, auch bezeichnet als „Dysthanasie“, die das Sterben des Kindes unter Leiden hinauszögert, verhindert werden [47].

Die dann erforderlich werdende Therapiebegrenzung richtet sich nach Schweregrad der Erkrankung des Kindes. Hierzu zählen beispielsweise sehr unreife Frühgeborene, kongenitale Fehlbildungen, irreversible cerebrale Schädigungen, sowie ein zu erwartendes Versterben des Kindes unabhängig der ergriffenen therapeutischen Maßnahmen. Zu therapiebegrenzenden Maßnahmen zählen zum Beispiel die Rücknahme lebenserhaltender medizinischer Therapie, wie Beatmung, parenterale Ernährung, chirurgische Interventionen. Hierzu zählt ebenfalls, das Kind versterben zu lassen, falls dieses im Verlauf seiner Erkrankung, oder im Rahmen von Komplikationen seiner extremen Unreife, reanimationsbedürftig werden sollte. Es darf jedoch nie auf eine palliative Therapie im Sinne einer Leidensminderung verzichtet werden [2]. Hierzu zählt auch die Pflege und Versorgung des Kindes durch seine Eltern. Diese sollte nicht unreflektiert begrenzt werden. Das Füttern eines Neugeborenen durch seine Eltern ist Ausdruck ihrer Interaktion und Bindung. Dieser hohe emotionale Stellenwert darf nicht außer Acht gelassen werden und bedarf aus diesem Grund einer besonderen Betrachtung [2].

Die Behandlung Neugeborener offenbart somit ein besonderes Spannungsfeld; hier müssen das Behandlungsteam in Gemeinschaft mit den Eltern des Kindes oft unter Zeitdruck tiefgreifende Entscheidungen im vermuteten besten Interesse des Kindes treffen. Eine moderne neonatologische Versorgung sollte hierbei neben hochkomplexer Intensivmedizin auch den Anspruch haben, die Bedürfnisse aller am Entscheidungsprozess beteiligten Personen in Betracht zu ziehen, um individualisierte Entscheidung zu treffen, die im Idealfall von allen

Beteiligten gleichermaßen getragen und trotz des schmerzlichen Verlustes eines Kindes akzeptiert werden kann.

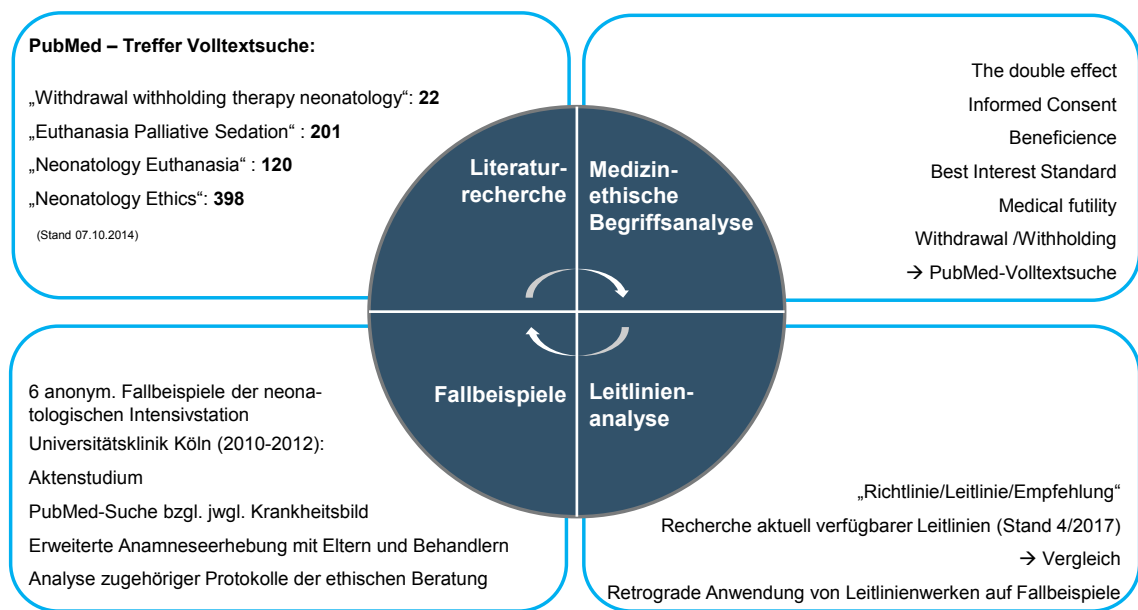
When parents voice their dissatisfaction with the neonatal intensive care unit (NICU), it is often not because they think their baby has not received good medical care. Instead, it is often because their needs have not been addressed.
[34]

Die offene interdisziplinäre und interpersonelle Kommunikation des Entscheidungsprozesses kann somit die elterliche Zufriedenheit mit der Behandlung steigern und die notwendige Vertrauensbasis zum gemeinsamen Treffen solcher Entscheidungen stärken. Leitlinien können hier den Versuch unternehmen, Orientierung zu bieten, die notwendigerweise jeder Leitlinie zugrundeliegende Abstraktion steht jedoch teilweise im Kontrast zum ethisch begründeten Anspruch an eine individualisierte Neugeborenenmedizin.

Als ein Versuch dieses Dilemmas zu lösen, wurde in der Arbeit eine „Entscheidungshilfe bei Therapiebegrenzungen in der Neonatologie“ entwickelt. Diese greift die in den Richtlinien verwendeten Fragenkataloge auf und erweitert sie um Aspekte, die eine individualisierte Entscheidungsfindung erleichtern sollen. Ziel hierbei war es, ein Instrument zu entwickeln, welches das behandelnde Team darin unterstützt, möglichst alle Fragen zu stellen, die ethisch angemessene Entscheidungen am Lebensende eines Neugeborenen erleichtern können.

2 Material und Methoden

Dieser Arbeit liegen vier Pubmed-Recherchen zugrunde. Die Suche nach den Items „Euthanasia Palliative Sedation“ ergab 201 Ergebnisse, die Suche nach den Begriffen „Neonatology Euthanasia“ und „Neonatology Ethics“ jeweils 120 und 398 Ergebnisse, sowie 22 Suchergebnisse, die dem Suchitem „Withdrawal withholding therapy neonatology“ zuzuordnen waren (Stand: 07.10.2014). Ziel war es hierbei, die aktuelle Diskussion der Fragestellung in der Fachliteratur abzubilden. Von diesen Artikeln erwiesen sich nach Sichtung insgesamt 54 für diese Arbeit als unmittelbar verwendbar. Einschlusskriterien hierbei waren ein medizinischer Bezug zur pädiatrischen Fragestellung der Arbeit, sowie die Behandlung der ethischen Dimension der Therapiebegrenzung in der finalen Lebensphase eines Kindes.



(Abb. 1: A.Fischer)

2.1 Medizinethische Begriffsanalyse zur Therapiebegrenzung

Im Zuge der Recherche zeigten sich einige medizinethische Begriffe bedeutsam für die Erfassung der ethischen Dimension des Themas „Therapiebegrenzung in der Neonatologie“. Diese waren:

1. The double effect (Prinzip der Doppelwirkung)
2. Informed Consent
3. Beneficence
4. Best Interest Standard
5. Medical Futility
6. Therapiebegrenzung

2.2 Leitlinienanalyse

Des Weiteren wurden die zum Entstehungszeitpunkt der Arbeit aktuell verfügbaren Leitlinien der Jahre 1992 - 2010 und ihr jeweiliger entstehungsgeschichtlicher Hintergrund verschiedener internationaler Fachgesellschaften recherchiert. Hierbei erfolgte zunächst die Definition der unterschiedlichen verwandten Begriffe Richtlinie, Leitlinie und Empfehlung². Zu den untersuchten Leitlinien zählten:

1. Die Leitlinien der American Academy of Pediatrics zur Rücknahme und dem Vorenthalten intensivmedizinischer Therapien bei Hochrisiko-Neugeborenen, verfasst durch das Committee on Fetus and Newborn, USA [17]
2. Die Empfehlungen zur Therapiebegrenzung des Royal College of Paediatrics and Child Health London, Großbritannien [67]
3. Die Ergebnisse der Arbeitsgruppe der British Association of Perinatal Medicine, Großbritannien [95]

² Aufgrund der Vielgestaltigkeit der Begriffe verwendet diese Arbeit im weiteren Verlauf den Ausdruck „Leitlinie“.

4. Der Nuffield Council on Bioethics zu kritischen Therapieentscheidungen in der Neonatologie, United Kingdom [57]
5. Die Einbecker Empfehlungen der Deutschen Gesellschaft für Medizinrecht zu den Grenzen der ärztlichen Behandlungspflicht bei schwerstgeschädigten Neugeborenen [22a]
6. Die in Deutschland Anwendung findende gemeinsame Leitlinie der Deutschen Gesellschaft für Gynäkologie und Geburtshilfe, der Deutschen Gesellschaft für Kinderheilkunde und Jugendmedizin, der Deutschen Gesellschaft für Perinatale Medizin und Gesellschaft für Neonatologie und Pädiatrische Intensivmedizin zur Frühgeburtlichkeit an der Grenze der Lebensfähigkeit des Kindes [6]
7. Die Schweizer Empfehlungen der Gesellschaft für Neonatologie [10]
8. Die Leitlinie des Australian Resuscitation Council und des New Zealand Resuscitation Council [4]
9. Das Groningen-Protokoll, Niederlande [89]

Auf Basis dieses theoretischen Rahmens wurde der angebotene Modus der leitlinienbasierten Entscheidungsfindung hinsichtlich seiner Anwendbarkeit unter Hinzunahme von Fallbeispielen in der Diskussion untersucht.

2.3 Fallbeispiele

Zur Verdeutlichung des Sachverhaltes wurden sechs anonymisierte Fallbeispiele der neonatologischen Intensivstation und des Perinatalzentrums der Kinderklinik der Universität zu Köln aus dem Zeitraum der Jahre 2010-2012 ausgewählt, bei denen aufgrund der Schwere der Erkrankung des Kindes eine Therapiebegrenzung stattfand (Ethikkommission Universität zu Köln : AZ 17-052). Bei vier dieser Fälle wurde unter Verwendung des „Kölner Arbeitsbogen zur ethischen Entscheidungsfindung in der Neonatologie“ [3] eine ethische Beratung durchgeführt. Die in dieser Arbeit dargestellten Krankengeschichten wurden auf Basis von Patientenakten erstellt. Ergänzend fanden, sofern möglich, Gespräche in Form von qualitativen Interviews mit den behandelnden

Ärzten/innen, Schwestern, und Angehörigen statt. Hierbei galt dem Prozess der Entscheidungsfindung besondere Aufmerksamkeit.

Die Analyse der Krankengeschichte wurde nach folgendem Schema vorgenommen: Zunächst erfolgte eine genaue Darlegung der medizinischen Situation zum Zeitpunkt der Entscheidung zur Therapiebegrenzung. Anschließend fand eine genauere Betrachtung des Entscheidungsprozesses statt, um ethisch richtungsweisende Aspekte herauszuarbeiten. Hierbei wurden auch die soziale Situation sowie die moralischen Überzeugungen der Eltern berücksichtigt. Darauf folgend wurden die lebensbegrenzenden Maßnahmen beschrieben, die im jeweiligen Fallbeispiel verwendet wurden. Das sich hieraus ergebende Bild stellte die Basis für die Überprüfung der Leitlinienanwendbarkeit und des Konzeptes der maximalen Individualisierung im Entscheidungsprozess der Neonatologie dar, die Gegenstand der Diskussion sind.

3 Medizinethische Begriffsanalyse zur Therapiebegrenzung

Bei der Betrachtung neonatologischer Therapieentscheidungen am Lebensende eines Kindes werden medizinethische Fragen relevant. Diese gilt es im behandelnden Team zu benennen. Weiter muss nach einer individuellen Lösung für jedes einzelne Kind gesucht werden. Hierbei werden medizinethische Begriffe zur Therapiebegrenzung mit in Betracht gezogen, welche im Folgenden näher analysiert werden sollen.

3.1 The double effect

Das Prinzip des "Double effect" (dt.: Prinzip der Doppelwirkung, folgend: PDW) definiert der amerikanische Philosoph Fitzpatrick wie folgt:

Die Lehre vom Prinzip der Doppelwirkung ist ein [...] Prinzip, welches der Intention einer Handlung, in ihrer Beurteilung als moralisch erlaubt zu gelten, eine besondere Rolle zuspricht. [...] Das PDW richtet sein Augenmerk besonders auf die Differenzierung zwischen Intention und Vorhersehbarkeit einer Handlung. [24]

Der Begriff des „Prinzip der Doppelwirkung“ geht auf den Theologen Thomas von Aquin (1225-1274) [81] zurück und hat somit seinen Ursprung in der katholischen Moraltheorie. Dieser wählte den Begriff des PDW, um die Dualität von Resultaten einer einzelnen menschlichen Handlung zu verdeutlichen [13]. Eine Person, die eine Handlung ausführt bei der mit mehr als einem Resultat zu rechnen ist, kann die Ergebnisse der Handlung unterschiedlich beurteilen: Es gibt Ergebnisse, welche zu erreichen Ziel der Handlung sind, widerwillig akzeptierte Resultate und Resultate, welche unerwünscht aber unvermeidbar sind [81]. Da Handlungen zweckdienlich sind, muss mindestens eines der Resultate einer Handlung intendiert sein. Weitere Resultate derselben Handlung, wenngleich wissentlich und freiwillig verursacht, können außerhalb der Intention des Agierenden liegen. Der kanadische Philosoph Boyle nennt diese „accepted side effects“ [13]. Das PDW, wie es aktuell verstanden wird,

besagt, dass Situationen auftreten können, in denen es moralisch erlaubt sein kann, vorhersehbare aber eigentlich ungewollte Nebeneffekte einer Handlung zuzulassen, auch wenn dies bedeutet, Schaden zu verursachen. Moralisch verboten wäre es, diesen Schaden als Ziel einer Handlung zu verfolgen. Ob der verursachte Schaden intendiert ist oder lediglich vorhergesehen, kann einen entscheidenden Unterschied in Bezug auf den moralischen Status der Handlung ausmachen. Diesen „harmful side-effect“ gilt es zu minimieren [13]. Was bedeutet dies nun für das medizinische Feld der Therapiebegrenzung? Boyle erläutert das PDW anhand der palliativen Sedierung (engl.: terminal sedation) sterbender Patienten. Die Anwendung einer terminalen Sedierung um starke Beschwerden sterbender Patienten zu behandeln, ist ein mögliches Prozedere der palliativen Behandlung.

Manchmal hat die Höhe des Bedarfs an Sedativa, um das Leid des Patienten zu lindern, den Effekt, das Leben des Patienten zu verkürzen. Dies hat zur Folge, dass die Sorge aufkommt, das gängige Prozedere der Palliativmedizin stünde in Konflikt mit der Ablehnungshaltung gegenüber der Euthanasie. [13]

Hierbei gilt zu beachten, dass es nicht die Absicht des Arztes ist, welcher das potentiell lebensverkürzende Analgetikum verabreicht, das Leben des Patienten zu verkürzen, sondern das Leid desselben zu lindern. Tritt somit der Tod des Patienten bei intendierter Schmerzlinderung als Folge des massiven Analgetikabedarfs früher ein, wäre dieser im Sinne des PDW als Nebeneffekt zu werten? Boyle schlägt vor, Hinweise für die Intention des Behandelnden in den Krankenaktenvermerken, in den verabreichten Dosen der Analgetika sowie in deren Titration zu suchen. Langsames Auftitrieren, adäquate Dosisanpassung, Dokumentation des Schmerzes und der Befindlichkeit des Patienten sprächen gegen die Absicht das Leben desselbigen verkürzen zu wollen. Boyle sieht des Weiteren als zentralen Aspekt,

dass das Prinzip der doppelten Wirkung eine allgemeine moralische Lehre ist- kein ad hoc Rat wie mit terminaler Sedierung oder Entscheidungen am Lebensende umzugehen ist. [13]

Der Bedarf an palliativer Behandlung sterbender Patienten ist erheblich und rechtfertigt die palliative Sedierung als Behandlungsoption, vorausgesetzt, Bedenken bezüglich einer möglichen aktiven Sterbehilfe haben in adäquatem Maße Beachtung gefunden [13], Boyle sieht des Weiteren eine Einschränkung des menschlichen Vermögens, ausschließlich nach Gutem zu streben. Es bestünde nur ein begrenztes Vermögen, Negatives in Form von Nebeneffekten zu verhindern. Man könne den handelnden Personen hierbei nicht absprechen, prinzipiell nur das Gute zu beabsichtigen:

It is beyond human power to act in such a way that one's action does nothing more than promote human good. [13]

Hiermit einher geht auch, dass sich einige schädliche Nebeneffekte trotz vorherigen Abwägens und Reflektierens nicht vermeiden lassen. Dennoch, so Boyle, bliebe es immer noch die Entscheidung des Ausführenden, die jeweilige Handlung im Zweifelsfall eben nicht auszuführen. Das PDW meint nicht, leichtfertig Schaden zuzufügen, solange dieser nicht intendiert ist. Auf diesen Aspekt geht auch die gängige Kritik am PDW ein: Die Absichten einer Person selbst sind subjektiv und mitunter selbst den agierenden Personen nur teilweise bewusst. So unterliegt die Beurteilung der Absichten einer Handlung durch Außenstehende einer gewissen Interpretation. [13] Die Erweiterung des PDW fordert Kamm:

Betrachtung finden sollten auch solche Effekte, aufgrund derer wir in der Weise handeln, wie wir nicht handeln würden, würden wir nicht diesen Effekt erwarten. [38]

3.2 Autonomie

Betrachtet man die Assoziationen mit dem Begriff Autonomie so zeigt sich, dass diese vielgestaltig sind:

[...] associated with several ideas, such as privacy, voluntariness, self-mastery, choosing freely, [...] choosing one's own moral position, and accepting responsibility for one's choices [8]

Zentraler Aspekt des moralphilosophischen Verständnisses von Autonomie heute ist das Selbstbestimmungsrecht eines jeden Menschen. Eine autonome Entscheidung treffen zu können ist Ausdruck dieser Selbstbestimmtheit. Faden und Beauchamp unterscheiden hierbei einerseits *autonomous choices* als Ausdruck der Fähigkeit einer Person unabhängig zu sein, und *autonomous actions*, die Handlungen bezeichnen, welche die Ausführung autonomer Entscheidungen in Form von aktiven Handlungen widerspiegeln. [8]

Neben der Fähigkeit autonome Entscheidungen treffen zu können, spielt zum Ausüben autonomer Handlungen aber auch eine zentrale Rolle, dass die Entscheidungen als autonom anerkannt werden müssen:

It is not less important that some persons who are not autonomous can and do occasionally muster the resources to make an autonomous choice under circumstances calling for informed consent and refusals. It is one thing to be autonomous, and another to be respected as autonomous. [8]

Autonomie ist also nie unilateral sondern sucht immer ein Gegenüber, das die eigene Handlung oder die eigene Position auch als Ausdruck der Autonomie anerkennt.

Wie jedoch äußert sich die Autonomie eines Neugeborenen? Kann ein Neugeborenes in seinen engen ihm zur Verfügung stehenden Grenzen überhaupt autonom im eigentlichen Sinne sein? Oder verlangt diese besondere Situation in der Neonatologie eine gewisse Abstraktionsleistung des Behandlungsteams, um diese Autonomie zu erkennen? Betrachtet man zum Beispiel Therapiebegrenzungssituationen, ist nicht das Zeigen eines Lebenswillen oder auch das indirekte Zeigen sterben zu wollen ein Ausdruck von Autonomie? Können die Eltern des Kindes autonom für ihr Kind entscheiden?

3.2.1 Informed Consent

Der Begriff des "Informed Consent" knüpft an unser heutiges Verständnis von Autonomie an. Der Begriff beschreibt einen weitverbreiteten Modus, wie mit der Darbietung von Informationen und der Einwilligung zur medizinischen

Behandlung zwischen Arzt und Patient verfahren wird. Erstmals beschrieben 1957 im Rahmen eines amerikanischen Gerichtsverfahrens [30], ist dieses Prinzip heute allgegenwärtiger Teil medizinischer Praxis:

[...] Informed consent was lifted from this narrow legal base by a new medical ethics and placed in the centre of a debate about decisional authority and the doctor-patient relationship. [9]

Gemeint ist die „Einwilligung nach Aufklärung“ zu medizinischen Behandlungen, Eingriffen und Teilnahmen an medizinischen Studien.

Faden und Beauchamp definieren in Ihrem Werk ein Vorgehen im Sinne des Informed Consent wie folgt:

1. A patient or subject must agree to an intervention based on an understanding of (usually disclosed) relevant information, 2. consent must not be controlled by influences that would engineer the outcome and 3. the consent must involve the intentional giving of permission for an intervention. Together, these conditions specify what we will label “informed consent [9]

Die Existenz eines Informed Consent sehen Beauchamp und Childress also an drei Aspekte gebunden:

Der Patient muss zuallererst einmal in eine medizinische Intervention eingewilligt haben, über die er zuvor informiert wurde und deren Inhalt er verstanden hat. Dann darf die Übereinkunft nicht unter Einflussfaktoren stattfinden, die das weitere Behandlungsergebnis des Patienten verändern. Dies würde logischerweise dazu führen, dass der Patient nun nicht länger frei in seiner Entscheidung ist. Abschließend darf das Treffen einer Übereinkunft nur stattfinden, wenn der Patient eine generelle Bereitschaft zur Einwilligung und damit zur Erlaubnis einer medizinischen Intervention zeigt. Ist eine dieser Voraussetzungen nicht erfüllt, darf also strenggenommen nicht von einem Informed consent bei Therapieentscheidungen gesprochen werden.

Obwohl Grundstein der modernen Arzt-Patienten-Beziehung, ist somit der Informed Consent definitionsgemäß nur bedingt in der Neonatologie

anwendbar. Ein Informed Consent wie oben beschrieben ist mit einem Neugeborenen ähnlich wie mit einem dauerhaft bewusstlosen Patienten direkt nur schwerlich wenn überhaupt zu erreichen. Hier stehen Stellvertreterentscheidungen im Vordergrund, meist in Form der Eltern, welche über klinische Eingriffe und Prozeduren an ihrem Kind aufgeklärt werden, und in Zusammenarbeit mit den Behandelnden im vermuteten besten Interesse des Kindes entscheiden.

3.3 Beneficence

Beneficence, also der Nutzen einer Handlung, z.B. einer medizinischen Intervention findet im klinischen Alltag Rechtfertigung durch die Definition eines therapeutischen Zieles im Sinne eines übergeordneten Fürsorgeprinzips [29]. Fürsorge mit dem Wohlergehen des Patienten im Zentrum ärztlichen Handelns bildet die Basis der Medizin. Das Fürsorgeprinzip ist aber auch Rechtfertigung für jeglichen Einsatz medizinischer Intervention. Gerade im Kontext der Neonatologie ist der Begriff der Fürsorge von besonderer Bedeutung, liegt es doch in der Natur eines jeden Neugeborenen von Versorgung, aber auch Fürsorge durch seine Umwelt abhängig zu sein.

The welfare of the patient is the goal of health care and also of what is often called 'therapeutic research'. This welfare objective is medicine's context and justification. [8]

Das Fürsorgeprinzip [30] umfasst vier Charakteristika im Sinne des kurativen Gesundheitsverständnisses:

1. Nicht zu Schaden
2. Schaden zu verhindern
3. Entstandenen Schaden zu lindern
4. Mit der eigenen Handlung das Gute zu fördern

[...] (1) one ought not to inflict evil or harm; (2) one ought to prevent evil or harm; (3) one ought to remove evil or harm; (4) one ought to do or promote good. [8]

Fraglich bleibt in diesem Zusammenhang, ob es überhaupt möglich ist, in einer einzelnen menschlichen Handlung nichts außer Gutes zu bewirken, gibt es doch im Sinne des Prinzips der Doppelwirkung (s. *double effect*) unbeabsichtigte potenziell schädigende Nebeneffekte in jeder menschlichen und medizinischen Handlung. Eine medizinische Behandlung kann nützen und trotzdem auch Schmerzen verursachen oder belastend für den Patienten sein, wie z.B. die Anlage eines zentralen Zuganges,

[...] the physician is of course enjoined from *doing* harm if interventions inflict unnecessary pain and suffering on patients. [...] risks of harm presented by interventions must be constantly weighed against possible benefits for patients, subjects, or the public interest. [8]

Somit müssen der Nutzen der Handlung und das hierdurch verursachte Leiden auch im medizinischen Alltag stetig hinterfragt und in Balance zueinander gebracht werden, um abzuwägen welche Behandlung wirklich im besten Interesse des Patienten ist.

3.4 Best Interest standard

Das medizinethische Prinzip des Best Interest empfehlen Beauchamp und Childress in ihrem Werk „The Principles of Biomedical Ethics“ [8] als Standard, wenn Entscheidungen für Kinder oder Erwachsene getroffen werden müssen, die nicht aktiv am Entscheidungsprozess teilnehmen können. Sie definieren den Best Interest Standard wie folgt:

Im Sinne des Best Interest Standard, muss ein Stellvertreter die Entscheidung treffen. An diesem ist es, unter den verfügbaren Optionen jene auszuwählen, welche den höchsten Nutzen hat, die Interessen des Patienten zu priorisieren, und einhergehende Risiken und Kosten zu schmälern. Der Ausdruck „best“ wird verwandt, um zu betonen, dass es die Verpflichtung des Stellvertreters ist, den Nutzen (des Patienten) durch eine vergleichende Einschätzung (...) zu maximieren[8].

Die amerikanische Medizinethikerin Salter befasst sich in ihrer Analyse des Best Interest Standard speziell mit dem Treffen von Entscheidungen im

vermuteten besten Interesse bei Kindern. Als zentralen Aspekt sieht Salter in diesem Zusammenhang die Autonomie zu respektieren [70].

Im Falle des Kindes als Patient ist die Fähigkeit, aktiv am Entscheidungsprozess teilnehmen zu können, eng mit dem Alter und Entwicklungsstand zum Zeitpunkt der Entscheidung verbunden:

Ein Säugling hat natürlich wenige Kapazitäten, dargebotene Informationen zu verstehen, einzuschätzen und zu erörtern [70].

Daher ist hier ein Stellvertreter in der Entscheidungsfindung unerlässlich. Im Falle von Kindern sind dies meist deren Eltern. Hier betont Salter die Komplexität der Situation:

Je jünger das Kind, desto weniger scheinen Eltern in der Lage, zukünftige Entscheidungen ihres Kindes zu kennen. Niemand kennt Präferenzen, Zukunftswünsche und Überzeugungen eines Neugeborenen. Ungeachtet dieser Grenzen scheinen dennoch Eltern generell am ehesten in der Lage, dieses Wissen zu besitzen [70].

Ein Kind ist in der Regel Teil eines Familiensystems. Im Zuge von Entscheidungen über Therapieoptionen im besten Interesse für ein Kind sieht sich somit das behandelnde Team mit der ganzen Familie als Betroffene konfrontiert. Somit sind die Folgen einer medizinischen Entscheidung meist viel weitreichender, betreffen sie doch nicht nur den eigenen Patienten sondern seine Familie gleich mit.

Entscheidungen über den Therapieverlauf eines Kindes betreffen nicht nur Leben und Wohl des Kindes, oft haben sie große finanzielle, beziehungs-technische und emotionale Konsequenzen für den Rest der Familie [70].

Dennoch steht das beste Interesse des Kindes im Fokus des kinderärztlichen Handelns und sollte vor allen weiteren Überlegungen entscheidend sein. Jonsen, Siegler und Winslade stellen hierzu fest:

(...) wenn eine Intervention nicht eindeutig ineffektiv oder sogar aussichtslos ist, sollten Entscheidungen im besten Interesse des Kindes getroffen werden. (...)

Hierbei sind Interessen derer, die die Entscheidungen treffen, namentlich Eltern und Ärzte, oder die Interessen der Gesellschaft als solche, nicht im Fokus des Geschehens [37].

3.5 Medical Futility

Das Prinzip der „Sinnlosigkeit/Aussichtslosigkeit einer medizinischen Behandlung“ (engl.: futility of treatment) ist ebenfalls Teil der medizinethischen Begriffe, welche im Zuge von Therapieentscheidungen am Lebensende von Neugeborenen Verwendung finden. Bedingt durch seine Vielgestaltigkeit [26], ist eine Definition des Begriffes nur schwer möglich, wie die verschiedenen Arten von „Futility“ (s.u.) verdeutlichen.

Der australische Neonatologe und Bioethiker Wilkinson stellt in seiner Arbeit den historischen Bezug zum Hippokratischen Eid her und definiert das Prinzip der Aussichtslosigkeit einer medizinischen Behandlung:

Die Idee des Prinzips der Sinnlosigkeit ist nicht neu. [...] Der Hippokratische Eid beinhaltet das Versprechen solche Patienten nicht zu behandeln, die von ihrer Krankheit übermannt waren. [...] Was ist nun eine sinnlose medizinische Behandlung? [...] Eine Behandlung, die nicht ausreichend effizient ist, sodass der Behandler zu dem Schluss kommt, diese nicht anzuwenden, auch wenn der Patient oder seine Verwandten dies wünschen [96]

Es wird somit schon bei der Definition des Begriffes deutlich, welchem Spannungsfeld der Begriff der Aussichtslosigkeit einer medizinischen Situation unterliegt. Das den Patienten behandelnde Team ist damit konfrontiert, mit den emotionalen Angehörigen eine Situation zu kommunizieren, die für diese extrem schmerzhaft ist.

Die amerikanische Bioethikerin Lipman erweitert die Definition des Futility-Prinzips hinsichtlich seiner Funktion:

Informed consent und Informed refusal geben dem Patienten das Recht zu limitieren, was Vertreter des Gesundheitssystems mit ihnen tun können. Das Konzept der Medical Futility wird angewandt, um zu limitieren, was Patienten von Ärzten verlangen können [42]

Bei der näheren Betrachtung des Konzepts der „Medical Futility“ lassen sich Untergruppen ausmachen, welche das Prinzip genauer zu explorieren, greifbarer zu machen versuchen:

Physiologische Futility : Eine Behandlung, die ihr physiologisches Ziel nicht erreichen kann [99]

Quantitative Futility : Eine Behandlung, welche weniger als 1% Erfolgsaussicht hat [74]

Qualitative Futility: Eine Behandlung, die nicht eine ausreichende Lebensqualität sicherstellt, eine dauerhafte Bewusstlosigkeit herbeiführt, oder die absolute Abhängigkeit von intensivmedizinischer Behandlung nicht verhindern kann [96]

Futility bei nahendem Tod: Eine Intervention, die nichts an der Tatsache ändert, dass der Patient in der nahen Zukunft versterben wird [14].

Futility bei infauster Prognose: Der Patient hat ein Grundleiden, das, von der angedachten Intervention unbeeinflusst, das Versterben des Patienten innerhalb der nächsten Wochen zur Folge hat [14].

Aktuell sei eine Veränderung in der sprachlichen Verwendung des Begriffs „futility“ zu verzeichnen, insbesondere die Verwendung von Synonymen und Euphemismen in Richtlinien, so Wilkinson [96]. Er schlägt des Weiteren vor, den Begriff des „Medizinisch Unangemessenen“ [96] alternativ zur „Medizinischen Sinnlosigkeit“ zu verwenden. Anlass dafür sei die negative Konnotation des Wortes „sinnlos“ in der Kommunikation mit Patienten und Ihren Angehörigen [96]. Weiter betone die Verwendung dieses alternativen Begriffes, dass es sich bei der Beurteilung bezüglich der weiteren Behandlung letzten Endes zwar um eine subjektive wertebasierte Entscheidung handle, welche aber von medizinischem Fachpersonal getroffen werde. Eine medizinische

Behandlung könne nur in Abhängigkeit vom definierten Behandlungsziel als angemessen oder unangemessen eingestuft werden [49]. Dieses erklärte Behandlungsziel sei vor allem dort von Bedeutung, wo es mehr als ein mögliches Outcome des Patienten nach einer Intervention gäbe [49]. Weichten die Vorstellungen über das Behandlungsziel von Behandelnden und Familie voneinander ab, sinke damit die Wahrscheinlichkeit für ein Übereinkommen der Parteien über die etwaige Sinnlosigkeit einer medizinischen Behandlung [96].

3.6 Therapiebegrenzung

Eine Therapie zurückzunehmen (engl.: withdrawal) oder eine Therapie nicht zu initiieren, sie also zurückzuhalten (engl.: withholding), beschreibt das Konzept des „Withdrawal/Withholding of treatment“.

Erstmals beschrieben 1973 von Duff und Campbell [21] stellt dieses Prinzip einen bedeutsamen Aspekt einer verantwortungsvollen modernen neonatologischen Intensivmedizin dar.

Die Zurücknahme lebensrettender Maßnahmen impliziert [darüber hinaus] auch die elektive Beendigung von ergriffenen supportiven Maßnahmen. [...] Zurückhalten medizinischer Behandlung meint, Maßnahmen, die zum unmittelbaren Überleben notwendig sind, wie chirurgische Interventionen, oder Reanimationen [...], nicht zu ergreifen [92]

Konkrete Maßnahmen, die zurückgenommen werden können sind nach Aladangady [2]: Die mechanische Beatmung des Kindes, die Gabe von ionotropen Medikamenten zur Kreislaufstabilisierung und Kreislaufaufrechterhaltung, die Gabe von Antibiotika, die totale parenterale Ernährung, sowie die intravenöse Flüssigkeitszufuhr [2]. Aladangady erweitert das Konzept des „withdrawal/withholding of treatment“ noch um den Aspekt des „do not rescue-order“: Nach vorheriger Absprache wird eine Reanimation nicht initiiert oder Reanimationsmaßnahmen bei bereits beatmetem Kind nicht weiter eskaliert, verschlechtert sich der klinische Zustand des Kindes zunehmend bei infauster Prognose [2].

Mercurio betont den auf emotionaler Ebene möglicherweise großen Unterschied zwischen der Rücknahme einer angewandten Therapie und dem kompletten Vorenthalten einer solchen:

There might be important psychological differences between withdrawing a treatment in progress and withholding it. [...] Some individuals (staff or family) might have more difficulty stopping a therapy once it has begun [46].

Die Zurücknahme einer kurativen Therapie geht einher mit dem Beginn der sog. „comfort care“, einem umfassenden palliativen Therapiekonzept, welches eine Schmerz- und Beschwerdefreiheit im Rahmen einer ausreichenden Analgesierung anstrebt. Die Versorgung des Kindes mit Flüssigkeit und Nährstoffen wird in der Regel beibehalten.

Orale Ernährung und Flüssigkeitszufuhr sollten nur dann einem Säugling vorenthalten werden, wenn die Gabe derselbigen Unwohlsein und Schmerzen verursachen [57]

[Kinder] die Anzeichen zeigen, saugen zu wollen, sollten enteral gefüttert werden [2]

Ausnahmen hiervon seien lediglich unter außergewöhnlichen Umständen, wie zum Beispiel einer Anenzephalie des Säuglings ethisch zu rechtfertigen [2].

Die Entscheidung zur Therapiebegrenzung in der Neonatologie sollte immer Resultat eines Entscheidungsprozesses sein, wenn möglich begleitet durch die Einberufung eines Ethik-Konsils. Die Familien der Kinder benötigen ausreichende Unterstützung und Begleitung auf diesem Weg.

4 Leitlinien

Der Prozess kritischer Entscheidungsfindungen ist in der Neonatologie hochkomplex und allgegenwärtig. Besondere Herausforderungen stellen hierbei das oft mit Unsicherheit behaftete Outcome, sowie die erschwerte Kommunikation mit dem Säugling selbst über seine Bedürfnisse und Wünsche dar. Das Bedürfnis nach Orientierung gebenden Strukturen ist gerade in diesem Aufgabenfeld unter Pädiatern am Anfang ihrer Berufslaufbahn groß. Orientierung versuchen hierbei verschiedene Fachgruppen mit den von ihnen erarbeiteten Leitlinien zu bieten. Eine Auswahl dieser Leitlinien und Therapieempfehlungen soll im Folgenden vorgestellt werden.

Da die jeweiligen Fachgesellschaften unterschiedliche Begrifflichkeiten verwenden, sollen diese an dieser Stelle zunächst definiert werden (s. Tabelle):

Richtlinie	Bindende Handlungs- oder Ausführungsvorschrift einer anerkannten Institution oder Instanz, aber kein förmliches Gesetz.[...] [77]
Leitlinie	Systematisch entwickelte Feststellungen, um die Entscheidungen von Ärzten [...] für spezifische klinische Umstände zu unterstützen. Sie sind - anders als Richtlinien - nicht bindend und müssen an den Einzelfall angepasst werden. [76]
Empfehlung	[...] Üblicherweise keine direkte Lösung des Problems, sondern zeigt den ersten Schritt in Richtung eines [...] Ergebnisses auf, [...] gibt Hinweise auf mögliche Lösungen oder fasst die Lage aus einer anderen Perspektive zusammen. [75]

4.1.1 “Noninitiation or Withdrawal of Intensive Care for High-Risk Newborns” - Empfehlungen des Committee on Fetus and Newborn der American Academy of Pediatrics (2007)

Die 2007 erstmals in den USA veröffentlichten Empfehlungen des Committee on Fetus and Newborn der American Academy of Pediatrics [17] haben das Treffen von Entscheidungen kritisch kranker Neugeborener zum Thema. In den Fokus gestellt werden vor allem Aspekte der Kommunikation zwischen Eltern und Behandelnden. Im Zentrum aller Bemühungen sollten laut Verfasser hierbei das Kind und seine Interessen stehen:

Decisions to continue, limit, or stop intensive care must be based only on the best interest of the infant and not on the financial status of the parents or the financial interests of the physicians, the hospital, or any third-party payer [17].

Zunächst stellen die Autoren dar, welchem Spannungsfeld Entscheidungen über das Ergreifen oder Vorenthalten intensivmedizinischer Therapien unterliegen. Nach ihrer Auffassung gibt es keine allgemeingültige Antwort auf die Frage, ob ein Hochrisiko- Neugeborenes intensivmedizinisch betreut werden sollte:

The treatment dilemma: intensive treatment of all severely ill infants may result in prolongation of dying accompanied by significant discomfort for the infant or in survival with unacceptable quality of life; on the other hand, nonintensive treatment may result in increased mortality and morbidity [17]

Somit gilt es, die Patienten in ihrer Individualität zu sehen und zu behandeln. Von konkreten Behandlungsempfehlungen sieht das Committee on Fetus and Newborn ab. Vielmehr nehmen die Autoren eine Kategorisierung der Entscheidungen vor, welche im Rahmen der Behandlung von kritisch kranken Neugeborenen zu verzeichnen sind. Basis dieser Entscheidungen ist hierbei die Prognose des Kindes.

Die Entscheidungen lassen sich laut Committee on Fetus and Newborn in drei Gruppen unterteilen [17]:

Kategorie 1	Kinder mit schlechter Prognose <ul style="list-style-type: none">- zeitnahes Versterben ist zu erwarten und/oder- Überleben unter Therapie nur mit massiven Gesundheitsbeeinträchtigungen → keine Indikation für intensivmedizinische Therapie
Kategorie 2	Kinder mit guter Prognose <ul style="list-style-type: none">- hohe Überlebenschance- relativ geringes Risiko für spätere Gesundheitsbeeinträchtigung → Indikation für intensivmedizinische Therapie
Kategorie 3	Intermediärsituationen <ul style="list-style-type: none">- Prognose unsicher, aber wahrscheinlich eher schlecht- Überleben mit reduzierter Lebensqualität → Behandlung nach Wünschen der Eltern

1. Kinder mit einer schlechten Prognose, bei denen entweder ein Versterben, oder aber ein Überleben nur mit massiven Gesundheitsbeeinträchtigungen zu erwarten ist. In solchen Fällen besteht laut Verfasser keine Indikation für eine intensivmedizinische Therapie.

When early death is very likely and survival would be accompanied by high risk of unacceptably severe morbidity, intensive care is not indicated [17].

2. Bei Kindern, die mit relativ hoher Wahrscheinlichkeit überleben, bei verhältnismäßig geringem Risiko für nachfolgende Gesundheitsbeeinträchtigungen, sehen die Verfasser die Indikation zur intensivmedizinischen Betreuung des Kindes gegeben.

When survival is likely and risk of unacceptably severe morbidity is low, intensive care is indicated [17].

3. In Fällen, welche weder eindeutig Kategorie 1 noch Kategorie 2 zuzuordnen sind, sollten die Eltern befragt, und ihre Wünsche hinsichtlich der Behandlung ihres Kindes berücksichtigt werden.

There may be cases [...] in which the prognosis is uncertain but likely to be very poor and survival may be associated with a diminished quality of life for the child; in these cases, parental desires should determine the treatment approach [17].

Einen ethisch relevanten Unterschied zwischen Rücknahme und Vorenthalten einer intensivmedizinischen Maßnahme im Rahmen von Therapieentscheidungen am Lebensende eines Neugeborenen sieht das Committee on Fetus and Newborn nicht:

In these circumstances, there is no ethical distinction between noninitiation and withdrawal of life-sustaining treatment [17].

Entscheiden sich die behandelnden Pädiater, eine intensivmedizinische Therapie des Neugeborenen zu beginnen, empfehlen die Verfasser,

kleinschrittig den Zustand des Kindes neu zu reflektieren. Die auszutauschenden Überlegungen hinsichtlich Zustand und Prognose des Kindes sollten kontinuierlich und offen auch den Eltern des Kindes mitgeteilt werden.

Once intensive care is initiated, the infant is continuously reevaluated, and the prognosis is reassessed on the basis of the best available information in conjunction with the physician's best medical judgment. [...] The family of the infant must be kept fully informed of the infant's evolving status and prognosis [17].

Erleichtert wird die Kommunikation zwischen Eltern und Behandlungsteam, wenn die Eltern, falls möglich, einen Arzt als ihren konstanten Ansprechpartner zur Seite gestellt bekommen. Dieser hat dann eine Vermittlungsposition inne, ist Sprachrohr der Eltern und erklärt den medizinischen Zustand des Patienten in adäquater Weise, damit diese aktiv am Entscheidungsprozess teilnehmen können.

The physician's role is to present the treatment options to the parents and provide guidance as needed. The parents' role is to participate actively in the decision-making process [17].

Allgemein stellen die Autoren fest: Kein Arzt kann verpflichtet werden, eine aussichtslose Therapie durchzuführen - genauso, wie er nicht verpflichtet werden kann, eine nützliche Therapie auf Wunsch der Eltern vorzuenthalten. Als Pädiater sind die Behandelnden in erster Linie dem Kind verpflichtet.

The physician is not obligated to provide inappropriate treatment or to withhold beneficial treatment at the request of the parents [17].

Treten Unstimmigkeiten hinsichtlich der Behandlung des Kindes zu Tage, empfiehlt das Committee on Fetus and Newborn, kontinuierlich den Dialog mit allen beteiligten Parteien zu suchen. Weiter kann die Einberufung eines Ethikkomitees bei der Klärung differenter Haltungen helfen.

When there is conflict or disagreement between the recommendations of the physician and the desires of the infant's parents, continued discussion will often

lead to agreement. If the disagreement continues, one option is to consult with the hospital bioethics committee [17].

4.1.2 “Withholding or Withdrawing Life Sustaining Treatment in Children: A Framework for Practice” des Royal College Of Paediatrics and Child Health (2004)

Die in einem multidisziplinären Komitee erstmals im September 1997 veröffentlichten und 2004 überarbeiteten Leitlinien haben als inhaltlichen Schwerpunkt die Therapierücknahme und Therapievorenthaltung in der Behandlung kritisch kranker Kinder. Anlass hierzu bot ein 1994 veröffentlichter „report on medical ethics“ des House of Lords Select Committee, welcher die medizinische Handhabung der Therapierücknahme in der Intensivmedizin als gängige Praxis in UK beschrieb [67]. Teil des Komitees waren Pädiater, Mitarbeiter des Pflegepersonals, Repräsentanten verschiedener religiöser Glaubensrichtungen, Medizinethiker, betroffene Eltern, sowie Patienten, welche mit einer körperlichen und/oder geistigen Beeinträchtigung leben [67]. Um die Praxis der Therapievorenthaltung und Therapierücknahme genau zu untersuchen und abzubilden, fanden Workshops und Treffen statt. Ein Ethikkomitee identifizierte hierbei die zentralen Diskussionspunkte [67]. Die Arbeitsgruppe betont bei der Beurteilung der angebotenen Empfehlungen, dass diese als Hilfsmittel zur Unterstützung bei der individuellen Entscheidungsfindung zu werten seien:

The framework is not a prescriptive formula to be applied in a rigid way in all cases but an attempt to guide management in individual cases with the fundamental aim to consider and serve the best interests of the child [67].

Basis der Empfehlungen des RCPCH-Frameworks bildet die Annahme, dass in der Behandlung kritisch kranker Kinder Umstände auftreten können, in denen „eine Behandlung, welche lebenserhaltend sein soll weder Gesundheit wiederherstellt, noch das Kind in anderer Weise profitieren lässt, und somit nicht länger im besten Interesse des Kindes ist“ [67].

Hierbei sei es laut RCPCH-Arbeitsgruppe zu keinem Zeitpunkt akzeptabel, leidenslindernde Maßnahmen im Rahmen eines palliativen Therapieansatzes zurückzunehmen.

Therapiebegrenzung:

Die RCPCH-Arbeitsgruppe sieht keinen ethisch relevanten Unterschied in der Rücknahme einer Therapie bzw. der Entscheidung eine zur Option stehende Therapie nicht zu ergreifen, betont jedoch die Tatsache, dass für die Behandelnden und Betroffenen auf emotionaler Ebene ein Unterschied auszumachen sein könnte [67].

In einer akut lebensbedrohlichen Situation empfiehlt es sich, lebenserhaltende Maßnahmen zunächst zu beginnen und die ergriffenen Maßnahmen zu diskutieren, sobald der genaue Gesundheitszustand des Kindes ausreichend analysiert ist.

In acute situations it is always necessary to give life-sustaining treatment first and to review this when enough information is available. [...] Withholding or withdrawal decisions should be made by experienced senior staff [67].

Prägend für die Empfehlungen des Komitees ist auch der Begriff der “duty of care” [67].

Health Care Team has a duty of care with the primary intention of sustaining life and restoring their patients to health. Whether or not the child can be restored to health, there is an absolute duty to comfort and to cherish the child and to prevent pain and suffering [67].

Die Behandlungspflicht des behandelnden Teams sieht das RCPCH-Komitee nicht als rigide durchzusetzen, sondern als ein Merkmal des Behandlungsprozesses, welches es an die individuelle Situation anzupassen gilt. Ausnahmen der Behandlungspflicht in Form von lebensrettenden Maßnahmen, stellen demnach folgende Situationen dar:

There is no obligation to provide life sustaining treatment if:

- its use is inconsistent with the aims and objectives of an appropriate treatment plan
- the benefits of that treatment no longer outweigh the burden to the patient [67]

Weiter formuliert das Komitee fünf Situationen im Behandlungssetting, in denen es eine Therapiezieländerung im Sinne einer Therapierücknahme als adäquate Behandlungsoption erachtet:

Settings adäquater Therapiebegrenzungsentscheidungen

1. Gesicherter Hirntod	<ul style="list-style-type: none"> • Beendigung der Intensivtherapie, da nur Aufrechterhaltung von Organfunktionen
2. Syndrom reaktionsloser Wachheit	<ul style="list-style-type: none"> • Dauerhafte Bewusstlosigkeit ohne Aussicht auf Interaktionsmöglichkeit • Permanente Abhängigkeit v. intensivmedizinischen Maßnahmen • Empfehlung: <ul style="list-style-type: none"> - Begrenzung inkl. Sondenernährung - Symptomkontrolle - Palliativpflege
3. Leidensverlängerung	<ul style="list-style-type: none"> • Med. Maßnahmen verzögern Todeseintritt ohne Steigerung der Lebensqualität • Ärztliche Verpflichtung, Therapie zu begrenzen
4. Verhältnismäßigkeit Nutzen vs. Leid	<ul style="list-style-type: none"> • Behandlungsnutzen überwiegt Behandlungsbelastung nicht • Weitere Behandlung kann Zustand evtl. verschlechtern
5. Unerträgliches Leiden	<ul style="list-style-type: none"> • Aufgrund des hohen Leidensdruck überwiegt der Nutzen nicht mehr die Behandlungsbelastung

Modifiziert nach: Royal College of Paediatrics and Child Health (2004): Withholding or Withdrawing Life Sustaining Treatment in Children. A Framework for Practice. Online verfügbar unter <http://www.gmc-uk.org/Withholding.pdf> 40818793.pdf.

1. “The Brain Dead Child”

Hierbei sieht es das Komitee geboten, bei einem nachweislich hirntoten Kind die intensivmedizinischen Maßnahmen zu beenden.³ Dies sei begründet in der Tatsache, dass die Organfunktionen des Kindes in diesem Falle nur durch eskalierte intensivmedizinische Maßnahmen aufrechtzuerhalten seien.

When brain stem death is confirmed, the patient is by definition dead. Within the patient organs may function due to extraordinary medical assistance: such assistance can appropriately be withdrawn [67].

2. “The Permanent Vegetative State” (PVS)

(dt.: “Syndrom reaktionsloser Wachheit, histor.: Apallisches Syndrom) [94]

Der durch diese Begrifflichkeit beschriebene Zustand des Kindes kann in Folge von Traumen oder einer hypoxisch-ischämischen Schädigung des Gehirns chronifizieren. Ein Rückerlangen motorischer Fähigkeiten, ein Erlernen kognitiver Fähigkeiten wird damit unmöglich [94]. Laut RCPCH-Komitee ist es ethisch gerechtfertigt nach vorangegangener leitliniengerechter Diagnostik die Behandlung des Kindes zu begrenzen, und im Rahmen einer palliativen Begleitung mit allen zur Verfügung stehenden Mitteln für das Wohlbefinden des Kindes zu sorgen.

The vegetative state may follow insults such as trauma or hypoxia. [...] The child in such a state shows no awareness, does not react or relate with the outside world and is reliant on others for all care. [...] In such circumstances treatment, inclusive of tube feeding, may be withdrawn whilst making the patient comfortable by nursing care [67]

³ Auf die Problematik der Hirntoddiagnostik im Neugeborenenalter wird in der Diskussion hingewiesen.

3. “The “No Chance” Situation”.

Diese Situation beschreibt laut RCPCH-Komitee einen Zustand, in dem die Behandlung des Kindes das Eintreten des Todes verzögert, aber weder die Überlebenschancen noch die Lebensqualität steigert. Die Behandlung ohne Indikation unter diesen Umständen fortzuführen ist laut RCPCH-Komitee nicht im besten Interesse des Kindes, da sie zu einer Verlängerung des Leidens führt. Damit ist sie als unethisch anzusehen und zu begrenzen.

Needlessly prolonging treatment in these circumstances is futile and burdensome and not in the best interests of the patient; hence there is no legal obligation for a doctor to provide it. Indeed, if this is done knowingly (futile treatment) it may constitute an assault or “inhuman and degrading treatment” under Article 3 of the European Convention on Human Rights [67].

4. “The “No Purpose” Situation”

In Situationen in denen das durch die Behandlung verursachte Leid und der durch die Behandlung erlangte Nutzen nicht mehr in einem ausgewogenen Verhältnis zur Belastung steht, empfiehlt es sich laut RCPCH-Komitee die Entscheidung zur Therapiebegrenzung zu treffen.

[...] the child may be able to survive with treatment, but there are reasons to believe that giving treatment may not be in the child’s best interest. [...] the child may develop or already have such a degree of irreversible impairment that it would be unreasonable to expect them to bear it. Continuing treatment might leave the child in a worse condition than already exists [...] [67].

5. “The Unbearable Situation”

Der Zustand des “unaushaltbaren Leides” bezeichnet eine Situation, in der das Kind/ die Familie sich aufgrund des hohen Leidens durch die Behandlung bei verhältnismäßig kleinem Nutzen eine Rücknahme der Behandlung im besten Interesse des Kindes wünschen.

This situation occurs when the child and/or family feel that further treatment is more than can be borne they may wish to have treatment withdrawn or to refuse further treatment irrespective of the medical opinion that it may be of some benefit [67]

Der Entscheidungsprozess

Bei der Betrachtung des Entscheidungsprozesses sieht das Komitee die Eltern des Kindes und das behandelnde Team aus Ärzten und Pflege als Partner, welche den Weg gemeinsam gehen. Als solche sind die Eltern unweigerlich aktiv Teilnehmende an Therapieentscheidungen in der Behandlung ihres Kindes. Kommt bei der Entscheidungsfindung die Option einer Therapierücknahme auf, sollten laut RCPCH folgende Gesichtspunkte in Betracht gezogen werden [67]:

- Es müssen ausreichend medizinische Informationen über den Zustand des Kindes vorhanden sein.
- Es müssen andere ursächliche Faktoren für den Krankheitszustand des Kindes sicher ausgeschlossen werden (Medikamente, metabolische Ursachen, etc.).
- Im Rahmen der Entscheidungsfindung muss diskutiert werden, welches Outcome, welche Eskalationsstufe der Behandlung als nicht auszuhaltendes Leid für das Kind angesehen wird.
- Alle Mitarbeiter des behandelnden Teams sollten sich in den Entscheidungsprozess mit einbezogen fühlen, jede Einschätzung sollte angemessen gehört und abgewogen werden.
- Die Entscheidungen sollten mit den Eltern des Kindes zusammen getroffen werden. Basis hierfür sind Information und Vertrauen.

Diese Aspekte gilt es bei Entscheidungen am Lebensende eines Kindes zu berücksichtigen, denn:

Ultimately, the clinical team carries the corporate moral responsibility for decision making, which is an expression of their moral and legal duties as health care professionals [67].

Bei der konkreten Benennung der zur Therapierücknahme stehenden Behandlungen betont das RCPCH-Komitee den emotionalen Stellenwert des Fütterns eines Kindes, weswegen es hier unterschiedliche Meinungen zur Therapierücknahme zu berücksichtigen gilt. Weiter stehen zur Therapiebegrenzung folgende Möglichkeiten: Therapien mit experimentellem Stellenwert, kardiopulmonale Reanimation, künstliche Beatmung, die intravenöse Gabe von ionotropen Substanzen, Antibiotikatherapien, künstliche Ernährung, sowie intravenöse Flüssigkeitszufuhr [67].

Die Entscheidung einer Therapierücknahme sollte laut RCPCH einhergehen mit dem Beginn einer palliativen Begleitung des Kindes:

The clinical team has a duty always to offer palliative care to children with life-threatening and life-limiting illnesses, should respect the child's dignity and consider their physical needs including the relief of pain and other symptoms, and also address the emotional, social and spiritual needs of both the child and their family [67].

4.2 Critical care decisions in fetal and neonatal medicine - Der Report des Nuffield Council on Bioethics

Der britische Nuffield Council on Bioethics, 1991 in Großbritannien gegründet, stellte erstmals am 16. November 2006 seinen bioethischen Bericht zum Thema „Critical care decision in fetal and neonatal medicine“ vor [57]. An der Entwicklung des Berichtes waren Vertreter unterschiedlichster Berufsgruppen beteiligt, wie etwa, Rechtswissenschaftler, Philosophen, Sozialwissenschaftler, Anthropologen, Neonatologen, Medizinethiker, sowie Vertreter der Gesellschaft für Rechte von Menschen mit Behinderung. Die genauere Eingrenzung des Themas fand in Workshops, Arbeitsgruppen und themenorientierten Treffen statt. Zentraler Aspekt des Berichtes ist demnach die genaue Darstellung des Entscheidungsprozesses in der Behandlung kritisch kranker Säuglinge.

[The] Report examines decision making in areas of medicine where emotions cannot be detached from the process of resolving painful dilemmas about how best to care for a very ill baby [57].

Als zentrale Ergebnisse des Berichtes schlägt der Nuffield Council Leitlinien zur Entscheidung für die Einleitung einer intensivmedizinischen Behandlung bei Kindern an der Grenze zur Lebensfähigkeit vor, zeigt Kriterien einer Entscheidung im besten Interesse des Kindes auf und verweist auf Situationen, in denen die Begrenzung intensivmedizinischer Maßnahmen eine Behandlungsoption kritisch kranker Kinder darstellen können. Der Nuffield Council on Bioethics identifizierte vier ethische Prinzipien im Entscheidungsprozess, die es zu betrachten gilt:

Vier ethische Prinzipien im Entscheidungsprozess

Der Wert menschlichen Lebens	<ul style="list-style-type: none">• Leben bewahren vs. unmenschliches Leiden verhindern
Handeln im Besten Interesse	<ul style="list-style-type: none">• Stellvertreterentscheidungen im vermuteten besten Interesse des Kindes
Therapiebegrenzung und Lebensende	<ul style="list-style-type: none">• Therapiebegrenzung muss in palliatives Behandlungskonzept übergehen• Keine Differenzierung zwischen Therapieabbruch und dem Nicht-Beginnen einer Therapie
Sozioökonomische Aspekte	<ul style="list-style-type: none">• Eltern von Kindern mit Behinderung brauchen finanzielle Unterstützung• Im Fokus ärztlichen Handelns soll Wohl des Kindes stehen

Modifiziert nach: Nuffield Council on Bioethics (2006): Critical care decisions in fetal and neonatal medicine. Ethical issues. London

1. Der Wert menschlichen Lebens:

We regard the moment of birth [...] as the significant moral and legal point of transition for judgements about preserving life. [...] independent of gestational age, children of six days, months or years are each worthy of equal consideration [57]

Hierbei kommt die Arbeitsgruppe des Nuffield Councils zu dem Schluss, dass sowohl die ethische Verpflichtung Leben zu bewahren, als auch unmenschliches Leiden zu verhindern zentrale Aspekte der Behandlung kritisch kranker Neugeborener sind. Es besteht jedoch ein schwer zu definierender schmaler Grad darin, wann das Leiden den Schutz des menschlichen Lebens überwiegt, wann also lebenserhaltende Maßnahmen nicht mehr im besten Interesse des Kindes sind.

2. Prinzip des Besten Interesses:

Hierbei kommt der Nuffield Council zu dem Schluss, dass im Falle einer zu treffenden Entscheidung am Lebensende eines Kindes, das Prinzip des Besten Interesses, oftmals in Form eines vermuteten Besten Interesses mit Stellvertreterentscheidungen, als höchstem Gut anzusehen sei.

The Working Party views the baby's interests in living or dying, or in avoiding an 'intolerable' life, to be more important than the interests that others may have in any significant decisions made about him or her [57].

3. Therapiebegrenzung und Lebensende:

Zentraler Aspekt bei der Therapierücknahme oder Therapievorenthaltung am Lebensende eines Kindes ist es laut Nuffield Council, dass die Rücknahme einer eskalativen kurativen Therapie immer mit dem nahtlosen Beginn einer palliativen Begleitung einhergeht. Eine ethische Differenzierung zwischen Therapierücknahme und Therapievorenthaltung sieht die Arbeitsgruppe als nicht sinnvoll an, werden doch beide Handlungen ausgeführt, um im Besten Interesse des Kindes zu handeln.

In Abgrenzung zur Euthanasie Neugeborener, welche der Nuffield Council entschieden ablehnt, sollte laut Arbeitsgruppe für die palliative Begleitung des Kindes gelten:

[The] provided treatment is guided by the best interests of a baby, and has been agreed in the joint decision-making process, potentially life-shortening but pain-relieving treatments are morally acceptable [57].

4. Sozioökonomische Aspekte:

Hierbei unterstreicht die Arbeitsgruppe, dass gesellschaftliche Voraussetzungen für Eltern geschaffen werden müssen, die sich um ein Kind mit geistiger oder körperlicher Beeinträchtigung kümmern. Nur so kann dem Kind ein Leben in der Familie nach dem Krankenhausaufenthalt zu ermöglichen. Besonders appelliert wird hierbei an die Gesundheitsministerien sich verantwortlicher zu zeigen, wenn es um die zur Verabschiedung stehenden Fördermaßnahmen für solche Familien geht.

Hinsichtlich kostensparender Maßnahmen im klinischen Alltag sieht der Nuffield Council als zentralen Aspekt, dass sich Behandelnde zwar kostenintensiver Maßnahmen bewusst sein sollten, aber dennoch als Ärzte das Kind vor ihnen im Fokus steht. Jegliche Handlungen sollten im besten Interesse des Kindes stattfinden.

„Healthcare professionals caring for babies in neonatal intensive care units should continue to do the best possible for the ‘patient in front of them’. They should be aware of, but not driven by, the resource implications of their decisions [57].

An der Grenze der Lebensfähigkeit

Der Nuffield Council definiert den Begriff “Grenze der Lebensfähigkeit” wie folgt:

‘Borderline of viability’ is used to describe the time of birth of extremely premature babies who are born alive at or before the gestational age of 25 weeks [57].

Die vorgestellten Leitlinien für die Einleitung intensivmedizinischer Maßnahmen sollen hierbei als Diskussionsgrundlage für die Vertreter verschiedener Institutionen dienen, um eine stärkere Orientierung in der Neugeborenenmedizin zu bieten.

[...] clearer guidance would encourage more openness, greater consistency in practice and firmer expectations for parents [57].

Leitlinienvorschlag zur Einleitung intensivmedizinischer Maßnahmen

Eine möglichst exakte Beurteilung des Gestationsalters, sowie des Allgemeinzustandes des Kindes bei Geburt, sollten die Basis der Überlegungen bilden, ob eine intensivmedizinische Therapie begonnen wird. Die Beurteilung sollte hierbei durch einen erfahrenen, versierten Pädiater erfolgen.

Leitlinienvorschlag zur Einleitung intensivmedizinischer Maßnahmen nach der Geburt

Gestationsalter	Behandlungsempfehlungen
> 25 SSW	<ul style="list-style-type: none">• intensivmedizinische Betreuung beginnen, außer: massive lebensbegrenzende Fehlbildungen liegen vor
< 25 SSW	<ul style="list-style-type: none">• Eltern über lokale Outcome-Daten informieren• Zu erwartende Beeinträchtigungen ansprechen
24+ 0-6 SSW	Intensivmedizinische Maßnahmen beginnen, wenn: <ul style="list-style-type: none">• Im Bestem Interesse des Kindes• Eltern dies wünschen
23+ 0-6 SSW	<ul style="list-style-type: none">• Wünsche der Eltern hinsichtl. Reanimation und intensivmedizinischer Betreuung berücksichtigen

22+ 0-6 SSW	<ul style="list-style-type: none">• Keine intensivmedizinischen Maßnahmen• Eltern Zweitmeinung von erfahrenem Pädiater anbieten
< 22 SSW	<ul style="list-style-type: none">• Keine intensivmedizinischen Maßnahmen• Reanimation nur in klinischen Studien und in Rücksprache mit Ethikkomitee

Modifiziert nach: Nuffield Council on Bioethics (2006): Critical care decisions in fetal and neonatal medicine. Ethical issues. London.

1. 25. SSW und darüber:

Bei Kindern, die mit einem Gestationsalter von 25 Schwangerschaftswochen und darüber geboren werden, sollte in Abwägung der relativ hohen Überlebenschancen und dem rückläufigem Risiko für Beeinträchtigungen im weiteren Leben laut Nuffield Council eine intensivmedizinische Versorgung des Kindes begonnen werden:

[...] intensive care should be initiated and a baby admitted to a neonatal intensive care unit, unless he or she is known to be affected by some severe abnormality incompatible with any significant period of survival [57].

2. unter 25 SSW:

Kommt ein Kind mit einem Gestationsalter unter 25 SSWs zur Welt, sollte laut Nuffield Council mit den Eltern über die lokalen Outcome-Daten von Kindern dieses Alters gesprochen werden. Auch sollten die zu erwartenden Beeinträchtigungen für das Kind angesprochen werden.

[...] discuss with the parents in a thorough and frank fashion, the national and local statistical evidence for survival and the range of disabilities which are indicated for this age [57].

3. 24+ 0 bis 6 (GA) :

Wird ein Kind mit einem Gestationsalter von 24+0 bis 6 Schwangerschaftswochen geboren, sollte eine intensivmedizinische Versorgung des Kindes nur in der Annahme begonnen werden, dass diese im vermuteten besten Interesse des Kindes stattfindet.

[...] baby will be offered full invasive intensive care and support from birth and admitted to a neonatal intensive care unit, *unless* the parents and the clinicians are agreed that in the light of the baby's condition (or likely condition) it is not in his or her best interests to start intensive care [57].

4. 23+ 0 bis 6 (GA) :

Wird ein Kind mit einem Gestationsalter von 23+0 bis 6 Schwangerschaftswochen geboren, empfiehlt es sich laut Nuffield Council, den Wünschen der Eltern hinsichtlich der Reanimation und intensivmedizinischen Betreuung ihres Kindes nachzukommen.

[...], it is very difficult to predict the future outcome for an individual baby. Precedence should be given to the wishes of the parents regarding resuscitation and treatment of their baby with invasive intensive care [57].

5. 22+ 0 bis 6 (GA) :

Kommt ein Kind mit einem Gestationsalter von 22+0 bis 6 Schwangerschaftswochen zur Welt, empfiehlt es sich laut Nuffield Council, das Kind nicht zu reanimieren. Wünschen die Eltern dennoch lebensrettende Maßnahmen, sollte dies im Dialog mit einem erfahrenen Pädiater entschieden werden. Die Reanimation des Kindes sollte nur erfolgen, wenn sie nach eingehender Überprüfung im besten Interesse des Kindes geschieht.

[...] standard practice should be not to resuscitate a baby. Resuscitation would normally *not* be considered or proposed. Only if parents request

resuscitation, and reiterate this request, after thorough discussion with an experienced paediatrician about the risks and long-term outcomes, should resuscitation be attempted and intensive care be offered. The treating clinicians must concur that this is an exceptional case where resuscitation is in a baby's best interests [57].

6. unter 22 SSW (GA) :

Wird ein Kind mit einem Gestationsalter unter 22 Schwangerschaftswochen geboren, empfiehlt es sich laut Nuffield Council nicht, das Kind zu reanimieren. Werden dennoch lebensrettende Maßnahmen begonnen, sollten diese im Rahmen klinischer Studien unter Beaufsichtigung durch ein Ethikkomitee stattfinden.

[...] no baby should be resuscitated. [...] We recommend that attempts to resuscitate these babies should *only* take place within a clinical research study that has been assessed and approved by a research ethics committee and with informed parental consent [57].

Die Arbeitsgruppe des Nuffield Councils empfiehlt weiter, unmittelbar mit der palliativen Begleitung des Kindes zu beginnen, sollte entschlossen werden, eine Reanimation oder intensivmedizinische Maßnahmen nicht zu ergreifen. Die palliative Begleitung ist fortzuführen, bis das Kind verstorben ist.

Qualitätskriterien für das Handeln im Besten Interesse des Kindes

Anschließend an die vorgeschlagenen Leitlinien bezüglich der Einleitung intensivmedizinischer Therapien am Lebensanfang eines Kindes, stellt der Nuffield Council in seinem Bericht eine Liste möglicher Qualitätskriterien zusammen, welche eine gute alltägliche Praxis bei Stellvertreterentscheidungen im Besten Interesse eines Kindes sichern sollen.

1. Entscheidungen, ob lebensrettende Maßnahmen postpartal ergriffen werden [57]:

- Gestationsalter bei Geburt

- Evidenz-basierte Daten bzgl. Überlebenswahrscheinlichkeit
- Allgemeinzustand des Kindes bei Geburt, Lebenswille sichtbar?
- Liegen signifikante abnorme Entwicklungen vor?
- Sichtweise und Gefühle der Eltern

2. Entscheidungen, ob eine Therapie zurückgenommen, oder vorenthalten werden muss bzw. darf [57]:

- Wird die zur Diskussion stehende Behandlung das Leben des Kindes signifikant verlängern? Eine Verlängerung des Sterbeprozess des Kindes erschien hier dem Nuffield Council als fragwürdig erstrebenswert.
- Wie viel Schmerzen, Leiden und Stress wird die in Frage kommende Behandlung dem Kind zufügen? Werden wiederholt schmerzhaft Eingriffe notwendig? Welche lindernden Maßnahmen sind verfügbar?
- Sichtweise und Gefühle der Eltern

3. Entscheidungen bzgl. Rücknahme und Vorenthaltung von lebenserhaltenden Maßnahmen von Kindern mit schlechter Prognose [57]:

- Wie lange wird das Kind überleben, wenn lebenserhaltende Maßnahmen zurückgenommen werden?
- Wie groß ist die Sicherheit darüber, dass das Kind Schmerzen, Leid und Disstress empfindet?
- Wird das Baby jemals in der Lage sein unabhängig zu überleben, wenn die lebenserhaltenden Maßnahmen nicht zurückgenommen werden?
- Welchen Nutzen hat die Fortführung der lebenserhaltenden Maßnahmen für das Kind?

- Überwiegt die Belastung für das Kind den erhofften Nutzen der Behandlung?
- Zeigt das Kind Bemühungen zu überleben?
- Die Sichtweise und Gefühle der Eltern hinsichtlich des Interesses des Kindes.

4.3 British Association of Perinatal Medicine (2008) – The Management of babies born Extremely Preterm at less than 26 weeks of gestation – A Framework for Clinical Practice at the time of Birth

Ein weiteres orientierungsgebendes Werk bietet die British Association of Perinatal Medicine (BAPM) in Ihrem Bericht “The Management of babies born Extremely Preterm at less than 26 weeks of gestation - A Framework for Clinical Practice at the time of Birth” [95], welcher im Oktober 2008 erstmals veröffentlicht wurde. Da auch thematisch angelehnt, finden sich Verweise auf die zuvor beschriebenen Richtlinienwerke des Nuffield Council on Bioethics sowie des Royal College of Paediatrics and Child Health. Zur Objektivierung der vorgetragenen Richtlinien und Verhaltensempfehlungen finden sich Verweise auf Ergebnisse der EPICure- Studien [18, 19, 22, 45, 97, 98].

Basis des Entscheidungsprozesses ist hierbei die individualisierte Therapieentscheidung:

Care of the mother, her fetus and the baby, will always need to be individualised and should be led by senior staff in all disciplines [95]

In Fällen in denen es möglich ist, empfiehlt die BAPM die umfassende Information der Eltern vor der Geburt ihres Kindes, um diese auf die unterschiedlichen Situationen, welche sich postpartal zeigen, vorzubereiten. Die Information der Eltern sollte möglichst genaue Einschätzungen zum erwarteten Outcome des Kindes beinhalten, die realistisch verfügbaren Therapieoptionen erklären, Therapierücknahme und Therapievorenthalten erläutern, sowie auf die positive Rolle der Palliativbehandlung in diesem Zusammenhang hinweisen.

Ziel des BAPM ist es, einen Rahmen für die klinische Praxis in der Behandlung frühgeborener Kinder an der Grenze der Lebensfähigkeit zu schaffen. Die Gruppierung der Empfehlungen orientiert sich am Gestationsalter (GA) der Kinder [95]:

Empfehlungen der British Association of Perinatal Medicine

Gestationsalter	Behandlungsempfehlung
< 23 SSW	<ul style="list-style-type: none"> - i.d.R. keine Reanimation im besten Interesse des Kindes - wenn kein Konsens mit Kindseltern erreichbar, Zweitmeinung einholen
23+ 0-6 SSW	<ul style="list-style-type: none"> - Frühgeburtlichkeit versuchen zu verhindern - auf Elternwunsch auch vertretbar, das Kind nicht zu reanimieren - wenn Herztöne ableitbar, ist die Reanimation/ intensivmedizinische Behandlung eine von mehreren Optionen - bei Verschlechterung oder fehlendem Ansprechen auf Reanimation diese nach Rücksprache mit den Eltern beenden
24+ 0-6 SSW	<ul style="list-style-type: none"> - Reanimation generell beginnen, außer schwerwiegende Fehlbildungen mit infauster Prognose sprächen dagegen - Falls Kind unreifer als angenommen, Beendigung der Reanimation im Verlauf möglich
25+ SSW	<ul style="list-style-type: none"> - Reanimation und intensivmedizinische Behandlung bei Kreislaufreaktion
Unsicheres Gestationsalter	<ul style="list-style-type: none"> - erfahrenen Neonatologen/Pädiater zur Geburt rufen - schrittweises Vorgehen abhängig von Herztönen und Kreislaufreaktion auf erste

	Reanimationsversuche
--	----------------------

Modifiziert nach: Wilkinson, A. R.; Ahluwalia, J.; Cole, A.; Crawford, D.; Fyle, J.; Gordon, A. et al. (2008): Management of babies born extremely preterm at less than 26 weeks of gestation: a framework for clinical practice at the time of birth

1. Weniger als 23 Wochen (GA)

Bei gesichertem Gestationsalter von weniger als 23+0 Schwangerschaftswochen empfiehlt es sich laut BAPM, eine Reanimation im Besten Interesse des Kindes nicht einzuleiten. Stimmen die Kindseltern mit dieser Empfehlung nicht überein, sollte den Eltern ein Gespräch mit einem weiteren erfahrenen Pädiater über das Outcome solch unreifer Kinder angeboten werden [95].

Weiter verweist das BAPM auf die Outcome-Daten der EPICure-Studien 1995 und 2006:

In the EPICure study of all babies born in 1995 in the UK and Eire at <26 weeks gestational age, only two babies reported at <23 weeks survived to discharge and one has severe disability. In the EPICure 2 study (2006) survival remains extremely rare at this gestational age, with a high incidence of early major morbidity in the few who are discharged home [22, 95].

Diese Daten zeigen, dass trotz der Verbesserung der medizinischen Behandlungsoptionen 2006 im Vergleich zu 1995 kein signifikanter Anstieg der Überlebenschancen oder ein deutlicher Abfall der Rate von Kindern mit weitreichenden Gesundheitsbeeinträchtigungen dieser sehr unreifen Kinder zu verzeichnen ist.

2. 23+0 bis 23+6 Wochen (GA)

Ist das Gestationsalter gesichert und fetale Herztöne ableitbar, sollte bei nicht zu verhindernder Frühgeburt ein in Neugeborenenreanimation erfahrener Kinderarzt anwesend sein. Auch in dieser Situation sollte im besten Interesse des Kindes über die Einleitung intensivmedizinischer Maßnahmen entschieden werden. Es ist vertretbar, die Reanimation

eines so unreifen Kindes auf Wunsch der Eltern nicht zu ergreifen. Fällt die Entscheidung zugunsten der Reanimation des Kindes, ist die Reaktion des kindlichen Herzens auf die manuelle Entfaltung der Lunge als entscheidender Faktor für die Fortführung der Maßnahmen heranzuziehen. Die Eltern müssen bei Verschlechterung oder einem Ausbleiben der Reaktion des kindlichen Kreislaufs auf die ergriffenen Maßnahmen über die Aussichtslosigkeit auf Besserung des Zustandes ihres Kindes aufgeklärt werden [95].

Zur Erläuterung zieht die BAPM die folgenden Ergebnisse der EPICure-Studien heran:

The EPICure study reported in 2000 that at 23 weeks 121/241 (50%) of live born babies were admitted for intensive care of whom 105 (80%) died in hospital. 26 babies were discharged home, one died and 14 (54%) have a moderate or severe disability at six years. Early findings in the EPICure 2 study (2006) show that at this gestational age survival has not increased significantly and there has been no change in early major morbidity [22, 95]

Diese Daten verdeutlichen den geringen Anteil an Kindern mit einem Gestationsalter von unter 24 SSW, die unter intensivmedizinischer Behandlung die Folgen einer solchen Frühgeburtlichkeit überleben. Von 241 in diesem Gestationsalter geborener Kinder überlebten zum Zeitpunkt der Datenerhebung 25, 14 Kinder davon mit Gesundheitseinschränkungen unterschiedlicher Ausprägung.

3. 24+0 bis 24+6 Wochen (GA)

Ist das Gestationsalter des Kindes gesichert, empfiehlt die BAPM in diesem Alter eine Reanimation generell zu beginnen, außer Eltern und behandelnde Ärzte sind gemeinsam zu dem Entschluss gekommen, dass dies aufgrund schwerwiegender Fehlbildungen nicht im besten Interesse des Kindes ist. Wiederum ist die Reaktion des kindlichen Kreislaufes auf die Entfaltung der Lunge richtungsweisend hinsichtlich des Beginns intensivmedizinischer Maßnahmen. Entsteht nach der

Geburt der Eindruck, das Kind sei unreifer als erwartet, kann es im besten Interesse des Kindes sein, die Reanimation nicht zu beginnen [95].

Hierzu die Ergebnisse der EPICure-Studien:

In the 1995 study, although 313/382 (78%) of babies born at this gestational age (313) were given intensive care, 198 (66%) died. Half of the survivors (52) have a moderate or severe disability at six years. Early findings in the PICure 2 study (2006) show that at this gestational age survival has increased significantly by 12% [22, 56, 95].

Diese Daten zeigen, dass die Rate der durch intensivmedizinische Maßnahmen erstversorgter Kinder mit diesem Gestationsalter deutlich höher liegt. Des Weiteren ist ein signifikanter Anstieg der Überlebensrate von 1995 zu 2006 um 12% zu verzeichnen, wobei die Hälfte der überlebenden Kinder im Alter von sechs Jahren Gesundheits Einschränkungen unterschiedlichen Ausmaßes aufweisen.

4. 25 Wochen und mehr (GA)

Beträgt das Gestationsalter des Kindes zum Zeitpunkt seiner Geburt über 25 Schwangerschaftswochen, ist die Überlebenswahrscheinlichkeit des Kindes heutzutage höher als noch im Jahre 1995. Kinder dieses Alters sollten reanimiert werden und bei entsprechender Kreislaufreaktion intensivmedizinische Maßnahmen erhalten [95].

Hierzu die Ergebnisse der EPICure-Studien:

In the 1995 study 389/424 (92%) babies born alive at 25 weeks were admitted for intensive care but 171 (48%) died. 27% of the survivors had no identifiable impairment at six years. In 2006 survival had increased significantly from 54% to 67% by 13%, but there is no evidence of any change in early major morbidity [18, 19, 22, 45, 97, 98].

Die Datenlage zeigt somit, dass der Anteil überlebender Kinder, sowie der Anteil an Kindern die ohne erkennbare Gesundheitseinschränkungen überleben, bei einer Geburt in diesem Gestationsalter deutlich steigen.

5. Unsicheres Gestationsalter

Herrscht Unsicherheit bezüglich des Gestationsalters des Kindes und wird dieses jedoch über 23+0 Schwangerschaftswochen vermutet, sollte ein erfahrener Pränataldiagnostiker herangezogen werden, wenn dies zeitlich möglich erscheint. Sind fetale Herztöne ableitbar, sollte ein erfahrener Neonatologe die Geburt des Kindes begleiten, und von einem weiteren Pädiater oder einer Kinderintensivschwester unterstützt werden. Die Entscheidung über den Beginn einer Atemhilfe sollte dann im besten Interesse des Kindes getroffen werden. Wird die Maskenbeatmung begonnen, entscheidet wieder die Reaktion des kindlichen Kreislaufes über das Fortführen der Reanimationsmaßnahmen. Treten Unsicherheiten bezüglich der Therapieentscheidungen auf, muss ein erfahrener Oberarzt oder Chefarzt dringlich hinzugerufen werden [95].

Intensivmedizinische Maßnahmen

Die Reaktion des kindlichen Kreislaufes auf die Atemhilfe ist, wie schon beschrieben, ein kritischer Parameter hinsichtlich der Entscheidung, ob intensivmedizinische Maßnahmen in vollem Umfang ergriffen werden.

Steigt die Herzfrequenz rasch an und wird das Hautkolorit des Kindes rosiger, empfiehlt die BAPM, das Kind zu intubieren und zu beatmen. Anschließend sollte die Surfactant-Gabe erfolgen, und das Kind zu einer neonatologischen Intensivstation gebracht werden [95].

Diese Entscheidungen sollten von Ärzten und Schwestern diskutiert und getroffen werden, die auf langjährige Erfahrungen im Bereich der Neonatologie zurückgreifen können.

Rücknahme oder Vorenthalten der Reanimation oder intensivmedizinischer Maßnahmen

Wird die Entscheidung getroffen, die Reanimation oder intensivmedizinische Maßnahmen zurückzunehmen oder vorzuenthalten, sollten „alle Maßnahmen ergriffen werden, die das Wohlbefinden und die Schmerzfreiheit des Neugeborenen sicherstellen“ [95]. Unter Anleitung erfahrener Mitarbeiter sollten die Eltern ermutigt werden, ihr Kind auf dem Arm zu halten, und Zeit mit ihrem Baby zu verbringen. Wenn die Eltern es wünschen, sollte dies in ruhiger privater Atmosphäre sein [95].

Ist das Kind verstorben, sollten die Eltern ein Angebot zur Trauerbegleitung erhalten. Hierbei sollte auch eine Beratung hinsichtlich der Option stattfinden, das Kind nach seinem Tod pathologisch untersuchen zu lassen [95].

Zu einem angemessenen, späteren Zeitpunkt empfiehlt es sich, mit den Eltern das Wiederholungsrisiko bei erneuter Schwangerschaft zu besprechen [95].

4.4 Einbecker Empfehlungen der Deutschen Gesellschaft für Medizinrecht zu den Grenzen der ärztlichen Behandlungspflicht bei schwerstgeschädigten Neugeborenen

Die erstmals im Jahr 1986 veröffentlichten „Einbecker Empfehlungen der Deutschen Gesellschaft für Medizinrecht zu den Grenzen der ärztlichen Behandlungspflicht bei schwerstgeschädigten Neugeborenen“ [22a] wurden nach Überarbeitung durch Arbeitsgruppen der Akademie für Ethik in der Medizin, der Deutschen Gesellschaft für Kinderheilkunde und der Deutschen Gesellschaft für Medizinrecht 1992 neu verfasst.

Die Empfehlungen werden explizit als solche benannt und gliedern sich in eine Präambel mit Voraberbäuterungen und den nachfolgenden neun Empfehlungen, welche numerisch aufgelistet werden.

In der Präambel findet sich zunächst der Hinweis, dass die Empfehlungen „nicht als Handlungsanweisungen“ [22a] zu verstehen sind, sondern als „Orientierungshilfe“ [22a] der „Entscheidungsfindung und Beratung“ [22a]

dienen sollen. Die Autoren weisen weiter darauf hin, dass eine Neufassung der Empfehlungen vor allem vor dem Hintergrund der Modernisierung diagnostischer und therapeutischer Prozesse in der Neonatologie notwendig gewesen sei.

Basis der Entscheidungsfindung sei die Abwägung zwischen „Unverfügbarkeit menschlichen Lebens“ und „Grenzsituationen“, in denen „ Leidensvermeidung oder Leidensverminderung [...] ein höherer Stellenwert eingeräumt werden muss“ [22a]. Bei Entscheidungen im Rahmen dieser oben genannten „Grenzsituationen“ seien Konsensentscheidungen das Ziel.

I. Die erste Empfehlung befasst sich mit dem Wert menschlichen Lebens und der für den Staat und Ärzte schaff hieraus resultierenden Aufgaben: „Das menschliche Leben ist ein Wert höchsten Ranges [...], seine Erhaltung vorrangige ärztliche Aufgabe“ [22a]. Weiter gebe es keinerlei Aspekte, welche eine Abstufung dieser Schutzwürdigkeit erlauben.

II. Die zweite Empfehlung befasst sich mit medizinischen Eingriffen, welche eine potenzielle Verkürzung der Lebensdauer oder den Tod eines Neugeborenen herbeiführen. Eine aktive Beendigung des Lebens eines Neugeborenen lehnen die Autoren ab: „Die gezielte Verkürzung des Lebens eines Neugeborenen durch aktive Eingriffe ist Tötung und verstößt gegen die Rechts- und Berufsordnung“ [22a].

III. Weiter bestehe eine Behandlungspflicht auch im Sinne „personeller Betreuung, welche erst mit der Feststellung des Todes [...]“ [22a] endet.

IV. Die vierte Empfehlung befasst sich mit der Form, in der der behandelnde Arzt seiner Behandlungspflicht nachkommen muss. Die Autoren weisen darauf hin, dass „ die ärztliche Behandlungspflicht [...] nicht allein durch die Möglichkeiten der Medizin bestimmt“ [22a] wird, sondern auch an „ ethischen Kriterien [...] auszurichten“ [22a] sei. Das „Prinzip der verantwortungsvollen Einzelfallentscheidung“ begründe somit Fälle, „ in denen der Arzt nicht den ganzen Umfang der medizinischen Behandlungsmöglichkeiten ausschöpfen“ müsse.

V. Im Rahmen der fünften Empfehlung wird die unter IV. angegebene Einschränkung der Behandlungspflicht erläutert: Eine Einschränkung der Behandlungspflicht sei gegeben, wenn: „ das Leben des Neugeborenen nicht auf Dauer erhalten werden kann, sondern ein in Kürze zu erwartender Tod nur hinausgezögert wird“ [22a].

VI. Die sechste Empfehlung hat die Überprüfung der Verhältnismäßigkeit einer medizinischen Behandlung eines schwerkranken Neugeborenen als Teil des „ethischen Auftrag“ des Arztes zum Inhalt. Somit sei es nach Auffassung der Autoren in der Verantwortung des behandelnden Arztes zu prüfen, ob „die Belastung durch gegenwärtig zur Verfügung stehende Behandlungsmöglichkeiten die zu erwartende Hilfe übersteigt“ [22a].

VII. Sei dies der Fall, und die durch die medizinische Behandlung entstehende Belastung überwiege den Nutzen für das Kind, so bestehe „keine absolute Verpflichtung [...], lebensverlängernde Maßnahmen“ [22a] fortzuführen. Dennoch sei jederzeit eine ausreichende Behandlung des Neugeborenen im Sinne von „Leidenslinderung und menschlicher Zuwendung“ [22a] sicherzustellen.

VIII. Im Rahmen der achten Empfehlung werden Kriterien für ein Gelingen der Kommunikation aller Beteiligten am Entscheidungsprozess entwickelt. Basis hierfür sei eine kontinuierliche und umfassende Aufklärung der Kindeseltern [22a]. Darüber hinaus sei es wichtig, dass die Kindeseltern in den Entscheidungsprozess der Behandlung ihres Kindes einbezogen würden. Weiter gelte, dass „gegen den Willen der Eltern [...] eine Behandlung [des Kindes- Anm. d. A.] nicht unterlassen oder abgebrochen werden“ [22a] dürfe. Sei das Finden eines Konsens nicht möglich oder verweigerten die Eltern ihre Zustimmung indizierter medizinischer Maßnahmen, sei ein Vormundschaftsgericht hinzuzuziehen [22a].

Notfallmaßnahmen bedürften keiner vorherigen Zustimmung von Sorgeberechtigten oder des Gerichtes [22a].

IX. Die neunte Empfehlung weist auf die unbedingte Notwendigkeit hin, eine „beweiskräftige Dokumentation“ [22a] vorzunehmen, insbesondere sollte hieraus hervorgehen, welche Befunde oder Maßnahmen erhoben oder ergriffen wurden, und welche Gründe für eine Therapiebegrenzung ausschlaggebend waren.

4.5 Gemeinsame deutsche Empfehlung: Frühgeburt an der Grenze der Lebensfähigkeit des Kindes (u.a. Gesellschaft für Neonatologie und Pädiatrische Intensivmedizin)

Die gemeinsame Leitlinie der deutschen Fachgesellschaften von Gynäkologie und Geburtshilfe, der Deutschen Gesellschaft für Kinderheilkunde und Jugendmedizin, der Deutschen Gesellschaft für Perinatale Medizin und Gesellschaft für Neonatologie und Pädiatrische Intensivmedizin, ist laut Verfasser als eine Art Entscheidungshilfe im Rahmen von Therapieentscheidungen bei Frühgeburtlichkeit an der Grenze der Lebensfähigkeit von Kindern zu verstehen. Sie adressiert hierbei die medizinischen, ethischen und rechtlichen Dimensionen solcher Entscheidungen.

Den Empfehlungen voraus gehen grundlegende ethische Überlegungen, welche die individuellen Charakteristika sowohl des Kindes als auch der Eltern als zentrale Aspekte des Entscheidungsprozesses betrachten:

Die Bürde der Verantwortung darf keinesfalls den Eltern allein übertragen werden. Deshalb sollen die verantwortlichen Ärzte und die Eltern die Entscheidung über die Lebenserhaltung gemeinsam beraten [6].

Unabhängig von seinen Lebens- und Überlebensaussichten hat es [das Kind] ein Recht auf Grundversorgung, bestmögliche Pflege und menschliche Zuwendung [6].

Kommt ein Kind deutlich zu früh zur Welt, stellt sich im Rahmen der großen Variationsbreite an zu erwartenden Komplikationen dem Behandlungsteam die Aufgabe, trotz großer Unsicherheiten hinsichtlich Outcome und weiterer Prognose einen therapeutischen Plan für Kind und Eltern zu entwickeln. Vor

allem der unmittelbaren Versorgung des Kindes nach der Geburt kommt hierbei zentrale Bedeutung zu:

Bei drohender Frühgeburt vor 29. SSW hat der Frauenarzt und ggf. der zur Beratung hinzugezogene Kinderarzt die Eltern über den Vorteil der vorgeburtlichen Verlegung der Schwangeren in ein Perinatalzentrum der höchsten Versorgungsstufe aufzuklären [6].

Je nach Unreife des Kindes sollten die Eltern schon vor der Geburt ihres Kindes über etwaige in Frage kommende therapiebegrenzende Schritte informiert werden:

Die Beratung schließt einen Hinweis darauf ein, welchen Entscheidungsspielraum die Eltern bei dem Beginn und der Beendigung lebenserhaltender Maßnahmen für ihr ungeborenes und geborenes Kind haben [6].

Dies hilft den Eltern, sich in begrenztem Maße auf die Situation vorzubereiten, die sich ihnen nach der Geburt ihres Kindes bieten könnte.

Es empfiehlt sich laut Leitlinie weiter dringend, dass bei der Geburt solch unreifer Kinder ein Neonatologe unmittelbar vor Ort ist, um das Kind entgegenzunehmen und medizinisch zu versorgen.

Gemeinsame Leitlinie der deutschen Fachgesellschaften von Gynäkologie und Geburtshilfe, der Deutschen Gesellschaft für Kinderheilkunde und Jugendmedizin, der Deutschen Gesellschaft für Perinatale Medizin und Gesellschaft für Neonatologie und Pädiatrische Intensivmedizin

Frühgeborenes <22.SSW p.m.	<ul style="list-style-type: none"> - auf Reanimation verzichten, da Überlebenschance äußerst gering
Frühgeborenes 22-23+ 6/7.SSW p.m.	<ul style="list-style-type: none"> - Überlebenschance kontinuierlich steigend - Zwischen lebenserhaltender Therapie und palliativer Therapie abwägen
Frühgeborenes ab 24.SSW p.m.	<ul style="list-style-type: none"> - Indikation für lebenserhaltende Maßnahmen - Erstversorgung in vollem Umfang, da Überlebensrate hoch
Frühgeborene mit angeborenen/ erworbenen Gesundheitsstörungen	<ul style="list-style-type: none"> - in Abhängigkeit vom Ausprägungsgrad der Gesundheitsstörung Einschränkung der intensivmedizinischen Maßnahmen diskutieren

Modifiziert nach: AWMF (2007): Frühgeburt an der Grenze der Lebensfähigkeit des Kindes. Online verfügbar unter http://www.awmf.org/uploads/tx_szleitlinien/024-019I_S2k_Fruehgeburt_Grenze_der_Lebensfaehigkeit-2007-12.pdf, zuletzt aktualisiert am 12/2007

1. Frühgeborene vor 22 vollendeten Schwangerschaftswochen (p.m.)

Die Überlebenschance solcher Kinder ist als äußerst gering einzustufen. Deshalb empfiehlt es sich laut deutscher Leitlinie im Allgemeinen, in dieser Situation auf eine Reanimation des Neugeborenen zu verzichten.

Diese Kinder überleben nur in Ausnahmefällen. In der Regel wird man auf eine initiale Reanimation verzichten [6].

2. Frühgeborene ab 22 bis 23 6/7 Schwangerschaftswochen (p.m.)

Kinder, die mit diesem Gestationsalter geboren werden, haben eine im Vergleich zur Gruppe davor kontinuierlich ansteigende Chance auf ein unmittelbares Überleben, weisen jedoch auch einen hohen Grad an Morbidität mit dauerhafter Abhängigkeit von der Hilfe anderer auf:

In dieser Zeitspanne der Schwangerschaft steigt die Überlebenschance behandelter Frühgeborener kontinuierlich bis auf ca. 50 % an [...]. Allerdings leiden 20 - 30 % der überlebenden Kinder an schwerwiegenden Gesundheitsstörungen [...][6].

Hier gilt es laut Leitlinie abzuwägen, ob eine lebenserhaltende oder eine palliative Therapie im besten Interesse des Kindes ist [6].

3. Frühgeborene ab 24 Schwangerschaftswochen (p.m.)

Laut Leitlinie ist es bei Kindern dieses Gestationsalters in der Regel indiziert, lebenserhaltende Maßnahmen im Rahmen der Erstversorgung des Neugeborenen zu ergreifen. Dies begründet sich in den ansteigenden Überlebensraten dieser Kinder:

Die Überlebenschancen behandelter Frühgeborener erreichten in Deutschland 2002 bis 2004 60% zwischen 24 0/7 und 24 6/7 Wochen, sowie 75% zwischen 25 0/7 und 25 6/7 Wochen mit regionalen Unterschieden [6].

4. Frühgeborene mit angeborenen oder perinatal erworbenen Gesundheitsstörungen

Leidet ein Frühgeborenes zusätzlich unter ausgeprägten perinatal bedingten Gesundheitsbeeinträchtigungen sowie massiven kongenitalen Fehlbildungen, empfiehlt es sich, so die Verfasser der Leitlinie, eine Einschränkung der intensivmedizinischen Maßnahmen zu diskutieren [6].

Weiter bedeutet dies:

Ist zu erkennen, dass ein Kind sterben wird, soll es begleitet werden, dies möglichst in Anwesenheit der Eltern, die dabei unterstützt werden sollen [6].

4.6 Schweizerische Gesellschaft für Neonatologie - Empfehlungen zur Betreuung von Frühgeborenen an der Grenze der Lebensfähigkeit (Gestationsalter 22-26 SSW)

Die gemeinsame Empfehlung der schweizerischen Gesellschaft für Neonatologie, der schweizerischen Gesellschaft für Gynäkologie und Geburtshilfe sowie der schweizerischen Gesellschaft für Pädiatrie wurde von einer Expertengruppe der Gesellschaft für Neonatologie entwickelt, und beschäftigt sich mit dem Aspekt der Frühgeburtlichkeit an der Grenze zur Lebensfähigkeit bei einem Gestationsalter von 22-26 SSW [10].

Da im Rahmen von Therapieentscheidungen bei extremer Frühgeburtlichkeit schon einige Tage Unterschied im Gestationsalter weitreichende Folgen haben können, verweist die Arbeitsgruppe zunächst auf die Optionen, die zur Bestimmung des Gestationsalters zur Verfügung stehen:

In der International Classification of Disease [...] wird das Gestationsalter als das postmenstruelle Alter definiert und in Wochen und Tagen angegeben. [...] Dabei muss berücksichtigt werden, dass die Präzision des Früh-Ultraschalls bei ± 4 Tagen und diejenige der anamnestischen Angabe bei -6 bis +14 Tagen liegt [10].

Weiter verweist die Arbeitsgruppe auf deutliche Unterschiede der Kinder hinsichtlich ihrer Reife bei identischem Gestationsalter bei Geburt. Dies erfordert demnach individuelle Therapieentscheidungen, welche sich an aktuellen Outcome-Daten des jeweiligen Gestationsalters orientieren.

Die biologische Variabilität kann [...] dazu führen, dass Frühgeborene mit identischem Gestationsalter wesentliche Reifeunterschiede aufweisen, die sich ihrerseits auf die therapeutischen Bedürfnisse nach der Geburt und auf die individuellen Mortalitäts- und Morbiditätsrisiken auswirken können. [...] Neben nationalen und internationalen Zahlen sind vor allem auch lokale Outcome-

Daten von Frühgeborenen an der Grenze der Lebensfähigkeit von entscheidender Bedeutung [10].

Im Rahmen ethischer Überlegungen bezüglich der therapeutischen Optionen bei extremer Frühgeburtlichkeit verweist die Arbeitsgruppe auf die Gefahr der Übertherapie solcher Kinder:

[...], dass in jedem Fall ein therapeutisches Abwägen stattfindet zwischen dem durch die Behandlung wahrscheinlich ermöglichten Gewinn einerseits und dem während der Therapie zugemuteten Leiden andererseits [10].

Hierbei sei der Anlass für eine Therapierücknahme oder einen Therapieverzicht, „dem Frühgeborenen unverhältnismäßig großes Leiden zu ersparen“ [10]. Die Konsequenzen solcher Entscheidungen trage das Behandlungsteam, die Eltern und letztlich auch die Gesellschaft. Hierbei sei darauf zu achten, dass ein konstanter Dialog zwischen allen beteiligten Instanzen stattfindet. Besonders die Tatsache, dass die Eltern die für ihr Kind getroffene Entscheidung mittragen können, sei von enormer Bedeutung [10].

Die von der schweizerischen Gesellschaft für Neonatologie empfohlenen Maßnahmen fasst die folgende Tabelle zusammen:

Vorgehen bei drohender Frühgeburtlichkeit <26. SSW

Gestationsalter (vollendete SSW)	Neonatologischer Betreuungsansatz
< 22 0/7	Symptomkontrolle und palliative Begleitung
22 0/7- 23 6/7	Symptomkontrolle und palliative Begleitung
24 0/7- 24 6/7	Individueller Therapieansatz
25 0/7- 25 6/7	Individueller Therapieansatz

Modifiziert nach: Berger, T. M.; Bernet, V.; El Alama, S.; Fauchère, J. C.; Hösli, I.; Irion, O. et al. (2011): Perinatal care at the limit of viability between 22 and 26 completed weeks of gestation in Switzerland. In: Swiss Med Wkly.

Wird das Kind im Kreissaal initial behandelt, empfiehlt es sich laut schweizer Leitlinie, auf der neonatologischen Intensivstation, die folgenden therapeutischen Strategien für den individuellen Fall zu bedenken:

1. Vorläufige Intensivbehandlung (Provisional intensive care):

Diese therapeutische Strategie bezeichnet die vorläufige intensivmedizinische Unterstützung des Neugeborenen, solange das behandelnde Team die realistische Chance auf ausreichend gute Lebensqualität des Kindes sieht. Die Therapien werden fortgesetzt, solange sie dem Kind als zumutbar erscheinen [10].

2. Therapeutische Zieländerung (Redirection of care):

Zeigt sich im Verlauf der Behandlung, dass das „primäre Ziel“, eine gute Lebensqualität, dem Kind nicht mehr ermöglicht werden kann, besteht keine Indikation mehr, die intensivmedizinischen Maßnahmen weiterzuführen. Eine palliative symptomorientierte Begleitung rückt nun in den Fokus der ärztlichen und pflegerischen Maßnahmen [10].

3. Symptomkontrolle (comfort care):

Wird die Entscheidung getroffen, kurative und lebenserhaltende Maßnahmen nicht einzuleiten, findet ein fließender Wechsel Richtung palliativer Begleitung des Kindes statt.

[...]sollte alles getan werden, um dem Kind ein menschenwürdiges Sterben zu ermöglichen [...]. Gleichzeitig soll den Eltern durch engen Kontakt zum sterbenden Kind das Abschiednehmen erleichtert werden [10].

Hinsichtlich des Schmerzmanagements empfiehlt die Leitlinie:

Falls es für eine wirksame Schmerzbekämpfung notwendig ist, können auch Opiatdosierungen, die möglicherweise lebensverkürzend sind, verwendet werden. Dagegen ist die Verabreichung von Medikamenten

mit der Absicht, das Leben eines Frühgeborenen zu beenden, strafbar und auch nicht mit der beschriebenen ethischen Haltung vereinbar [10].

Therapeutische Konzepte in der Behandlung Frühgeborener

Vorläufige Intensivbehandlung	<u>Vorläufige intensivmedizinische Unterstützung</u> des Kindes, solange gute Lebensqualität erreichbar.
Therapiezieländerung	<u>Wechsel von initial kurativem zu palliativem Therapieansatz</u> , wenn gute Lebensqualität nicht erreichbar erscheint.
Symptomkontrolle	<u>Initiale Entscheidung für eine palliative Begleitung</u> des Kindes mit symptomorientierter Behandlung ohne lebenserhaltende Maßnahmen.

Modifiziert nach: Berger, T. M.; Bernet, V.; El Alama, S.; Fauchère, J. C.; Hösli, I.; Irion, O. et al. (2011): Perinatal care at the limit of viability between 22 and 26 completed weeks of gestation in Switzerland. In: Swiss Med Wkly.

4.7 Ethical Issues in Resuscitation of the Newborn Infant. ARC and NZRC Guideline 2010

Im Jahr 2010 veröffentlichten der australische Resuscitation Council und der neuseeländische Resuscitation Council eine gemeinsame Leitlinie bezüglich der ethischen Aspekte der Reanimation neugeborener Kinder [4]. Mit Fokus auf den eigentlichen Reanimationsprozess werden hierbei die richtungsweisenden ethischen Aspekte bei der Einleitung und dem Abbruch einer Neugeborenenreanimation behandelt.

Einleitung einer Reanimation

Bestehen Unsicherheiten hinsichtlich der Prognose oder des Zustandes des Kindes, empfiehlt es sich laut dieser Empfehlung, eine Reanimation einzuleiten,

um im Rahmen des so hinzugewonnenen Zeitspielraumes eine fundierte Therapieentscheidung zu treffen:

Resuscitation does not mandate continued support. Not starting resuscitation or starting intensive care which is stopped later, when the details of the infant's condition are known, are ethically and legally equivalent. The latter approach allows time to gather more complete clinical information and for discussions with the family [4].

Diese Methode, um die für den Entscheidungsprozess zur Verfügung stehende Zeit zu steigern, sollte laut Leitlinie jedoch nicht bei folgenden Neugeborenen angewandt werden:

Exceptions include infants with anencephaly and extremely immature infants for whom there is very little possibility of intact survival [4].

Keine Indikation für eine Reanimation eines Neugeborenen besteht laut des ARC und NZRC, wenn sich folgendes Krankheitsbild darstellt:

When gestation, birth weight, or congenital anomalies are associated with almost certain early death and an unacceptably high morbidity is likely among the rare survivors, resuscitation is not indicated [4].

Stellt sich den Behandlern bei Geburt des Kindes ein nicht absolut eindeutiges Bild mit grenzwertigen Überlebenschancen und hohem Leiden dar, so empfiehlt es sich laut Council, Leid und Nutzen des Kindes im Verhältnis zu evaluieren, und die elterliche Sichtweise im Rahmen der Therapieentscheidung zu befolgen.

Abbruch der Reanimationsmaßnahmen

Es ist laut Council vertretbar, zuvor ergriffene Reanimationsmaßnahmen zu beenden, wenn nach zehn Minuten erfolgloser Reanimation keine Herzaktionen des Kindes nachweisbar sind.

[...] it is appropriate to consider stopping resuscitation if the heart rate is undetectable and remains so for 10 minutes, because both survival and quality of survival deteriorate precipitously by this time [4].

Ist die Entscheidung zur Rücknahme der Reanimationsmaßnahmen getroffen, sollte die palliative Begleitung des Kindes kurative Maßnahmen ablösen. Hierbei stehen das Wohlbefinden des Kindes und die Begleitung der Eltern im Vordergrund der Bemühungen des Behandlungsteams.

Indikationsüberprüfung bei Einleitung einer Neugeborenenreanimation

Indikation zur initialen Reanimation besteht	Reanimationsbeginn liefert Zeitgewinn für fundierte Therapieentscheidungen
Keine Indikation zur Reanimation	<ul style="list-style-type: none"> • Extrem unreife Frühgeborene mit niedrigem Geburtsgewicht und zu erwartender inakzeptabler Morbidität • Kongenitale Anomalien mit infauster Prognose <p>Generelle Evaluation von Leid vs. Nutzen</p>
Abbruch der Reanimation	Nach 10-minütiger erfolgloser Reanimation ohne ableitbare kindliche Herzaktion

Mod. n.: Ethical Issues in Resuscitation of the Newborn Infant. ARC and NZRC Guideline 2010

4.8 Das Groningen-Protokoll - Euthanasia in Severely Ill Newborns

Im Jahr 2005 sorgte das Groningen-Protokoll [89] mit den darin angebotenen Vorschlägen zum Umgang mit kritisch kranken Neugeborenen für Aufsehen. Der Niederländer Verhagen und weitere an der Arbeitsgruppe zur Entwicklung des Protokolls beteiligten Mitarbeiter, räumten darin die aktive Beendigung eines kindlichen Lebens in einem bestimmten Patientenkollektiv als adäquate Behandlungsoption ein:

In the Netherlands, euthanasia for competent persons older than 16 years of age has been legally accepted since 1985. The question [...] now is whether deliberate lifeending procedures are also acceptable for newborns and infants, despite the fact that these patients cannot express their own will [89].

Das sogenannte Groningen-Protokoll soll hierbei helfen, Situationen im klinischen Alltag aufzuzeigen, in denen die Euthanasie schwerstkranker Neugeborener laut Verhagen eine Behandlungsoption darstellt:

In the Netherlands, neonatal euthanasia has become a legal option and the Groningen Protocol contains an approach to identify situations in which neonatal euthanasia might be appropriate [89].

Zentraler Aspekt der Argumentation für die Euthanasie von Säuglingen ist nach Verhagen hierbei, dass es sich bei der Behandlung eines schwerstkranken, leidenden Säuglings mit wenigen Therapieoptionen um eine "Extremsituation" handle:

In the Netherlands, as in all other countries, ending someone's life, except in extreme conditions, is considered murder. A life of suffering that cannot be alleviated by any means might be considered one of these extreme conditions [89].

In den Niederlanden unterliegt die Euthanasie Neugeborener der gesetzlichen Kontrolle mittels eigenständiger Meldung des behandelnden Arztes nach dem Eingriff [89]. Beim Ausfüllen des Totenscheines darf nicht „natürlicher Tod“ angekreuzt werden. Es folgt eine staatsanwaltschaftliche Untersuchung der gestellten Indikation zur Euthanasie nach dem Versterben des Kindes:

[...] If a death is due to euthanasia, it cannot be certified as "natural." The doctor must inform the coroner, who inspects the body and, in turn, informs the district attorney, whose office reviews each case in light of the applicable laws or jurisprudence [89].

Die für Entscheidungen am Lebensende vorgeschlagenen Kategorien sind:

1. Kinder ohne Überlebenschance:

Zu dieser Gruppe werden Neugeborene gezählt, die trotz jeglicher zur Verfügung stehender medizinischer Behandlung kurz nach der Geburt an ihrer zugrundeliegenden Erkrankung versterben. Verhagen führt hier als Beispiel schwerwiegende kongenitale Fehlbildungen an.

This group consists of infants who will die soon after birth, despite optimal care with the most current methods available locally. These infants have severe underlying disease, such as lung and kidney hypoplasia [89].

2. Kinder mit schlechter Prognose und Abhängigkeit von intensivmedizinischen Maßnahmen:

Zu dieser Gruppe zählen nach der Einteilung des Groningen-Protokolls Kinder, welche nach einer zeitweiligen intensivmedizinischen Betreuung zwar überleben, deren zukünftige Lebensqualität sich jedoch krankheitsbedingt deutlich eingeschränkt darstellt:

They are infants with severe brain abnormalities or extensive organ damage caused by extreme hypoxemia. When these infants can survive beyond the period of intensive care, they have an extremely poor prognosis and a poor quality of life [89].

3. Kinder mit unerträglichem Leid:

Zu dieser Gruppe zählen nach Verhagen folgende Kinder:

[...] Infants with a hopeless prognosis who experience what parents and medical experts deem to be unbearable suffering [89].

Im Groningen-Protokoll werden zu dieser Kategorie Kinder gezählt, die nicht intensivpflichtig sind, denen jedoch eine reduzierte Lebensqualität und dauerhaftes Leiden prognostiziert werden:

For example, a child with the most serious form of spina bifida will have an extremely poor quality of life, even after many operations. This group also includes infants who have survived thanks to intensive care but for

whom it becomes clear after intensive treatment has been completed that the quality of life will be very poor and for whom there is no hope of improvement [89].

Gerade in dieser Kategorie sei die zuvorige genaue Abklärung von Diagnose und Prognose extrem wichtig, so die Verfasser.

Kategorisierung neonatologischer Therapieentscheidungen am Lebensende

Kinder ohne Aussicht auf Überleben	<u>Versterben kurz nach der Geburt zu erwarten</u> trotz medizinischer Versorgung an Grunderkrankung	<ul style="list-style-type: none"> • Lungenhypoplasie • Nierenhypoplasie
Kinder mit schlechter Prognose und zukünftiger Abhängigkeit von intensivmedizinischer Behandlung	<u>Zeitweises Überleben</u> unter intensivmedizinischer Behandlung bei <u>dauerhaft reduzierter Lebensqualität und weiter bestehender schlechter Prognose</u>	<ul style="list-style-type: none"> • Cerebrale Fehlbildungen • Ausgedehnte hypox.-ischäm. Organschäden
Kinder mit unerträglichem Leid	Kinder mit infauster Prognose, die nach intensivmed. Behandlung überleben, deren <u>aktuelles und zukünftiges Leid Eltern und Behandelnde als unerträglich</u> einstufen	<ul style="list-style-type: none"> • u.a. ausgedehnte Spina bifida - Befunde

Modifiziert nach: Verhagen, Eduard; Sauer, Pieter J.J (2005): The Groningen Protocol — Euthanasia in Severely Ill Newborns. In: N Engl J Med 352 (10), S. 959–962.

In Situationen, in denen die Leiden des Kindes medizinisch nicht kontrollierbar seien, ist es laut Groningen-Protokoll eine adäquate Therapieoption, das Leben des Kindes aktiv zu beenden:

There are, however, circumstances in which, despite all measures taken, suffering cannot be relieved and no improvement can be expected. [...] We are

convinced that life-ending measures can be acceptable in these cases under very strict conditions [89].

Diese "Umstände" von denen im Groningen-Protokoll die Sprache ist, sind folgende:

Voraussetzungen, die zur Euthanasieentscheidung zwingend erfüllt sein müssen [89]:

1. Diagnose und Prognose müssen sicher sein.
2. Unerträgliches Leid ohne Aussicht auf Besserung.
3. Die Diagnose, die Prognose und das Ausmaß des unerträglichen Leides müssen von mindestens einem unabhängigen Arzt bestätigt werden.
4. Beide Elternteile müssen nach Aufklärung einwilligen (informed consent).
5. Der Eingriff muss in Einklang mit medizinischen Standards erfolgen.

Die herangezogenen Beurteilungskriterien zur rechtlichen Einordnung des Procedere lauteten bei bisher verhandelten Fällen wie folgt:

The prosecutor used four criteria to assess each case: the presence of hopeless and unbearable suffering and a very poor quality of life, parental consent, consultation with an independent physician and his or her agreement with the treating physicians, and the carrying out of the procedure in accordance with the accepted medical standard [89].

Grundlegende Rechtfertigung seines Protokolls sucht Verhagen in seiner Erläuterung des Leidensbegriffs:

Suffering is a subjective feeling that cannot be measured objectively, whether in adults or in infants. But we accept that adults can indicate when their suffering is unbearable. [...] Experienced caregivers and parents are able to evaluate the degree of suffering in a newborn, as well as the degree of relief afforded by medication or other measures [89].

Hierbei ist von besonderer Bedeutung, dass die Stellvertreter des Kindes, also Eltern und behandelnde Ärzte, im Groningen-Protokoll befähigt werden, über den unmittelbaren Tod oder das Weiterleben des Neugeborenen zu entscheiden. Das entwickelte Protokoll solle hierbei laut Verfasser für Transparenz für die Handhabung von Euthanasieentscheidungen sorgen:

In the Netherlands, obligatory reporting with the aid of a protocol and subsequent assessment of euthanasia in newborns help us to clarify the decision-making process [89].

5 Kasuistische Betrachtung

(Anmerkung der Autorin: Die Fallkasuistiken wurden aus Datenschutzgründen vollständig hinsichtlich Namen, Geschlecht, Merkmale der Eltern (z.B. Beruf, Herkunftsland, Familienstand) verändert und anonymisiert, um einer möglichen Identifizierung vorzubeugen. Die Zuteilung der Namen der Patienten in den Fallkasuistiken erfolgte zufällig.)

5.1 Johanna

Das Mädchen Johanna wird in einem Gestationsalter (GA) von 37+4 Wochen mit einem Geburtsgewicht von 2600g per Notkaiserschnitt geboren. Johanna ist das erste Kind ihrer Eltern. Bereits in der Schwangerschaft war eine intrauterine Wachstumsretardierung bei Johanna aufgefallen. Unmittelbar nach der Geburt zeigt sich den behandelnden Pädiatern das Bild eines ateminsuffizienten Neugeborenen mit globaler Muskelhypotonie. Dies macht eine Intubation und folgend künstliche Beatmung notwendig. Bei der ersten orientierenden pädiatrischen Untersuchung fallen körperliche Veränderungen auf: Johannas Haut zeigt sich verändert, es scheinen Gefäße durch die pergamentartig-wirkende Hautoberfläche. Das kindliche Gesicht wirkt vorgealtert. Weiter auffallend sind periphere Ödeme, Fehlstellungen der Arme und Beine, Tintenrollerfüße, hypermobile Gelenke, ein im Verhältnis zum Gesichtsschädel großer Hirnschädel, tief sitzende Ohren, ein Spontannystagmus, sowie eine weit geöffnete, nicht pulsierende Fontanelle. Diese klinischen Anzeichen legten den Verdacht eines Neonatalen Progerie Syndroms (NPS, oder Wiedemann-Strauch-Syndrom) nahe.

Das Neonatale Progerie Syndrom (Wiedemann-Rautenstrauch-Syndrom)

(OMIM: %264090) [60]

Als Neonatales Progerie Syndrom, auch Wiedemann- Rautenstrauch-Syndrom genannt, wird ein seltenes Syndrom [60] bezeichnet, erstmals beschrieben von Rautenstrauch und Snigula im Jahre 1977 [62].

Während bei anderen Progerie-Syndromen wie dem Hutchinson-Gilford-Progerie-Syndrom Defekte im Lamin A- und Lamin C-Protein bekannt sind, bleibt die genaue Ätiologie des Wiedemann-Rautenstrauch-Syndromes ungeklärt. [50a]. Vermutet wird, dass eine rezessive Mutation eines bisher unbekanntes Ursprunges vorliegt. [50a].

Bis zum heutigen Stand stützt sich die Diagnose eines NPS auf die klinischen Symptome [62]. Den verschiedenen Progerie-Syndromen gemeinsam sind die spezifische Voralterung aller Organsysteme der Patienten, sowie die Wirkung eines „alten Mannes“ seit Geburt oder frühester Kindheit bei klinischer Betrachtung [62]. Trotz der spezifischen Gemeinsamkeiten im Phänotyp der bisher beschriebenen Fälle, zeigt sich offenbar auch eine gewisse klinische Variabilität, sowie eine genetische Heterogenität unter den erkrankten Kindern [62]. Vor allem in der Abgrenzung des Wiedemann-Rautenstrauch-Syndromes von anderen Progerie-Syndromen zeigt sich scheinbar ein früheres Altern der Kinder als bei anderen Progerie-Syndromen. [50a] Als klinisch verdächtig für ein NPS zählen hierbei: Intrauterine und postnatale Wachstumsretardierung, ein pseudohydrocephaler Schädel bei Microcephalie, generalisierte Lipodystrophie außer im Bereich der Wangen, Hände und Füße, Ohrfehlbildungen, Laryngomalazie, gastrooesophagealer Reflux, eine Acrodermatitis enterohepatica, abnormale Dentition, Zähne bei Geburt, eine progressive Kyphoskoliose, Osteoporose mit pathologischen Frakturen, ein auffallend niedriger Insulin-like-Growth-factor I (IGF-I) mit verzögertem Knochenalter, sowie eine Vergrößerung der Ventrikel [62]. Weiter können hiermit vergesellschaftet sein das Auftreten von Inguinalhernien, Kryptorchismus, Hüft dysplasien, Wachstumshormonmangel, kongenitale Glaukome, Herzfehler, mentale Retardierung, sowie eine Kalzifizierung der Basalganglien [62]. Langzeitbeobachtungen des Verlaufs eines NPS sind aufgrund des relativ kurzen Überlebens der Patienten nur begrenzt möglich, dies ist unter anderem auch Ausdruck des fortschreitenden Alterungsprozess, welcher mit diesem Syndrom einhergeht. Nach Pivnick beläuft sich die durchschnittliche Letalität des NPS auf sieben Monate,

wobei in seltenen Fällen ein längeres Überleben beobachtet werden konnte [62]. Assoziiert mit dem Vorliegen eines NPS sind eine Vielzahl an Begleiterkrankungen, welche das Kind zusätzlich belasten.

Die Erkrankung des Kindes im Verlauf

Bei Johanna zeigen sich im Verlauf die Lungenentwicklung und Atmung als erschwert, unter anderem dadurch bedingt, dass zahlreiche frische und alte Rippenfrakturen radiologisch nachweisbar sind, welche sich im Rahmen der vorzeitigen Alterungsprozesse erklären lassen. Die Lungenfunktion von Johanna verschlechtert sich nach vorübergehender Besserung (Extubation am 3. Lebenstag) im Laufe der ersten Monate ihres Lebens zunehmend. Nachdem sie vom 2. bis zu ihrem 8. Lebensmonat zunächst bei ihren Eltern zuhause leben konnte, ist hierdurch ein dauerhafter Aufenthalt auf der Intensivstation der Kinderklinik unvermeidlich. Schließlich wird bei erneuter Verschlechterung eine permanente Atemunterstützung notwendig. Bei der Suche nach einer geeigneten Behandlungsoption wenden die behandelnden Pädiater unterschiedliche Methoden an. Sowohl eine Maskenbeatmung als auch eine Unterdruckbeatmung, bei der ein extern maschinell entwickelter Unterdruck den Brustkorb des Mädchens entfaltet, finden Anwendung. Johanna wird hierdurch stark belastet. Sie weint viel, zeigt permanent Zeichen von Unwohlsein und Schmerz, und wehrt sich gegen die Apparaturen. Beim täglichen Versorgen des Kindes durch das Pflegepersonal oder seine Eltern, fallen immer wieder die Sauerstoffsättigungswerte Johannas stark ab. Die Schmerzen werden weiter dadurch verstärkt, dass die Haut im Rahmen der Alterungsprozesse massiv empfindlich ist. Durch das Tragen der Atemmaske haben sich Druckstellen gebildet, an denen die Haut wund und offen ist. Ebenso ist die Haut an den Liegeflächen des Kindes wund und teilweise offen. Eine Operationswunde, die von einer Shuntanlage zur Entlastung der Liquorräume stammt, heilt nicht und nässt. Trotz des Versuchs, die Druckulcera abzupolstern und zu behandeln, heilen die entzündeten Wunden nicht und machen das Tragen der Atemmaske für Johanna nahezu unerträglich. Die Ärzte diskutieren mit den Eltern des Kindes die operative Anlage eines Tracheostomas. Dieses soll Johanna entlasten und eine eventuelle Rückverlegung nach Hause der Familie

ermöglichen. Johannas Eltern stimmen diesem Vorgehen im Arztgespräch zu, eine Operation Johannas wird jedoch unmöglich, da sich ihr Zustand immer weiter verschlechtert. Die globale Muskelhypotonie hat neben der pulmonalen Problematik zur Folge, dass Johanna nicht gestillt werden kann. Die daraus resultierenden Ernährungs- und Trinkschwierigkeiten machen die Anwendung einer Magensonde notwendig. Johanna kann sich im Alter von acht Monaten nicht auf den Bauch oder Rücken drehen, sie greift nicht nach Gegenständen und lächelt nicht. Johanna zeigt allgemein keinerlei ihrem Alter entsprechenden motorischen Fähigkeiten. Die einzige vokale Äußerung ist ein Wimmern, wenn das Kind Schmerzen hat.

Im Rahmen der zunehmenden Verschlechterung von Johannas Allgemeinzustand tritt eine bis dahin bei ihr unbekannte Herzrhythmusstörung auf. Im Rahmen dieser Herzrhythmusstörung muss Johanna zwei Wochen vor ihrem Tod reanimiert werden. Johanna wird im Zuge dieser Reanimation intubiert und ab diesem Punkt künstlich beatmet. Aufgrund der zur Toleranz des Tubus notwendigen Analgesierung und Gabe von hohen Dosen Sedativa kann Johanna nun nicht mehr mit ihren Eltern interagieren. Sie können Johanna nicht mehr auf den Arm nehmen, mit ihr kuscheln, oder sie versorgen.

Die Situation der Eltern

Johanna ist das erste und einzige Kind ihrer Eltern. Bei beiden Eltern sind keine genetischen Erkrankungen bekannt, die Eltern stehen in keinerlei Verwandtschaftsverhältnis zueinander. Johannas Vater ist seit einigen Wochen krankgeschrieben, da ihn die Erkrankung seiner Tochter in seiner täglichen Arbeit stark belastet und die Besuchsmöglichkeiten limitiert. Beide Eltern haben sich Johanna sehr gewünscht, und lehnten bei Bekanntwerden der Auffälligkeiten in der Schwangerschaft eine weitere pränatale Diagnostik ab. Die Eheleute sind religiös, sind aber angesichts des Leidens ihrer Tochter in ihrem Glauben tief verunsichert. Im Kontakt mit dem Pflegepersonal und den behandelnden Ärzten können sich die Eltern nach kurzer Zeit öffnen. Regelmäßig suchen sie das Gespräch, und können auch ihre Trauer und Verzweiflung bzgl. Johannas Gesundheitszustandes ausdrücken. Das in den

täglichen Gesprächsrunden mit Ärzten und Pflegeern Besprochene können beide Elternteile differenziert reflektieren. Während Johannas Krankenhausaufenthalt schöpfen beide Eltern immer wieder Hoffnung aus vorübergehenden Zustandsverbesserungen ihrer Tochter. Weiter versprechen sich die Eltern kurative Behandlungsoptionen von den ausstehenden molekulargenetischen Untersuchungsergebnissen ihres Kindes. Dies gestaltet die Kommunikation bzgl. einer etwaig indizierten Therapiebegrenzung anfangs streckenweise schwierig. Johannas Mutter hat die Hoffnung, dass ihre Tochter trotz ihrer körperlichen Beeinträchtigung einmal aktiv am Alltagsleben wird teilnehmen können. Im Gespräch äußert sie beispielsweise den Wunsch nach „Basketballspielen im Rollstuhl“. Es finden täglich Gespräche zwischen behandelnden Ärzten und den Eltern des Kindes statt, in denen den Eltern über den Gesundheitszustand ihres Kindes berichtet wird. Abhängig von Johannas Zustand werden die aktuell zur Verfügung stehenden Optionen dargelegt und gemeinsam mit den Eltern schrittweise neu erörtert und angepasst. Hierbei finden alle fachlichen Disziplinen einschließlich der Mitarbeiter des Pflegedienstes Raum für eine Einschätzung. Im Rahmen interdisziplinärer Beratungsgespräche findet auch Ansprache, dass Johanna niemals gesund werden, sondern mit hoher Wahrscheinlichkeit an ihrer Erkrankung versterben wird. Die Beziehung der Eltern wirkt belastet, da Johannas Vater im Verlauf früher annehmen kann, dass seine Tochter sterben wird. Johannas Mutter äußert im Gespräch die Angst, dass man Johanna „nicht alle Chancen gebe, die sie brauche“. Die Eltern entschließen sich angesichts der fortschreitenden Zustandsverschlechterung ihres Kindes, dieses im Krankenhaus taufen zu lassen. Beide Eltern beschreiben dies im Nachhinein als ein friedentiftendes Ereignis und eine schöne Feier für die Familie.

Die Entscheidung zur Therapiebegrenzung

Nach dem Reanimationsereignis lehnen beide Eltern im Gespräch einstimmig eine erneute Reanimation ihrer Tochter ab. Auf die Aufforderung hin, zu formulieren, was sie sich mittel- und längerfristig für ihr Kind wünschen, antworten die Eheleute geschlossen, dass sie eine weitere Verlängerung von Johannas Leiden ablehnen. Sie äußern aber auch den Wunsch, an der

unmittelbaren Entscheidung zur Therapiebegrenzung nicht beteiligt zu werden. Beide Eltern erkennen nun, dass ihre Tochter an ihrer Erkrankung versterben wird. Das einberufene Ethikkomitee empfiehlt, in Absprache mit den Eltern und bei deren Einverständnis, die Extubation des Mädchens. Eine weitere mechanische Beatmung würde nach Auffassung des Ethikkomitees in dieser neuerlich verschlechterten Gesundheitssituation des Kindes zu einer weiteren Leidensverlängerung bei „therapeutisch aussichtslosem Zustand“ führen.

Die Empfehlung zur palliativen Behandlung von Johanna wird mit ihren Eltern besprochen. Diese befinden sich zum Zeitpunkt der Entscheidung zur Therapiebegrenzung in einer krisenhaften Situation, können diese aber mittragen. Die Eltern erhalten Bedenkzeit und das Angebot zum jederzeitigen Austausch mit den behandelnden Ärzten. Zwei Tage nach Einberufen des Ethikkomitees wird eine palliative Therapie eingeleitet. Johanna wird extubiert, erhält aber weiterhin Flüssigkeit und Schmerzmittel über einen intravenösen Zugang. Etwaig notwendig werdende atemunterstützende oder kreislaufsupportive Maßnahmen werden nach Extubation nicht ergriffen. Die Magensonde und auch die Elektroden des Überwachungsmonitors werden entfernt. Johanna wird den Eltern in die Arme gelegt, wo sie daraufhin in einem Lebensalter von neun Monaten verstirbt.

5.2 Sameer

Der Junge Sameer wird mit einem Gestationsalter von 38+4 SSW und einem Geburtsgewicht von 2900g geboren. Schon kurz nach der Geburt zeigt sich dem Pädiater ein auffälliger Hautbefund. Vermutlich bedingt durch die während des Geburtsvorganges einwirkenden Scherkräfte zeigt Sameers Haut großflächige wunde Rötungen am gesamten Körper. Die Effloreszenzen der Haut öffnen sich im Verlauf und bereiten Sameer große Schmerzen. Ebenso zeigen sich ein inspiratorischer Stridor sowie eine deutliche Trinkschwäche bei einer ausgeprägten Dysphagie des Jungen. Klinisch zeigt sich den behandelnden Pädiatern das Bild einer Epidermolysis bullosa-Erkrankung mit Verdacht auf eine Beteiligung des Rachenraumes. Im Rahmen der Symptomabklärung des Kindes wird die Diagnose einer Epidermolysis bullosa

hereditaria simplex mit pharyngealer und laryngealer Beteiligung mittels Bronchoskopie gesichert. Im Rahmen der Bronchoskopie kommt es zu einem Reanimationsereignis des Kindes, welches daraufhin intubationspflichtig wird. Es zeigt sich bei Sameer im Verlauf das klinische Bild einer hypoxisch-ischämischen Hirnschädigung.

Epidermolysis bullosa (simplex)

Erstmals beschrieben im späten 19. Jahrhundert, werden unter dem Begriff der Epidermolysis bullosa heute mehrere Krankheitsbilder zusammengefasst [33]. Ihnen gemeinsam ist eine Überempfindlichkeitsreaktion auf mechanische Reize, insbesondere auf Scherkräfte, die in einer schmerzhaften Blasenbildung resultiert. Die Hautschicht, in der es zur Blasenbildung kommt und der damit verbundene Defekt eines oder mehrerer Strukturproteine definieren die Form der Epidermolysis bullosa [33]. So lassen sich vier Hauptformen der Epidermolysis bullosa voneinander abgrenzen, jeweils in Abhängigkeit vom Proteindefekt und der Hautschicht, in der es zur Blasenbildung kommt [33]:

1. Epidermolysis bullosa simplex (Epidermolyse)
2. Junktionale Epidermolysis bullosa (Lucidolyse)
3. Epidermolysis bullosa dystrophica (Dermolyse)
4. Kindler-Syndrom (Blasenbildung unterschiedlicher Hautschichten) [33]

Bei der im vorliegenden Fallbeispiel vermuteten Epidermolysis bullosa hereditaria simplex (OMIM: #131900) [58] kommen Defekte folgender Strukturproteine in Frage: Plakophilin-1, Desmoplakin, Keratin 5 oder 14, Plectin, $\alpha 6\beta 4$ -Integrin und Dystonin [33]. Diese Form der Epidermolysis bullosa-Erkrankung tritt in aller Regel schon in der frühen Kindheit in Form von Blasenbildung nach Bagatelltraumata in Erscheinung, und wird bis auf wenige seltenere rezessive Subtypen autosomal-dominant vererbt [33].

Bei klinischem Verdacht kann die Diagnose der EB mit folgenden Techniken objektiviert und gesichert werden [33]:

1. Immunofluoreszenz-Mapping
2. Transmissions Elektronenmikroskopie
3. Genetische Mutationsanalyse

Hinsichtlich der Prognose der EBS ist entscheidend, ob eine laryngeale oder pharyngeale Beteiligung nachweisbar ist. Dies geht einher mit einer schlechten Prognose, oftmals sind auftretende Septitiden oder lokale mechanische Komplikationen todesursächlich [33].

Die Erkrankung des Kindes im Verlauf

Nachdem Sameer zunächst zu seinen Eltern nach Hause entlassen werden kann, wird er im Alter von fünf Monaten wieder ins Krankenhaus aufgenommen. Sein Ernährungszustand hatte sich in den letzten drei Wochen zuvor rapide verschlechtert. Im Zuge einer Wohnungsbegehung durch das Jugendamt zeigen sich chaotische Verhältnisse, in denen die Familie lebt. Da die Eltern von Sameer einem Krankenhausaufenthalt trotz mehrmaliger Erläuterung des besorgniserregenden Zustandes des Jungen nicht zustimmen, wird Sameer in Obhut genommen.

Auf der Säuglingsstation verschlechtert sich Sameers Zustand im Sinne einer systemischen Infektion zusehends, eine Blutkulturdiagnostik ergibt eine *Serratia marcescens*-Sepsis, die mit einer Antibiotikatherapie (Piperacillin und Tazobactam) behandelt wird. Wenige Wochen später leidet Sameer erneut an einer systemischen Infektion, diesmal hervorgerufen durch *Pseudomonas aeruginosa*. Erneut erfolgt eine Antibiotikatherapie mit Piperacillin und Tazobactam. Die sich häufenden schweren Infektionen sind auf die massiv erhöhte Infektionsgefahr des Kindes durch die vielen offenen blutigen Stellen an seinem Körper zu erklären.

Sameer leidet derweil dauerhaft unter stärksten Schmerzen. Diese äußern sich in einem permanenten leidenden Weinen im Wachzustand, und haben bereits

zur Ausbildung von Kontrakturen an den Armen und Beinen des kleinen Jungen geführt. Der Befall von Larynx und Pharynx setzt sich mittlerweile bis in die Luftröhre des Kindes fort. Beim Absaugen findet sich dauerhaft blutiges Trachealsekret.

Die Schmerzen sind bei den alltäglichen medizinischen Prozeduren und Verbandwechseln nicht ausreichend beherrschbar, immer wieder zeigen sich deutliche Entsättigungen während Pflegeprozeduren, sodass Sameer intermittierend über sein Tracheostoma beatmet werden muss. Die hohen Mengen an Opioiden, die das Kind benötigt, um die Schmerzen auf einem erträglichen Niveau zu halten, sedieren Sameer oder bewirken ihrerseits eine Atemproblematik am Rande der Ateminsuffizienz. Sameer kann dadurch mit seinem Umfeld kaum noch in Kontakt treten - entweder sedierungsbedingt oder aufgrund der starken Schmerzen, die das Kind hat. Die körperlichen und geistigen Entwicklungsmöglichkeiten des Jungen sind daher zu diesem Zeitpunkt völlig eingeschränkt. Sameer wehrt sich aufgrund der Schmerzen stark gegen pflegerische Eingriffe. Die einzigen einigermaßen entspannten Phasen sind zu beobachten, wenn er schläft. Der kleine Junge liegt dauerhaft unter stärksten Schmerzen in seinem Bettchen und weint, weder lächelt noch spielt er. Zu diesem Zeitpunkt ist Sameer sechs Monate alt.

Die Situation der Eltern

Die Eltern von Sameer stammen aus Pakistan und sind Cousin und Cousine. Beide sprechen bis auf einzelne Worte kein Deutsch, mit der Mutter ist eine bruchstückhafte Kommunikation auf Englisch möglich. Sameer ist nicht das erste Kind seiner Eltern, die Familie hat noch zwei weitere Töchter. Diese leben in Pakistan und sind nach Aussage der Eltern gesund. Sameers Mutter ist Hausfrau, ihr Mann ist derzeit arbeitssuchend. Laut Jugendamt lebt die Familie in komplexen sozialen Verhältnissen, teilt sich mit zwei weiteren Familien die sanitären Anlagen des Mehrfamilienhauses. Beide Eltern waren gegen die Aufnahme ihres Sohnes auf die Säuglingsstation. Eine Einbindung der Eltern in die Pflege ihres Kindes gestaltet sich schwierig. Beide Eltern sind immer nur für kurze Zeit bei Ihrem Sohn. Es ist fraglich, inwiefern die Eltern die Krankheit

ihres Sohnes reflektieren und einschätzen können - dies ist letztlich auch der bestehenden Sprachbarriere geschuldet. Gespräche mit den Ärzten und dem Pflegepersonal finden regelmäßig statt. Versuche, die Eltern zum Wickeln und Versorgen ihres Kindes anzuleiten, zeigen nur bedingt Erfolg. Die Eltern wirken einerseits stark belastet durch das Leid ihres Kindes, scheinen aber auch die palliative Situation ihres Kindes zu verdrängen.

Die Entscheidung zur Therapiebegrenzung

Im Rahmen einer weiteren Verschlechterung von Sameers Zustand wird ärztlicherseits der Antrag für ein Ethikkomitee eingereicht.

Thematisiert werden soll in diesem Rahmen unter anderem, ob eine weitere Beatmung Sameers ethisch gerechtfertigt ist. Das hinzugezogene Epidermolysis-Zentrum in Freiburg sieht eine Tracheostoma-Anlage bei einem Kind mit EBS mit pharyngealer und laryngealer Beteiligung als unethisch an, und führt aus diesem Grund Eingriffe dieser Art bei betroffenen Patienten nicht durch.

Weiter soll geklärt werden, ob eine weitere antibiotische Therapie vorenthalten werden kann, da bei infauster Prognose ein aussichtsloser Zustand immer wieder stabilisiert, und die Dauer des Leidens so künstlich verlängert wird.

Es findet abermals ein Elterngespräch statt, in dem betont wird, dass es für Sameer keinen kurativen Therapieansatz gibt und alle symptomatischen Maßnahmen rein palliativer Natur sind. Ziel sei eine ausreichende Schmerzkontrolle und ein Kind, das mit seinen Eltern in Kontakt treten kann. Sameers Eltern wünschen sich weiterhin für ihren Sohn, dass sie ihn mit zu sich nach Hause nehmen können. Dies wird seitens des behandelnden Teams jedoch einstimmig abgelehnt, da sich eine suffiziente Schmerzkontrolle und Pflege für Sameer ambulant nicht realisieren lässt. Sameer braucht nach Ansicht der Pädiater und Pflegekräften eine reizabgeschirmte Atmosphäre, sowie die körperliche Zuwendung seiner Eltern.

Im Rahmen einer vermutlich neuen systemischen Infektion treten bei Sameer noch vor Zusammentreffen des Ethik-Konsils bradykarde Veränderungen des Herzrhythmus auf. Im Rahmen der akut getroffenen Entscheidung zur Therapiebegrenzung wird nach erneuter Rücksprache mit Sameers Eltern entschieden, Sameer nicht mehr antibiotisch zu behandeln. Auch eine Reanimation in Form von Intubation und Beatmung, Thoraxkompressionen oder Katecholamingaben wird abgelehnt. Sameer werden die hochdosierten Opiode weiter verabreicht, um die Schmerzen des Kindes zu kontrollieren und einer etwaigen Dyspnoe vorzubeugen. Sameer wird seinen Eltern in die Arme gelegt. Die Elektroden des Monitors werden entfernt. In Anwesenheit des Pflegepersonals nehmen die Eltern Abschied von Ihrem Kind, welches einige Zeit danach verstirbt.

5.3 Tim

Der Junge Tim kommt mit einem Gestationsalter von 38+2 Schwangerschaftswochen mit einem Geburtsgewicht von 2430g als hypotrophes Neugeborenes per Notkaiserschnitt zu Welt. Bedingt durch die Komplikationen einer chronischen Plazentainsuffizienz wird Tim schwer asphyktisch geboren. Tims Mutter hatte sich am Nachmittag vor seiner Geburt routinemäßig bei ihrem Gynäkologen vorgestellt, der ein auffälliges CTG feststellte. Bei erneuter CTG-Kontrolle am darauffolgenden Morgen zeigte dieses eindeutig pathologische Veränderungen, weswegen die Mutter zur sofortigen Vorstellung im Kreissaal überwiesen wurde. Auf dem Weg dorthin verspürte sie nach eigener Aussage die letzten Kindsbewegungen. Im Krankenhaus angekommen, zeigte sich im CTG ein Herzstillstand des Kindes, woraufhin die notfallmäßige Entbindung der Schwangeren vorgenommen wurde. Nach zehn Minuten wurde Tim weiß-asphyktisch und leblos geboren (Apgar 0/0/0, Nabelarterien-pH 7,1; Temp. rektal: 33,3 °C).

Perinatale Asphyxie

Der Begriff der Asphyxie (Pulslosigkeit) beschreibt einen klinischen Zustand kardialer, nachfolgend respiratorischer Störungen und tritt mit einer ungefähren Häufigkeit von 1:1000-2000 Neugeborenen auf [80].

Folgen einer Asphyxie sind Hypoxie und metabolischer Azidose, sowie eine Hyperkapnie und respiratorischer Azidose [80]. Hierbei definiert sich eine Asphyxie als Zeichen von „fetalem Stress“ in Kombination mit mindestens einem der Parameter: pH-Wert $<7,0$; Basendefizit >16 mmol/l; 5–Minuten-Apgar-Score <6 Punkte [5]. Fehlender Gasaustausch mit anaerobem Stoffwechsel und gemischter Azidose haben eine Schädigung der kindlichen Organe zur Folge. Es gilt verschiedene Formen der Asphyxie zu unterscheiden.

1. **Asphyxia livida** („blaue Asphyxie“):

Als Ausdruck der zunehmenden Hypoxie bei sinkender Herzfrequenz und weiter bestehendem erhöhtem pulmonalem Gefäßwiderstand wird die Haut des Neugeborenen bei der blauen Asphyxie zyanotisch [80].

2. **Asphyxia pallida** („weiße Asphyxie“):

Mit Fortbestand der Hypoxie kommt es zum Fortschreiten der Asphyxie mit arterieller Hypotonie und Kreislaufschock. Die Blässe ist Ausdruck einer sistierenden Mikrozirkulation. Weiter kommt es zu einer Hypotonie der Skelettmuskulatur, das Kind ist schlaff und zu einem Verlust überlebensnotwendiger Reflexe [80]. Die weiße Asphyxie geht einher mit einer deutlich schlechteren Prognose als die blaue Asphyxie [80].

Ist ein Kind einem asphyktischen Geschehen ausgesetzt, zeigt sich diese als hypoxisch-ischämische Enzephalopathie (HIE). Die hypoxisch-ischämische Enzephalopathie lässt sich nach Sarnat & Sarnat und Shankaran [71, 78] in drei klinische Schweregrade - leicht, mittelgradig und schwer - einteilen, welche ihrerseits Rückschlüsse auf die ungefähre Prognose bezüglich neonataler Mortalität sowie persistierender neurologischer Defizite zulassen.

So entwickelt sich ein Großteil der Neugeborenen mit einer leichten Enzephalopathie normal [63, 64, 71]. Neugeborene mit einer mittelgradig ausgeprägten HIE haben ein 20-35%iges Risiko persistierende Spätfolgen zu entwickeln [64]. Kinder mit einer schweren HIE Grad 3 haben ein Risiko von bis zu 75%, an dieser zu versterben. Darüber hinaus leiden überlebende Neugeborene fast immer an erheblichen Gesundheitseinschränkungen in Folge der schweren HIE [55, 63, 64, 79]. Die etwaige Etablierung einer „Hirntoddiagnostik“ bei Neugeborenen wird in der Literatur kontrovers diskutiert [16]. Bewährt hat sich die o.g. Einteilung.

Der hypoxisch-ischämischen Hirnschädigung versucht man mit Hypothermieverfahren zu begegnen. Hierbei ist es das Ziel, sekundäre Zellschäden in Folge der azidotischen Stoffwechsellage zu minimieren [11].

Einschlusskriterien für eine Hypothermiebehandlung sind [5]:

- Schwere Azidose ($\text{pH} \leq 7,0$ oder ein Basendefizit ≥ 16 mmol/l) in Nabelschnurblut oder einer Blutprobe aus der ersten Lebensstunde **und**
- klinische Zeichen für eine mittelgradige oder schwere Enzephalopathie (Schweregrad 2 oder 3 nach Sarnat & Sarnat) **und**
- postnatales Alter $\leq 6\text{h}$ **und**
- Gestationsalter ≥ 36 SSW

Von zentraler Bedeutung ist der Startzeitpunkt der Hypothermiebehandlung. Diese muss während der Latenzphase begonnen werden, welche sich an die primäre hypoxisch-ischämische Zellschädigung anschließt [11].

Bei einer Hypothermiebehandlung empfiehlt es sich, eine Herabkühlung auf $33,5 \pm 0,5$ °C für eine begrenzte Dauer, in der Regel 72 Stunden [5] vorzunehmen. Die Zieltemperatur sollte innerhalb einer Stunde nach

Beginn der Kühlung erreicht werden. [5] Gekühlt werden kann in Form einer Ganzkörperkühlung mit einer Kühlmatte oder mittels Kühlkappe [5]. Zu beachten gilt allerdings, dass die Effektivität dieser Behandlung stark mit dem Zeitpunkt korreliert, zu dem sie begonnen wird [11]. Ist das Kind schon länger einer Asphyxie ausgesetzt, sinkt der Effekt dieser Behandlung deutlich ab [11].

Die Erkrankung des Kindes im Verlauf

Tim wird nach seiner Geburt mit maximalintensiver Therapie reanimiert (Herzdruckmassage, Intubation und Beatmung, Katecholamingabe), doch die Maßnahmen zeigen zunächst keinerlei Wirkung. Im Lebensalter von 15-20 Minuten, lässt sich ein Sinusrhythmus im EKG nachweisen jedoch mit kaum Pulsen. Der Zustand des Kindes stabilisierte sich weiter unter Katecholamin-(Norepinephrin) und Phosphodiesterasehemmergabe (Milrinon), sodass Tim auf die Kinder-Intensivstation gebracht werden kann. Dort wird zum Schutze des kindlichen Gehirns eine Hypothermiebehandlung begonnen. Das angefertigte EEG zeigt überwiegend isoelektrische Aktivität mit nur vereinzelt Burst-Phasen. Diese spiegeln die massive zerebrale Schädigung von Tims Gehirn im Rahmen der Asphyxie wider. Zudem zeigte Tim eine Schnappatmung als Ausdruck einer Hirnstammschädigung. Die Herzfrequenz kann bei Tim nur unter fortlaufender Katecholamingabe aufrechterhalten werden. Auch ist er weiterhin ausschließlich apparativ beatmet und macht keinerlei eigene Atemzüge. Äußerlich scheint das Kind keine Schmerzen zu verspüren, Tim zeigt allerdings auch keinerlei sichtbare Lebenszeichen. Zu diesem Zeitpunkt ist das Kind nicht sediert oder analgisiert. Zu keinem Zeitpunkt bewegte er seine Arme oder Beine, er öffnete auch nicht die Augen.

Die Situation der Eltern

Die Eltern von Tim befinden sich zum Zeitpunkt der Therapieentscheidung in einer krisenhaften Ausnahmesituation. Tim ist das erste Kind der 28-jährigen Mutter und des 29-jährigen Vaters. Tims Eltern sind nicht verwandt und beide berufstätig. Beide haben sich sehr auf Tim gefreut und stehen angesichts der kurzfristig dramatisch zugespitzten Situation unter Schock. Sie sitzen am Bett

ihrer Sohnes und halten dessen Hand. Der Vater sagt immer wieder: „Er sieht gar nicht so krank aus.“. Im Abstand von mehreren Stunden finden Gespräche mit den Eltern statt, in denen ihnen schrittweise Tims Zustand und die Bedeutung des isoelektischen EEGs erklärt wird. Tims Mutter macht sich starke Vorwürfe, dass sie nicht am Abend vorher ins Krankenhaus gefahren ist. Sie weint viel und zittert. Ihr Mann versucht sie zu trösten, ist aber selbst stark belastet. Beide Eltern geben an, „noch nicht fassen“ zu können, dass ihr Kind sterben wird. „Ich kann das alles nicht glauben. Er war doch noch gar nicht da.“, sagt die Mutter. Das Angebot einer seelsorgerischen Begleitung nehmen die Eltern zögerlich an.

Die Entscheidung zur Therapiebegrenzung

Im Verlauf finden weitere Gespräche mit den behandelnden Ärzten und Tims Eltern statt. Die Eltern verstehen im Verlauf schrittweise, dass Tims Hirnschädigung irreversibel ist, und erkennen auch das schlechte Outcome ihres Kindes: Bedingt durch die Hirnschädigung würde Tim mit an Sicherheit grenzender Wahrscheinlichkeit keinerlei Kontakt zu seinen Eltern aufnehmen können, er könnte nicht spielen und wäre langfristig von intensivmedizinischen Maßnahmen abhängig. Bedingt durch die aktuell notwendige kontinuierliche medikamentöse Reanimation in Form von Katecholamingaben zur Aufrechterhaltung einer Herzaktivität erscheint die Prognose des Überlebens von Tim schlecht. Seine Eltern entscheiden sich gemeinsam mit den behandelnden Ärzten für eine palliative Begleitung ihres Kindes. Den Eltern ist hierbei besonders wichtig, dass ihr Sohn keinerlei Schmerzen hat und nicht leidet.

So wurden ab der 24. Lebensstunde die zuvor im Kreissaal begonnene Hypothermiebehandlung sowie die intensive Kreislauftherapie mit Katecholaminen und Pufferung zunächst eingeschränkt und schließlich beendet. Tim bleibt jedoch intubiert, und erhält eine Morphin-, sowie eine Nährstoffinfusion. Im weiteren Verlauf wird die Beatmung mehrfach reduziert, die Schmerzmittel-Dosis wird erhöht und auf die Gabe weiterer Flüssigkeiten wird verzichtet. Tims Eltern möchten nicht, dass Tim extubiert wird. Sie äußern

den Wunsch, dass das „Kind selbst entscheiden (soll), wann (es) gehen möchte“. Zur psychischen Entlastung der Eltern wird der Überwachungsmonitor ausgeschaltet. Tim wird in die Arme der Eltern gelegt. Sie halten und streicheln ihn. Tim bleibt bei ihnen, bis er im Lebensalter von 43 Stunden verstirbt.

5.4 Jonas

Das Kind Jonas wird in einem Gestationsalter von 27+2 Schwangerschaftswochen mit einem Geburtsgewicht von 923g per Kaiserschnitt geboren. Schon vor seiner Geburt wurden bei Jonas Fehlbildungen des Herzens festgestellt. Diese stellen sich nach der Geburt als komplexer zyanotischer Herzfehler mit hypoplastischem linken Ventrikel, Mitralatresie, Vorhofseptumdefekt, multiplen Ventrikelseptumdefekten und veno-venösen Kollateralen der V. cava superior dar. Jonas' Herzfehler wird im Verlauf mehrmals operativ korrigiert. Im Verlauf gelingt es jedoch nicht, Jonas von der Beatmung zu entwöhnen, sodass im Alter von sieben Lebensmonaten die Anlage eines Tracheostomas notwendig wird. Im Verlauf weiterer Diagnostik stellt sich heraus, dass Jonas an einem Di George Syndrom (Mikrodeletion 22q11) leidet.

Di George Syndrom (Mikrodeletion 22q11)

(OMIM: #188400) [59]

Als Di George Syndrom wird ein die Region 22q11 betreffendes Mikrodeletionssyndrom bezeichnet, welches mit einer Prävalenz von 1 auf 4000 Lebendgeburten das häufigste dieser Art ist [7]. Es zeichnet sich durch eine hohe variable Expressivität aus [7]. Hierdurch bedingt kann das Stellen der Diagnose kompliziert sein:

Mögliche Erscheinungsformen sind Entwicklungsretardierungen, kognitive Beeinträchtigungen, kardiale Anomalien, Defekte der oberen Atemwege, Immundefekte, Hypocalcämien, psychiatrische Auffälligkeiten, u.v.m. [7]. In bis zu 10% der Fälle kann die der Krankheit zugrundeliegende Mikrodeletion in einem der Elternteile bei genetischer Analyse identifiziert werden [7].

Die Mortalität des Di George Syndrom ist bei umfangreicher operativer Korrektur des Herzfehlers und komplikationslosem postoperativem Verlauf, sowie bei Behandlung des Immundefektes bei ca. 4% anzusiedeln [7]. Mitbestimmend ist hierbei wieder die hohe Variabilität des Syndroms, die sich in einem hochindividuellen Therapiekonzept im besten Interesse des Patienten widerspiegeln sollte [7].

Die Erkrankung des Kindes im Verlauf

Die Erkrankung von Jonas wird im Lebensalter von acht Monaten im weiteren Verlauf kompliziert durch ein systemisches Entzündungsgeschehen unklaren Ursprungs. Die kritische pulmonale Situation des Kindes wird noch weiter durch beidseitige entzündliche Infiltrate der Lunge verschlechtert. Eine sofort eingeleitete hochdosierte Antibiotikatherapie bleibt ohne Effekt, die Entzündungsparameter steigen unter Therapie weiter an, sodass eine T-Zell-Veränderung im Rahmen der Grunderkrankung vermutet wird, welche die Immundefizienz bedingt. Unter Beatmung über das Tracheostoma bleiben die pulsoxymetrischen Sauerstoffsättigungen von Jonas letztlich bei 50-70 %. In Situationen in denen Jonas weint, Schmerzen hat, oder sich gegen eine Behandlung oder die Beatmung wehrt, beginnt er zu pressen. Dies hat zur Folge, dass das Kind häufig bis auf unter 30% entsättigt und manuell beatmet werden muss. Teilweise muss Jonas relaxiert und tief analgesiert werden, um die Entsättigungen zu therapieren. Erschwerend hinzu kommt, dass Jonas Lunge bereits deutlichen Umbauvorgängen im Sinne einer Bronchopulmonalen Dysplasie als Folge der Langzeitbeatmung unterlegen ist. Eine ausreichende Eigenatmung ist aber essentiell und prognosebestimmend für Jonas' kardiopulmonale Situation.

Jonas leidet sehr unter der Beatmung, hat offensichtlich Schmerzen und weint viel. Im Rahmen der Entsättigungen wird Jonas unruhig und leidet unter starker Atemnot. Die Unruhe im Rahmen dieser Situationen wird von Ärzten und Schwestern als Panik und Todesangst wahrgenommen. Eine tiefere Sedierung und Analgesie bei gleichzeitig erhaltender Kontaktfähigkeit zu seinen Eltern wäre für Jonas wohltuend. Eine tiefere Sedierung bedeutet aber auch eine

aktive Beatmung und eine Verschlechterung der ohnehin schon kritischen kardiopulmonalen Situation des Kindes. Im Rahmen einer erneuten Exazerbation der chronischen Hypoxie erleidet Jonas einen schweren Krampfanfall. Seither wirkt er dauerhaft erschöpft und lethargisch.

Als Folge einer Nekrotisierenden Enterokolitis Grad 1 leidet Jonas ferner unter einer langstreckigen Kolostenose. Er verträgt keinerlei Nahrung, übergibt sich ständig und hat Schmerzen bedingt durch ein prall geblähtes Abdomen. Es erfolgt im Lebensalter von neun Monaten die Anlage eines Ileostomas. Dies verschafft Jonas zwar Linderung, jedoch verdrängen Leber und Milz im Rahmen einer ausgeprägten Hepatosplenomegalie den Darm, sodass er weiterhin nicht oral ernährt werden kann.

Die Situation der Eltern

Jonas Eltern stehen in Folge des schlechten Gesundheitszustandes ihres Kindes unter starkem seelischen Druck. Die schwierige Abwägungssituation zwischen Leidensminderung auf Kosten der kardiopulmonalen Situation einerseits und Leiden tolerieren zugunsten der kardiopulmonalen Situation andererseits belastet die Eheleute schwer. Hinzu kommt, dass sich die Eltern von Jonas bezüglich der weiteren Behandlung ihres Kindes nicht einig sind. Jonas Mutter ist sehr ambivalent hinsichtlich Jonas Prognose. In manchen Situationen scheint sie zu realisieren, dass ihr Kind nicht mehr lange leben wird, schöpft aber aus vorübergehenden klinischen Besserungen immer wieder Hoffnung. Teilweise äußert sie Vorwürfe gegenüber Behandelnden und Pflegepersonal, wenn ihr Sohn im Rahmen von Untersuchungen oder pflegerischen Maßnahmen entsättigt. Jonas Mutter kümmert sich hauptsächlich um Jonas. Jonas Vater muss viel arbeiten und hat im Verlauf von Jonas Erkrankung schon eine Arbeitsstelle wegen seiner zu hohen Fehlzeiten verloren. Jonas Vater wünscht sich, dass sein Sohn nicht mehr leiden muss. Er versteht zwar die Sinnhaftigkeit einer Spontanatmung um die kardiopulmonale Situation zu verbessern, will aber nicht, dass Jonas dafür Luftnot und Todesangst aushalten muss. Die Eltern scheinen sich in einer sehr konfliktbehafteten Situation zu befinden.

Die Entscheidung zur Therapiebegrenzung

Im weiteren Verlauf verschlechtert sich Jonas Zustand zunehmend. Da sich die Beurteilung der Situation des Kindes weiter unklar und äußerst kompliziert darstellt, wird ein Ethik-Konsil einberufen. Im Rahmen dieses Konsils wird empfohlen, die komplexe Abwägungssituation mit den Eltern zu diskutieren, und eine tiefere Sedierung und Analgesie und aktive Beatmung zur Leidensreduktion zu empfehlen, auch wenn dies die kardiopulmonale Prognose weiter verschlechtert.

Nach mehrfachen ausführlichen Gesprächen mit Jonas Eltern entscheiden diese sich dazu, Jonas im Sinne einer Reduktion seines Leiden tiefer zu sedieren. Jonas wirkt hierdurch weitaus ruhiger. Auch die Phasen in denen er presst nehmen an Häufigkeit ab.

Nach zunächst stagnierenden Entzündungsparametern steigen diese im Verlauf jedoch wieder an. Jonas bekommt hohes Fieber. Unter antibiotischer und supportiver Therapie zeigt sich keine Besserung. Bei zunehmender respiratorischer Erschöpfung können trotz 100prozentiger Sauerstoffzufuhr nur noch leidliche Sättigungen erzielt werden. Zusätzlich zur infektiologischen Situation, die Jonas belastet, stellen nun auch Jonas Nieren langsam ihre Funktion ein. Als er schließlich anurisch wird, wird Jonas mehrmals notfallmäßig dialysiert. Auch die Leberfunktion ist eingeschränkt, was sich vor allem in einem Abfall der Gerinnungsfaktoren äußert. In der oberen Hohlvene des Jungen hat sich ein großer Thrombus gebildet, der das Gefäß teilweise verschließt. Im angefertigten CT zeigt sich eine deutliche Atrophie des Hirngewebes. Jonas wirkt lethargisch, müde und kraftlos, trotz tieferer Sedierung scheint er wieder Schmerzen zu verspüren. Bedingt durch die Sedierung und Beatmung kann Jonas nur begrenzt mit seiner Umwelt in Kontakt treten. Seine Mutter kann seine Hand halten, wünscht sich jedoch auch, Jonas „mal nah bei sich“ zu haben und ihn auf den Arm zu nehmen. Als Jonas' Herz trotz Katecholamingabe häufig bradykarde Phasen aufweist, finden weitere ausführliche Gespräche mit den Eltern über die weiteren Therapieoptionen

statt. Auch für das behandelnde Team ist es belastend, Jonas Leiden aushalten zu müssen. Gemeinsam werden die zur Auswahl stehenden Optionen diskutiert. Das momentane Leid, das Jonas aushalten muss, scheint nicht mehr im Verhältnis zur minimalen Wahrscheinlichkeit zu stehen, dass Jonas mit eingeschränkter Leistungsfähigkeit und Behinderung überlebt. Gemeinsam wird die Entscheidung getroffen, Jonas weder medikamentös noch mittels Herzdruckmassage zu reanimieren. Die Antibiotikatherapie wird abgesetzt, die Katecholaminzufuhr schrittweise gedrosselt die Schmerzmitteldosis wird mehrmals stufenweise angepasst - auch mit dem Ziel, Jonas Luftnot damit zu senken. Weiter wird Jonas nicht mehr dialysiert. Die Beatmung wird stufenweise reduziert. Jonas wird in die Arme seiner Eltern gelegt. Der Überwachungsmonitor wird ausgestellt. Die Familie scheint trotz der traurigen Situation die gemeinsame Zeit und die körperliche Nähe zu genießen. Schließlich verstirbt Jonas im Alter von 10 ½ Monaten auf dem Arm seiner Mutter.

5.5 Ida und Luise

Die Zwillinge Ida (1. Zwilling) und Luise (2. Zwilling) kommen mit einem Gestationsalter von 23+3 Schwangerschaftswochen als sehr unreife Frühgeborene per Notkaiserschnitt zur Welt (Ida: Geburtsgewicht: 400g, Apgar 3/5/8, NabelarterienpH: 7,32; Luise: Geburtsgewicht: 530g, Apgar 2/3/6, NabelarterienpH: 7,37). Bei den Zwillingen liegt ein Feto-fetales Transfusions-Syndrom vor. Ida war intrauterin der Donator, Luise der Akzeptor. Weiter leiden die Kinder unter einem Amnioninfektionssyndrom der Mutter, welches sich im weiteren Verlauf bei Ida als Sepsis darstellt. Da es beiden Kindern nicht gut geht, sie aber Lebenswillen zeigen, werden lebenserhaltende intensivmedizinische Maßnahmen bei den Mädchen unmittelbar begonnen. Vorgeburtliche Absprachen waren mit den Eltern kaum zu treffen, da der Geburtseintritt plötzlich eintrat. Zum Zeitpunkt des Notkaiserschnittes befand sich Luise schon im Geburtskanal.

Feto-fetales Transfusionssyndrom (FFTS)

(engl.: twin-twin transfusion syndrome, TTTS)

Der Begriff des Feto-fetalen Transfusionssyndroms (FFTS) bezeichnet eine in ca. 10-15% [54] aller monochorialen diamniotischen Zwillingsschwangerschaften auftretende Komplikation. Die genauen pathophysiologischen Zusammenhänge sind bisher noch unklar, soweit bekannt führen zusätzliche atypische venöse oder arteriovenöse placentare Anastomosen zwischen den Gefäßsystemen beider Kinder zu einem Ungleichgewicht der Blutversorgung der beiden Feten [54].

Dies hat zur Folge, dass bei einem Zwilling (Donor) infolge der Mangelversorgung Anämie, Dehydrierung, Oligohydramnion und intrauteriner Wachstumsretardierung bis hin zum intrauterinen Fruchttod eintreten können [54]. Beim anderen Zwilling (Akzeptor) hingegen kommt es im Rahmen der fetalen Hypervolämie zu einem Polyhydramnion, Ödemen bis hin zum Hydrops fetals und kongestivem Herzversagen [54].

Therapeutische Ansätze verfolgen das Ziel eines möglichst hohen Outcomes beider Zwillinge unter Vermeidung von Frühgeburtlichkeit und der damit verbundenen neonatalen Komplikationen [54]. Hierbei stellen die serielle Reduktion der Amnionflüssigkeit, die Laserphotokoagulation der placentaren Anastomosen und die intermembranöse Amnio-septostomie mögliche Behandlungsoptionen des FFTS dar. [54]. Das klinische Bild des FFTS ist durchaus variabel und daher zunächst in seinem Verlauf nur schwer vorherzusagen. [54].

Ein früh eintretendes FFTS (early-onset FFTS/TTTS) im Rahmen einer Zwillingsschwangerschaft geht jedoch mit einer deutlich reduzierten Überlebenschance (10%) der Kinder einher [54]. Ebenso ist der Anteil an überlebenden Kindern mit deutlichen neurologischen Gesundheitseinschränkungen in Folge des FFTS hoch.

Luise:

Luise geht es nach der Geburt schlechter als ihrer Schwester. Sie kommt blass-gräulich und hypoton zur Welt. Rasch wird mit der Reanimation des Kindes begonnen: Luise wird intubiert und beatmet, da sie unter Verwendung eines

CPAP weiterhin bradykard bleibt. Bedingt durch eine Lungenhypoplasie ist keine ausreichende Oxygenierung des Neugeborenen erreichbar. Immer wieder fallen die Sauerstoffsättigungswerte stark ab. Luise erhält Surfactant und Ilomedin über den Tubus, die respiratorische Situation des Kindes ändert sich daraufhin jedoch leider nicht. Sowohl die Anlage eines ZVKs wie auch pVKs gelingen aufgrund der instabilen zentralisierten Kreislaufsituation des Kindes mehrfach nicht. Schließlich erhält Luise über einen Nabelvenenkatheter Katecholamine, Koffeincitrat, Hydrocortison, Pufferlösung und eine antibiotische Therapie. Über einen intraossären Zugang werden weiteres Volumen und Katecholamine infundiert. Weiterhin ist keine Oxygenierung möglich, es zeigt sich keinerlei Veränderung unter Suprarenin- und Arterendauerinfusion. Auch eine inhalative Stickstoff-Therapie bleibt ohne Erfolg.

Die Situation der Eltern

Luisen und Idas Eltern sind stark belastet zu diesem Zeitpunkt. Beide hatten von der Problematik eines vorzeitigen Blasensprungs zu so einem frühen Zeitpunkt gewusst und waren auch über die Risiken eines Amnioninfektionssyndroms aufgeklärt. Für beide Elternteile überraschend waren der plötzliche Geburtsbeginn und die darauffolgende Notsectio. Die 34-jährige Mutter nimmt die Schwangerschaft mit ihren Töchtern und deren Geburt als äußerst traumatisch war. Sie hatte sich sehr über die Zwillingsschwangerschaft gefreut, waren doch zwei Versuche mittels ICSI erfolglos geblieben. Als besonders belastend nehmen die Eltern den Zeitdruck wahr, unter dem Entscheidungen über die weitere Therapie ihrer Töchter getroffen werden müssen. In regelmäßigen Abständen suchen die behandelnden Ärzte das Gespräch, um mit den Eltern über den Zustand ihrer Töchter und weitere Therapiemaßnahmen zu sprechen. Im Umgang mit dem ernstesten Zustand ihrer Töchter zeigen der Vater und die Mutter ein differentes Verhalten. Der Vater von Luise und Ida ist sehr erschrocken über die schnelle kritische Entwicklung der gesundheitlichen Situation seiner Kinder. Nach mehreren Gesprächen schon während der Erstversorgung seiner Töchter scheint er zu erkennen, dass es Luise und Ida schlecht geht und dass nur eine äußerst kleinschrittige Vorgehensweise von Stunde zu Stunde Sinn macht, um immer neu über die

Therapieoptionen für die beiden Mädchen zu sprechen. Er scheint sich bewusst zu sein, dass die zur Verfügung stehenden medizinischen Therapieoptionen in Luises Fall erschöpft sind. Die Mutter der Kinder erscheint angesichts der kritischen Situation ihrer Kinder massiv überfordert. Sie weint viel und hat Angst um ihre Töchter. Ein strukturiertes Gespräch und die Anleitung zum gemeinsamen Finden einer Lösung gestalten sich daher schwierig. Die Mutter leidet unter starken Schuldgefühlen und sieht sich verantwortlich für das Amnioninfektionssyndrom. Zum Zeitpunkt der Entscheidung zur Therapiebegrenzung ihrer Tochter Luise kann sie sich nur schwer von ihren Ängsten distanzieren.

Die Entscheidung zur Therapiebegrenzung bei Luise

Da sich Luises Kreislauf trotz intensivster medikamentöser Bemühungen nicht stabilisieren lässt und das Kind weiterhin nicht oxygenierbar ist, entscheiden sich die behandelnden Ärzte nach erneuten Gesprächen mit den Eltern zur Begrenzung der Therapie. Dies geschieht angesichts fehlender weiterer Therapieoptionen. Die kreislaufunterstützende Therapie wird nicht weiter eskaliert, die Antibiotikatherapie wird gestoppt, ebenso die Infusion der Pufferlösung. Das Kind erhält eine Morphininfusion und wird in ruhiger Atmosphäre auf den Arm der Mutter gelegt. Dort verstirbt Luise in der 8. Lebensstunde unter intensivmedizinischer Therapie in Anwesenheit ihrer Eltern.

Ida:

Ida ist der erste Zwilling und war im Rahmen des FFTS der Donator. Nach der Geburt stabilisiert sich ihr Zustand unter CPAP-Versorgung zunächst. Es imponiert ein Hb von 6,9 mg/dl, sodass Ida Erythrozytenkonzentrate infundiert werden. Bei drohender respiratorischer Erschöpfung mit abfallenden Sauerstoffsättigungen wird Ida schließlich intubiert und mittels Hochfrequenzbeatmung unter inhalativem Stickstoff beatmet. Sie erhält mehrere Einzelgaben Surfactant. Zusätzlich erhält Ida u.a. Katecholamine, Koffein, Hydrocortison und eine Pufferlösung, worunter sie sich zunächst leicht stabilisiert. Eine Antibiotikatherapie wird begonnen.

In der 5. Lebensstunde entwickelt Ida zunächst rechts, dann auch links einen Pneumothorax. Hierunter verschlechtert sich die respiratorische Situation abermals. Es erfolgt nacheinander die Drainage des Pneumothorax auf der jeweiligen Seite.

Am 1. Lebenstag entwickelt das Mädchen einen zunehmenden Aszites, welcher ebenfalls drainiert wird und im Verlauf in ein generalisiertes Ödem übergeht. Zu diesem Zeitpunkt ist die Diurese des Mädchens noch vorhanden.

Am 3. Lebenstag tritt plötzlich eine starke Lungenblutung bei Ida auf. Ihr Ductus arteriosus mit Links-Rechts-Shunt wird daraufhin medikamentös verschlossen. Eine veranlasste Sonographie des Schädels zeigt beidseitige höhergradige intraventrikuläre Blutungen, sowie eine Parenchymblutung der linken Gehirnhälfte.

Am 6. Lebenstag ist Idas Diurese rückläufig, bis das Mädchen schließlich anurisch wird. Das generalisierte Ödem ist weiter progredient. Ida zeigt ab diesem Tag keine Spontanmotorik mehr. In den gewonnenen Abstrichen lassen sich *Staphylokokkus hominis*, aerobe Sporenbildner, *Candida guilliermondii* und *Malassezia furfur* nachweisen. Im Aszitespunktat findet sich *Staphylokokkus haemolyticus*.

Am 7. Lebenstag lassen sich bei Ida trotz hochdosierter Katecholamintherapie und unter Hinzunahme von Dobutamin keine adäquaten Blutdruckwerte mehr erzielen.

Am 8. Lebenstag lassen sich nur noch unter repetitiven Suprareninabgaben bei gleichzeitiger konstanter Suprarenininfusion für wenige Minuten ein MAD von ca. 24 mmHg erzielen. Gleichzeitig entwickelt sich bei dem kleinen Mädchen eine deutliche Laktatazidose.

Die Entscheidung zur Therapiebegrenzung bei Ida

Nach intensiven Gesprächen mit den Eltern im Verlauf entscheiden sich diese gemeinsam mit den behandelnden Ärzten gegen die Fortführung einer weiteren kurativen Therapie. Die Eltern verstehen schrittweise, dass Ida nur unter

medikamentöser Reanimation noch am Leben erhalten wird. Sie möchten nicht, dass Ida gerade angesichts der bereits eingetretenen Komplikationen wie Hirnblutung und Lungenblutung, weiter leiden muss. Auch scheint ihnen im Verlauf klar zu werden, dass es für ihre Tochter keine relevante Aussicht auf Besserung gibt. Innerhalb so kurzer Zeit ihr zweites Kind auch noch zu verlieren ist eine furchtbare Ausnahmesituation für die Eltern. Dennoch steht der Wunsch nach Idas Wohlergehen für das Paar an erster Stelle. Ida wird auf den Arm der Eltern gegeben. Jegliche i.v.-Therapie bis auf die Morphingabe wird beendet. Mit etwas zeitlichem Abstand wird auch Idas Endotrachealtubus entfernt. Der Bildschirm des Überwachungsmonitors wird ausgestellt. Daraufhin verstirbt Ida in Anwesenheit ihrer Eltern. Den Eltern wird eine seelsorgerische und psychologische Begleitung nach dem Tod ihrer Töchter angeboten.

6 Diskussion

Im Rahmen weitreichender Fortschritte in der Versorgung kritisch kranker Neugeborener und sehr Frühgeborener sind heute Kinder in der Lage zu überleben, deren Schicksal noch vor Kurzem besiegelt schien. Ein großer Gewinn - aber auch eine große Verantwortung, denn nicht immer ist es im besten Interesse des Kindes, alles medizinisch Mögliche auch anzuwenden. Im neonatologischen Kontext treten Situationen auf, in denen der Nutzen einer Maßnahme nicht mehr im ausgewogenen Verhältnis zum verursachten dauerhaften Leid zu stehen scheint [48]. Es gilt diesen Punkt in einer Behandlung aufmerksam zu suchen, um dem Kind eine bestmögliche Versorgung zu bieten und Leiden zu ersparen. Mit der Entscheidung, Leiden zu lindern geht einher, das schwerstkranken Kind und seine Eltern im würdigen Sterben des Kindes zu begleiten und zu unterstützen. Wie aber werden Entscheidungen am Lebensende eines so jungen Kindes getroffen? Woher kommt die nötige Sicherheit, die nötige Orientierung des eigenen Handelns in einem Feld der Medizin, das wie kein anderes großen Unsicherheiten bezüglich Prognose und Outcome der Patienten unterliegt? Sind starre Leitlinien im Bereich der Neonatologie überhaupt anwendbar? Kann die unkritische Anwendung von Richtlinien nicht auch eine Gefahr für das Kind und seine Familie bedeuten? Was geschieht bei hochkomplexen Einzelfällen? Wird eine komplette Individualisierung des Entscheidungsprozesses notwendig? Wie kann sichergestellt werden, dass bei der Entscheidungsfindung wichtige Aspekte nicht vernachlässigt werden?

6.1 Ethische Entscheidungsfindung in der Neonatologie

Wie z.B. Schlößer, Bauer und von Loewenich in ihrer Studie [73] darlegten, sterben ca. 2/3 aller Neugeborenen auf einer Intensivstation in Folge therapiebegrenzender Maßnahmen und ca. 1/3 trotz lebenserhaltender Therapie. So wird einmal mehr deutlich, welche immense Bedeutung Therapiebegrenzungsentscheidungen am Ende des Lebens eines schwerstkranken Säuglings haben.

6.1.1 Besonderheiten der ethischen Situation in der neonatologischen Entscheidungsfindung

Die im Rahmen dieser Arbeit untersuchten medizinethischen Begriffe beschreiben Teilaspekte des neonatologischen Alltags. Mit ihnen einher gehen ethische Überlegungen, denen sich ein jeder, der in diesem Bereich der Medizin arbeitet, stellen muss.

Allen voran steht die Art und Weise, wie in Entscheidungen und deren zum Teil erhebliche Folgen eingewilligt wird. Gängige anzustrebende Praxis wäre es, im Informed Consent zu entscheiden:

Ein neugeborenes Kind kann jedoch nicht bewusst und autonom bestimmen, was mit ihm geschieht. Es ist in seiner Versorgung, in seinem Wohlergehen, maximal von der Hilfe Anderer abhängig. Deswegen wird es hierbei notwendig, Stellvertreterentscheidungen zu treffen.

Diese Entscheidungen werden im vermuteten besten Interesse des Kindes getroffen. Im vermuteten besten Interesse, weil „niemand [...] wirklich die Situation eines schwerstbehinderten Neugeborenen aus der Binnenperspektive des Kindes ermessen [kann]“ [25].

Hierzu am ehesten geeignet scheinen diejenigen, die dem Kind auch bisher am nächsten waren, seine Eltern.

Parents play an important role in decision-making because their consent is needed in such decisions. [...] staff members need parental input about what, for that particular child and those parents, is seen as good, bad or acceptable quality of future life [90].

Die Aufgabe, die sich den Eltern des Kindes stellt ist es, den Standpunkt des Kindes einzunehmen, sich immer wieder auf die Interessen des Kindes zu konzentrieren, trotz der eigenen psychischen Belastung und trotz des verständlichen Wunsches, das Kind möge noch nicht sterben.

Therapeutische Entscheidungen durch Stellvertreter kennen wir auch aus der Behandlung bewusstloser Erwachsener (s. Kap. 3.2.1.) Was unterscheidet aber ein Neugeborenes von einem bewusstlosen Erwachsenen? Weil beantwortet diese Frage wie folgt:

What is different about children [...] is that they have never been competent and, therefore, one cannot know what decision they might have made were they competent at the time [93].

Ein Neugeborenes blickt nicht auf langjähriges Leben, Erfahrungen oder moralische Überzeugungen zurück, man kennt die Persönlichkeitsmerkmale nicht, kann nicht sagen, wie das Kind zum Leben steht. Somit scheint es schwierig bis nahezu unmöglich die genaue Sichtweise eines Neugeborenen erörtern zu wollen. Das Treffen von Entscheidungen ist immer Produkt einer Erfahrung und die Bilanz auf Basis der eigenen Biographie. Die persönliche Historie eines Menschen ist es also, die bewirkt, dass eine Entscheidung individuell unterschiedlich ausfällt. Historie und Biographie implizieren aber Zeit und eine längere Periode des Lebens, werden erst durch Lebenszeit geformt. Was ist aber mit dem Neugeborenen, welches ja über eine nur sehr kurze Lebenszeitspanne verfügt, ohne verbale Äußerungsmöglichkeit? Stellvertreterentscheidungen greifen auf ein vermutetes bestes Interesse des Kindes zurück. Wenn aber die Idee eines besten Interesses an das Vorhandensein einer Biographie geknüpft ist, kann im Falle der Neonatologie eine Stellvertreterentscheidung nicht am besten Interesse des konkreten Kindes festgemacht werden, ist doch die Biographie des jeweiligen Kindes viel zu kurz. Somit ist festzuhalten: Stellvertreterentscheidungen scheinen weniger geeignet wengleich auch unumgänglich in der Neonatologie, gibt es doch hierbei immer einen gewissen Aspekt der Interpretation durch Außenstehende.

Es muss auch mit der Frage konfrontiert werden, welchen moralischen Raum so jung sterbende Kinder in unserer Gesellschaft haben. Ross [65] berichtet über ein Experiment welches die Priorisierung in der Akutbehandlung unterschiedlicher Patientengruppen vorsah. Aufgabe der Probanden war es, acht hypothetischen Patientengruppen die alle intensivmedizinischer

Behandlung bedurften, in ihrer subjektiv richtig empfundenen Behandlungsreihenfolge anzuordnen⁴. Die Probanden ordneten dabei die Gruppe der Frühgeborenen an siebter von möglichen acht Stellen [35, 65]. Hier zeigt sich, dass die fehlende Biographie des Neugeborenen somit paradoxe Effekte auf die moralische Interpretation haben kann.

Nach welchen Aspekten aber sollen die Eltern und das behandelnde Team diese Entscheidungen treffen? Verhagen untersuchte die Gründe, die in den Niederlanden zu einer Therapierücknahme oder einem Vorenthalten einer Therapie führten [88]. Hieraus ergab sich, dass einerseits das Vorliegen einer infausten, unmittelbar zum Tode führenden Prognose, sowie eine äußerst reduzierte Lebensqualität des Kindes ausschlaggebende Faktoren zur Therapiebegrenzung waren [88].

Lebensqualität- ein höchst subjektiver Begriff, und dennoch in Therapieentscheidungen am Lebensende in der Neonatologie oft verwandt. Die Arbeitsgruppe um Verhagen hob in ihrer Untersuchung starkes Leiden sowie die Unfähigkeit verbal und nonverbal zu kommunizieren als reduzierte Lebensqualität hervor [88]. Aber ist es ausreichend, über diese zwei Begriffe Lebensqualität zu definieren? Etwas differenzierter versucht Moratti den Begriff der Lebensqualität bei ihrer Analyse der Kriterien der Entscheidungsfindung zu beleuchten [51]:

- Leiden, Schmerz, permanente Funktionseinschränkungen, Angst, Zukunftsaussichten, Raum für Hoffnung [51]
- Lebenserwartung [51]

⁴ Patientengruppen [35, 65]:

- 24. SSW-Frühchen/ termingerechtes Baby mit Hirnfehlbildung/ 2 M. altes Baby mit Meningitis: alle 3 mit 50% ÜR. 50% zu erwartende milde/deutliche Folgeschäden.
- 7 J. Zerebralparese, Lernbehinderung mit neuem Kopftrauma: 50% ÜR.
- 13 J. mit akuter Leukämie, zerebraler Befall: 5% ÜR.
- 35 J. mit Gehirntumor: 5% ÜR, schwere Folgeschäden nach OP zu erwarten.
- 50 J. mit Polytrauma: 50% ÜR., 50% Wahrscheinlichkeit für Folgeschäden.
- 80 J. mittelgradige Demenz mit Schlaganfall: 50% ÜR.

- Fähigkeit zu kommunizieren, verbal und nonverbal [51]
- Möglichkeiten zur persönlichen Entwicklung, z.B. Lesenlernen, Schreibenlernen, Arbeiten [51]
- Selbstständigkeit, z.B. zu sitzen, zu gehen, zu leben, sich selbst versorgen zu können [51]
- Abhängigkeit von medizinischer Versorgung in der Zukunft des Kindes, Häufigkeit von Krankenhausaufenthalten. [51]

Das subjektive, individuelle Verständnis von Lebensqualität eines jeden Menschen hat auch Auswirkungen auf die Interaktion zwischen Behandelnden und Eltern, denn letztlich beruht eine Therapiebegrenzungsentscheidung bei mangelnder Lebensqualität auf einer Interpretation des Zustandes des Kindes.

While there might be little disagreement with employing [...] parameters to define life, there is profound disagreement about the threshold of life. In patients who are profoundly damaged, our current standards tell us that considerations of quality of life should be accorded importance equal to life itself [43].

Somit darf also nicht davor zurückgeschreckt werden, ein Urteil über die Lebensqualität des Kindes zu fällen. Denn diese Einschätzung der Lebensqualität ist genauso wichtig wie die Betrachtung der Prognose des Kindes. Diese beiden Aspekte – Prognose und Lebensqualität – in Einklang zu bringen, kann mitunter problematisch sein.

Für den Aufbau einer therapeutischen Beziehung und das gemeinsame Treffen einer guten Entscheidung im besten Interesse eines Kindes ist es somit unerlässlich, das elterliche Verständnis von Lebensqualität zu kennen. Saigal [69] legte dar, dass medizinisches Personal und Eltern von schwerstkranken Kindern oft Lebensqualität anders einschätzen. Hierbei stufte das befragte medizinische Personal die Lebensqualität schwerstbehinderter Kinder niedriger ein, als die befragten Eltern dies taten [69]. Diesen Aspekt gilt es in der Diskussion therapiebegrenzender Entscheidungen zu berücksichtigen.

Die Definition von Behandlungszielen geschieht somit auf Basis von Überlegungen zur Lebensqualität des Patienten. Die Schwierigkeit im neonatologischen Kontext ist hierbei, dass das Behandlungsteam und die Eltern versuchen, dem Anspruch gerecht zu werden, nach der Lebensqualität des Kindes zu entscheiden. Die analoge Übertragung des eigenen Verständnisses von Lebensqualität eines Erwachsenen auf die Lebensqualität eines Kindes ist jedoch prinzipiell nicht möglich. Sie bleibt immer ein Fremdurteil, geprägt von unserem gesellschaftlichen Verständnis von Lebensqualität. Die unmittelbare Beurteilung der Lebensqualität eines Neugeborenen stößt hier an ihre Grenzen. Die Einschätzung der Lebensqualität eines Neugeborenen ist somit immer ein artifizieller Begriff.

In dieser besonderen Situation den Eltern die Last der Entscheidung ausnahmslos zu überlassen scheint somit eine Bürde, die diese alleine nicht tragen können:

To prevent unnecessary guilt, we should always be careful to avoid giving parents the sense, that the decision is completely theirs [66].

6.1.2 Medizinethische Begriffsanalyse zur Therapiebegrenzung

Um die Besonderheiten der neonatologischen Entscheidungsfindung besser verstehen zu können, wurden in Kapitel 3 medizinethische Begriffe im neonatologischen Kontext vorgestellt und analysiert. Sie dienen der ethischen Analyse der Problematik und finden darüber hinaus Anwendung in den vorgestellten Richtlinien zur Behandlung schwerstkranker Neugeborener. Die Verwendung dieser dient hierbei vor allem der Akzentuierung des Diskurses.

1. Double effect

Der „double effect“ [13, 24, 81] einer Behandlung, also das Auftreten nichtintendierter Nebeneffekte [13, 24] einer Handlung, ist auch Teil der Versorgung sterbender Neugeborener. Beispielsweise kann die Verabreichung von Schmerzmitteln neben der intendierten Schmerzlinderung auch potentiell lebensverkürzende Wirkung haben [13]. Denkbar wäre auch eine sedierende

Wirkung. Hier gilt es somit abzuwägen: Ziel ist eine befriedigende Symptomkontrolle des Schmerzes, die das Kind befähigt, in der ihm bleibenden Zeit mit seinen Eltern zu interagieren, Ziel ist es nicht, das Leben des Kindes zu verkürzen oder gar zu beenden. Weiter müssen auch Überlegungen stattfinden, ob potentiell schmerzhaftere Prozeduren wirklich notwendig sind, ob also das schwerstkranken Kind von einer medizinischen Maßnahme messbar profitieren kann. Ein Beispiel für den Double effect kann der Off-label Use bei der Medikation von extrem unreifen Frühgeborenen oder schwerstkranken Neugeborenen sein. Der Einsatz eines Medikaments außerhalb seines Bestimmungsbereiches ist im Grunde ungesetzlich und damit ein Nebeneffekt im Sinne des double effect. Der eigentlich intendierte Effekt der Handlung ist jedoch die Wirkung des im Off-label Use verabreichten Medikamentes mit dem Ziel der Symptomkontrolle. Da ein Mangel an Studien herrscht, und nur wenige adäquate Richtlinien vorliegen, müssen sich die behandelnden Ärzte oftmals auf eigene Erfahrungswerte (Compassionate Use) verlassen. Ein Versuch der Objektivierung ist hierbei das Master Formular der Association Of Paediatric Palliative Medicine, UK [83]. Die Verfasser stellen gängige Medikamente und ihre Verabreichung speziell im Bereich der Kinderheilkunde dar [15].

2. Best Interest

In Bezug auf die Begrifflichkeit des „Besten Interesses“ eines Kindes ist festzuhalten, dass in der Analyse der aktuellen Richtlinien sowie in der Betrachtung der Diskussion in der Literatur, das Kind im Fokus des ärztlichen Handelns steht. Die Rolle des behandelnden Arztes ist es, die Interessen des Kindes mit aber auch vor seinen Eltern zu vertreten. Gerade bei dem besprochenen Modus der verantworteten Therapieentscheidung spielt dies eine zentrale Rolle.

3. Informed Consent

Der angestrebte „Informed consent“ [9] lässt sich nur über die Interaktion mit den Eltern verwirklichen. Diese gilt es bestmöglich und umfassend zu informieren, um gemeinsam einen guten Weg für Kinder zu finden, bei denen kurative Optionen fehlen. Da ein kleines Kind weder adäquat informiert werden

noch einwilligen kann, ist es notwendig, die Signale des Kindes genau zu beobachten und zu interpretieren. Zeigt das Kind Anzeichen von Schmerzen und Stress? Gibt es Phasen der Entspannung, der Erholung? Ist unter den gegebenen Voraussetzungen das Genießen von Interaktion und Nähe zu den Eltern möglich? Zeigt das Kind einen Lebenswillen? [3, 6, 57, 95]

4. Therapiebegrenzung

Die medizinischen Begriffe der Therapiebegrenzung in Form von Therapierücknahme oder dem Vorenthalten einer Therapie werden im Rahmen der Leitlinienwerke für Neugeborene [57, 95] in der Regel als ethisch äquivalent eingestuft. Basis der Überlegungen zu Therapierücknahme und dem Vorenthalten einer Therapie bildet die folgende Überlegung:

[...] dass jede Therapie einer Indikation bedarf und bei fehlender Indikation zu beenden oder nicht zu beginnen ist [86].

Es sei an dieser Stelle darauf hingewiesen, dass, obwohl ethisch gleichwertig, es einen immensen emotionalen Unterschied für die Behandelnden und Eltern der Kinder machen kann, eine zuvor initiierte Therapie wieder zu beenden:

Although the act of discontinuing treatment may feel more emotionally difficult for caregivers or parents than non-initiation, caregivers may find more comfort in withdrawing treatment after more information is known about the patient's condition, or after medical therapy has been maximized [23].

Die Konfrontation mit verschiedensten starken Gefühlen, wie z.B. das Schöpfen von Hoffnung bei Beginn der Therapie und Verzweiflung, wenn die medizinische Maßnahme begrenzt wird, stellt für die Eltern und auch für das behandelnde Team eine hochgradige psychische Belastung dar, und erfordert professionelle Ansprache und Begleitung.

5. Medical Futility

Der Begriff der „Medical Futility“, der zuvor schon im Kapitel 3 als vielgestaltig und schwer zu definieren beschrieben wurde, stellt sich auch im

neonatologischen Zusammenhang in dieser Weise dar. Generell gilt festzuhalten, dass gute neonatologische Versorgung nicht bedeutet, intensivmedizinische Maßnahmen um jeden Preis in vollem Maße anzuwenden: Vielmehr gilt es, von Tag zu Tag neu abzuwägen, ob der Nutzen einer medizinischen Maßnahme weiterhin das Leiden überwiegt, ob sich also ein echter Nutzen des Kindes nachweisen lässt. Ist dieses Profitieren nicht mehr erkennbar und überwiegt das Leiden des Kindes, ist im neonatologischen Behandlungsrahmen von „Medical Futility“ zu sprechen. Gerade im neonatologischen Kontext ist diese Situation besonders komplex. Hier liegen der Beginn des Leben eines Neugeborenen und aber auch das Ende so nah beieinander, hier ist der Zeitdruck unter dem Entscheidungen zum Beispiel in der Erstversorgung des Kindes getroffen werden müssen so hoch, dass die Vermittlung des Zustandes der Aussichtslosigkeit einer medizinischen Situation eine große Herausforderung und auch emotionale Belastung für das gesamte Behandlungsteam darstellt.

Abschließend lässt sich somit festhalten, dass sich, obwohl wünschenswert, die untersuchten medizinethischen Begriffe nur in sehr begrenztem Maße auf den neonatologischen Kontext anwenden lassen. Eine analoge Übertragung ist in jedem Fall nicht realisierbar.

6.2 Leitlinienanalyse

6.2.1 Richtlinien vs. Leitlinien vs. Empfehlungen

Die analysierten medizinethischen Begriffe finden Anwendung in unterschiedlicher Form in den im Kapitel 4 vorgestellten Leitlinien. Bei den Leitlinien gilt es, zwischen definitiven Richtlinien, also klaren Handlungsanweisungen, sowie Leitlinien und Empfehlungen zu unterscheiden (s. Kap. 4).

Die American Academy of Pediatrics spricht unmittelbar weder von Richtlinien noch Leitlinien. Die erarbeiteten Überlegungen zur „Noninitiation or Withdrawal of Intensive Care for High-Risk Newborn“ [17] nehmen eher einen Empfehlungscharakter ein.

Sowohl der Nuffield Council on Bioethics [57], als auch die Arbeitsgruppe des Royal College of Paediatrics and Child Health [67] nehmen Abstand von einer schematischen Leitlinie in der Behandlung schwerstkranker Neugeborener:

Der Nuffield Council spricht lediglich von einem „Leitlinienvorschlag“ [57] und fokussiert sich auf den Weg der Entscheidungsfindung, nicht das Treffen der Entscheidung an sich. Dies wird schon zu Beginn deutlich:

[The] Report examines decision making in areas of medicine where emotions cannot be detached from [57].

Das Royal College of Paediatrics and Child Health betont, dass es sich bei ihrem Rahmenwerk [67] um ein Instrument handelt, welches dynamisch und individuell [67] angepasst werden muss:

The framework is not a prescriptive formula to be applied in a rigid way in all cases but an attempt to guide management in individual cases [67].

Während sowohl die deutschen Fachgesellschaften als auch die schweizerischen Fachgruppen explizit von „Empfehlungen zur Behandlung“ [6, 10] sprechen, bezeichnen die British Association of Perinatal Medicine und das Royal College auf Paediatrics and Child Health ihre Ergebnisse als „Framework“ [67, 95], also Rahmenwerk zur Behandlung schwerstkranker Kinder. Das höhere Maß an Orientierung und an Handlungssicherheit innerhalb der Richtlinie ließe sich also, abgeleitet von der Konnotation des Wortes „Rahmenwerk“ bei diesen beiden vermuten.

Die British Association of Perinatal Medicine sieht Ihr Rahmenwerk darüber hinaus als „Instrument für die klinische Praxis“ [95]. Dieses erfordert laut Verfasser im klinischen Alltag individuelle Anpassung an die jeweilige Situation:

Care of the mother, her fetus and the baby, will always need to be individualised and should be led by senior staff in all disciplines [95].

Die Autoren der „Einbecker Empfehlungen der Deutschen Gesellschaft für Medizinrecht zu den Grenzen der ärztlichen Behandlungspflicht bei

schwerstgeschädigten Neugeborenen“ [22a] weisen darüber hinaus explizit darauf hin, dass diese nicht als Handlungsanweisungen, sondern als Orientierungshilfe“ [22a] zu verstehen seien.

Das Groningen-Protokoll [89] ist im Rahmen der Untersuchung „Richtlinie oder Empfehlung?“ als deutliche Handlungsanweisung zu werten. Es soll Orientierung bieten, nachhalten - eben protokollieren. Betrachtet man die Bedeutung des Wortes „Protokoll“:

wortgetreue oder auf die wesentlichen Punkte beschränkte Niederschrift über eine Sitzung, [...] genauer Bericht über Verlauf und Ergebnis eines Versuchs, Heilverfahrens, einer Operation o.ä. [20],

so scheint die Individualität des Einzelfalles hier in den Hintergrund gerückt. Dies spiegelt sich auch in der relativ schematischen Einteilung der kritisch kranken Kinder in Gruppen und in der Anwendung im klinischen Alltag wieder (s.u.).

6.2.2 Thematische Schwerpunkte

Bei der Betrachtung des thematischen Schwerpunktes der jeweiligen Leitlinien besteht in den Empfehlungen der American Academy of Pediatrics [17] ein thematischer Schwerpunkt in der Kommunikation von Therapieentscheidungen am Lebensende eines Kindes, sowie ein weiterer in der Indikationsstellung zur intensivmedizinischen Behandlung von Neugeborenen anhand der jeweiligen Prognose.

Im Rahmenwerk des RCPCH [67] zeigt sich eine Fokussierung auf die Indikationsstellung von Therapierücknahme und Therapievorenthaltung. Diese werden dynamisch zur allgemeinen Behandlungspflicht des Arztes in Beziehung gesetzt. Im Detail werden die Situationen untersucht, in denen die Indikation für therapiebegrenzende Maßnahmen gestellt wird.

Der Nuffield Council on Bioethics setzt mit seinem Leitlinienvorschlag Akzente hinsichtlich des „decision making“ [57] in der Versorgung schwerstkranker Frühgeborener und betont die emotionale Herausforderung aller am

Entscheidungs- und Behandlungsprozess beteiligten Personen. Ist der Leitlinienvorschlag noch eher fokussiert auf die Wünsche der Eltern und die Expertise der behandelnden Ärzte, so sind die im Anschluss formulierten Fragen hinsichtlich Lebensqualität und Outcome im Entscheidungsprozess vorrangig kind-fokussiert formuliert [57].

Die British Association of Perinatal Medicine fokussiert ihren Bericht auf die Indikationsstellung zur Einleitung einer Behandlung von Frühgeborenen an der Grenze zur Lebensfähigkeit [95]. Unter Verwendung der Ergebnisse der EPICure-Studien [18, 19, 22] und unter Verweis auf die Werke des RCPCH [62] und des Nuffield Council on Bioethics [57], soll ein „Instrument für die klinische Praxis“ [95] entstehen. Der Fokus liegt hierbei, wie auch schon beim Nuffield Council on Bioethics auf der Einleitung intensivmedizinischer Therapien versus Therapievorenthalten bei Frühgeborenen an der Grenze zur Überlebensfähigkeit. Die Empfehlung zum Einleiten einer Behandlung oder zum Unterlassen derselben wird jeweils mit Zitaten der Outcome-Ergebnisse aus den EPICure-Studien [18, 19, 22] gestützt.

Die Leitlinie der deutschen Fachgesellschaften von Gynäkologie und Geburtshilfe, der Deutschen Gesellschaft für Kinderheilkunde und Jugendmedizin, der Deutschen Gesellschaft für Perinatale Medizin und Gesellschaft für Neonatologie und Pädiatrische Intensivmedizin [6] sprechen in ihrem Werk nicht von einer Leitlinie, sondern ganz allgemein von einer „Behandlungsempfehlung“ bei „Frühgeburt an der Grenze der Lebensfähigkeit des Kindes“ [6]. Inhaltlicher Schwerpunkt ist die Behandlung sehr unreifer Frühgeborener. Akzentuiert werden die mit der Behandlung einhergehenden ethischen Überlegungen, die den Behandlungsempfehlungen vorangestellt werden. Ein Charakteristikum dieser Empfehlungen ist die Ansprache des kindlichen Willens:

Ist zu erkennen, dass ein Kind sterben will [...] [6]

Wie jedoch soll der kindliche Wille erkannt werden? Die o.g. Aussage setzt ein Einfühlen in das Kind voraus, denn ein Wille ist etwas von „Innen“ kommendes. Ein Wille setzt wiederum eine Biographie voraus und bildet sich auf Basis von Erfahrung. Diese Übertragung der von Außen angestellten Vermutung über den

kindlichen Willen birgt somit eine Interpretation und kann eine Entscheidung theoretisch auch verfälschen.

Die „Einbecker Empfehlungen der Deutschen Gesellschaft für Medizinrecht zu den Grenzen der ärztlichen Behandlungspflicht bei schwerstgeschädigten Neugeborenen“ [22a] (folgend: Einbecker Empfehlungen) weisen schon zu Beginn auf den Charakter der Empfehlungen als „Orientierungshilfe“ [22a] hin. Inhaltlich fokussieren sich die Empfehlungen auf die Formulierung von Bedingungen, unter denen eine Therapiebegrenzung in der Behandlung eines Neugeborenen rechtlich und ethisch zu vertreten ist. Den Abschluss bilden dann Hinweise hinsichtlich der Notwendigkeit der Aufklärung der Kindeseltern, Strategien im Umgang mit divergenten Haltungen von Kindeseltern und Arzt, sowie der schriftlichen Begründung und Dokumentation der getroffenen Entscheidung zur Therapiebegrenzung. Wenngleich zu Beginn auf den Charakter der Empfehlungen als „Orientierungshilfe“ hingewiesen wird, könnten die aufgeführten Empfehlungen zum Prozess der Entscheidungsfindung (s. VIII. und IX.) durchaus den Charakter von Handlungsaufforderungen einnehmen.

Auf welche Krankheitsbilder sich die Einbecker Empfehlungen beziehen, oder wie der Begriff des „schwerstgeschädigten Neugeborenen“ [22a] definiert wird, lassen die Autoren offen.

Die gemeinsame Empfehlung der schweizerischen Fachgesellschaften zur Betreuung von Frühgeborenen an der Grenze der Lebensfähigkeit [10] wirkt schematischer, da in Tabellenform. Wenngleich auch an Outcome-Daten orientiert, zeigen sich deutliche inhaltliche Unterschiede im Vergleich mit den bisher dargestellten Leitlinien hinsichtlich des Zeitpunktes, ab dem ein Frühgeborenes intensivmedizinische Betreuung erfährt. Dies sieht die schweizerische Leitlinie erst ab einem Gestationsalter von 24+0 Schwangerschaftswochen vor. Vor diesem Alter soll den Kindern eine palliative Therapie [10] zukommen. Hier lässt sich somit eine andere Wertung der zu erwartenden Lebensqualität der Kinder ausmachen, die zu einem Gestationsalter früher als 24+0 SSW geboren werden. Sie sollen nach dieser

Leitlinie keine Behandlung erfahren, jedoch verweisen die Verfasser auch darauf, dass die Leitlinie „nach individueller Situation“ [10] einzusetzen sei.

Die Leitlinie der australischen und neuseeländischen Gesellschaft für Notfallmedizin hat als thematischen Schwerpunkt ethische Aspekte der Neugeborenen-Reanimation [4]. Die Leitlinie wird explizit als solche bezeichnet und fokussiert sich auf Situationen, in denen eine Reanimation eingeleitet, bzw. abgebrochen werden soll [4]. Der im Vergleich zu anderen Leitlinien schematischere Ansatz spiegelt sich in der Empfehlung wider, Kinder pauschal zehn Minuten lang zu reanimieren. Bleibt dies ohne Erfolg, soll für das Wohlbefinden des Kindes gesorgt, und die Eltern begleitet werden [4]. Offen bleibt, inwiefern hier individuelle Anpassungen erfolgen sollen und können.

Das in den Niederlanden entwickelte Groningen-Protokoll [89] dient laut Verfasser der Objektivierung der dort stattfindenden aktiven Sterbehilfe in der Neonatologie. Thematischer Schwerpunkt ist hierbei die Sterbebegleitung von Kindern, welche im Rahmen des protokollarischen Ansatzes die Unterteilung der Kinder in Kategorien vorsieht. Der Individualitätsanspruch in der Behandlung sterbender Säuglinge wird in den Hintergrund gerückt. Er lässt sich im vorgeschlagenen Modus der Entscheidungsfindung vermuten: Eltern und medizinisches Fachpersonal seien laut Verfasser ausreichend in der Lage das jeweilige Leiden eines so jungen Kindes als „unerträglich“ [89] und somit aktiv beendbar einzustufen. Hierbei erfolgt die Rechtfertigung des Tötens eines Kindes über die Interpretation der Sterbephase als „Extremsituation“ [89]. Es gäbe, so der Verfasser, solche Extremsituationen, in denen das Töten eines Menschen legitim sei, und führt hierbei als Beispiel das Töten aus Notwehr an [89].

Gerade aber die Interpretation eines Leidens als „unerträglich“ – Argumentationsgrundlage der Verfasser des Groningen-Protokolls - spricht Konstellvertretern ab:

[...] we may conclude that the infant suffers, however the judgement of whether the suffering is unbearable is wholly subjective and can never be assessed by a

third-party. [...] If we allow neonatal euthanasia then we will inevitably kill some infants whose suffering is real but not unbearable [39].

6.2.3 Kategorisierung der Kinder

Bei der Betrachtung der Leitlinien fällt auf, dass alle Verfasser die Kinder in Gruppen unterschiedlicher Art einteilen [4, 6, 10, 17, 57, 67, 89, 95]. Dies geschieht ungeachtet der Tatsache, ob die Einteilung menschlichen Lebens in Kategorien überhaupt ethisch korrekt und nicht vielleicht sogar an sich eine Diskriminierung beinhaltet.

Die Empfehlungen der American Academy of Pediatrics nimmt eine Kategorisierung im Rahmen der Indikationsstellung zur Einleitung einer intensivmedizinischen Therapie von Hochrisiko-Neugeborenen vor. Hierbei sind drei Gruppen kritisch kranker Neugeborener zu verzeichnen, bei denen Entscheidungen über eine Behandlungsindikation zu treffen sind: 1. Kinder bei denen ein frühes Versterben wahrscheinlich ist, 2. Kinder bei denen ein unmittelbares Überleben wahrscheinlich ist 3. Kinder bei denen die Prognose unsicher, aber ein Überleben wahrscheinlich mit massiven Einschränkungen behaftet ist [17].

Die Leitlinie des Nuffield Council on Bioethics, der British Association of Perinatal Medicine, die Richtlinie der deutschen Fachgesellschaften und die Richtlinie der schweizerischen Fachgesellschaften nutzen andere Kategorien zur Gruppeneinteilung: Sie alle beziehen sich auf Kinder, die in der 22.-25. Schwangerschaftswoche geboren werden [6, 10, 57, 95]. Die Behandlungsempfehlungen des Nuffield Council, der BAPM und der schweizer Fachgesellschaften werden wochenweise angepasst [10, 57, 95]. Die Empfehlungen der deutschen Fachgesellschaften zeigen in diesem Vergleich die grösste Unterteilung (unter 22. SSW, 22-23+6 SSW, ab 24. SSW) [6]. Dies spiegelt auch die recht allgemein gehaltenen Empfehlungen zur Behandlung Frühgeborener an der Grenze zur Lebensfähigkeit wider.

Das Royal College of Paediatrics and Child Health fokussiert sich, wie zuvor beschrieben, auf die Indikationsstellung zur Therapierücknahme und

Vorenthaltung therapeutischer Maßnahmen. Das Komitee beschreibt hierzu fünf Situationen im klinischen Alltag von Kinderärzten [67]. Fallen Kinder in eine dieser Kategorien, ist eine Therapierücknahme oder eine Beendigung der therapeutischen Maßnahmen zu erwägen: 1. Hirntod des Kindes, 2. Permanent vegetativer Status des Kindes, 3. Keine Chance auf Überleben, 4. Kein Nutzen aus der therapeutischen Maßnahme, 5. Unerträgliches Leiden des Kindes [67]. Innerhalb dieser Kategorien verweist das RCPCH auf die individuellen Faktoren, die eine Therapiebegrenzungsentscheidung beeinflussen. Weiter ist es gerade bei der häufig vorhandenen Prognoseunsicherheit notwendig, die vorgeschlagenen Leitlinien nicht „rigide“ [67] sondern flexibel anzuwenden.

Das Groningen-Protokoll weist eine andere thematische Orientierung auf und somit auch von den oben beschriebenen Einteilungen abweichende Kategorien. Zunächst ließe sich jedoch eine Parallele zu den Kategorien des RCPCH vermuten [89]:

1. Gruppe: Kinder ohne Überlebenschance
2. Gruppe: Kinder mit schlechter Prognose und Abhängigkeit von intensivmedizinischen Maßnahmen
3. Gruppe: Kinder mit unerträglichem Leid

In die 3. Gruppe fallen laut Verfasser auch solche Kinder, die nicht intensivpflichtig sind, deren Lebensqualität jedoch durch dauerhaftes Leiden reduziert ist [89]. Weiter erfolgt eine Eins-zu-Eins-Übertragung der Stellvertreterentscheidungen, die allen neonatologischen Behandlungen zugrunde liege. Laut Verhagen seien das medizinische Personal durch langjährige Berufserfahrung und die Eltern durch die emotionale Nähe zum Kind in der Lage „genau wie das Kind“ [89] zu entscheiden, ab wann das Leiden eines Kindes nicht mehr erträglich, und somit beendigungswürdig, sei.

Somit fällt auf: Sämtliche vorgestellten Richtlinien sehen eine Kategorisierung der Patienten vor, welche jedoch je nach Leitlinie unterschiedlich ausfällt. Werden Kategorisierungen in der Neonatologie angewandt, können sie einerseits hilfreich andererseits aber auch gefährlich sein, enthalten sie doch

Lebenswerturteile und Verallgemeinerungen in unterschiedlichem Ausmaß. Individuell können Entscheidungen nicht mehr sein, wenn Richtlinien zu strikt und zu unkritisch gehandhabt werden. Es gilt sich zu vergegenwärtigen, dass Leitlinien und die in ihnen verwendeten Kategorien immer einen verallgemeinernden Aspekt haben, der das Maß der Individualität im speziellen Fall reduziert. Sind die Kategorien zu allgemein gehalten, ist das Abstraktionsniveau der Leitlinie zu hoch. Notwendig sind Abstufungen innerhalb der Leitlinie, eventuell auch innerhalb der Kategorien, welche eine individuelle Medizin an Neugeborenen ermöglichen. Wird dies nicht beachtet, kann die Anwendung einer Leitlinie das Wohl des Kindes gefährden. Möglicherweise werden dann wichtige Fragen am Ende des Lebens eines Neugeborenen nicht gestellt. Dies lässt sich am Beispiel des Groningen-Protokolls [89] verdeutlichen:

Zunächst fällt auf, dass die Kinder in drei Kategorien - nicht in fünf oder mehr wie in den anderen analysierten Leitlinien - unterteilt werden. Dieser einerseits sehr abstrakten Einteilung steht die Nennung von konkreten Krankheitsbildern als Beispiele für die jeweilige Kategorie gegenüber. Dies vermittelt dem Anwender eine Konkretheit, welche so zum Beurteilungszeitpunkt meist nicht existiert. Dies liegt daran, dass die Vielschichtigkeit der jeweiligen Behandlungssituation keinerlei Beachtung findet. Es ist nicht nur das Krankheitsbild, welches den weiteren Lebensweg des Neugeborenen bestimmt. Gleichzeitig zu konkret und doch auch zu abstrakt lässt sich am Groningen-Protokolls zeigen, dass die Auflistung von Krankheitsbildern im klinischen Alltag mit kritisch kranken Neugeborenen nicht anwendbar ist. Die dritte Kategorie beinhaltet Kinder, die nach subjektiver Interpretation des Behandlungsteams und der Eltern „unerträglich“ [89] leiden, ohne dass sie dauerhaft von intensivmedizinischen Maßnahmen abhängig sind. Weiter überträgt Verhagen in seiner Argumentation das „Töten in Extremsituationen“ [89] auf die Sterbebegleitung Neugeborener, indem er die Situation eines sterbenden Kindes als eine solche Extremsituation interpretiert. Mit dieser Interpretation wird die aktive Tötung eines Kindes legitimiert. Hierbei muss jedoch hinterfragt werden, ob nicht - genauso wie der Begriff der Lebensqualität - der Begriff des „Unerträglichen Leid“ [89] einer subjektiven Bewertung unterliegt.

Hintergrund des Groningen-Protokolls stellt das per se umstrittene Verfahren der aktiven Sterbehilfe dar. Ungeachtet der Frage nach der subjektiven Betrachtung von unerträglichem Leid bleibt dieses Protokoll dem Anwender somit vielerlei Antworten schuldig: Stellt die aktive Sterbehilfe überhaupt eine angemessene medizinische Maßnahme dar? Wer trägt in diesem Kontext die letztendliche moralische Verantwortung für die Tötung des Kindes? Kann aktive Sterbehilfe überhaupt individuell sein? Wer ist überhaupt berechtigt, über Leben oder Tod eines Kindes zu entscheiden, welches seinen Willen nicht äußern kann?

Die zuvor untersuchten Leitlinien aus Deutschland, den USA und Großbritannien lehnen die Ausübung aktiver Sterbehilfe an kranken Neugeborener ab [6, 17, 57, 67, 95].

Die Motivation ärztlicher Handlungen sollte es also vor jeder Entscheidung zur Therapiebegrenzung sein, nicht nur die kindliche Diagnose und Prognose und somit die daraus resultierende Zugehörigkeit zu einer Kategorie zu betrachten, sondern das gesamte Familiensystem. Dieses hat einen eigenen Wert an sich, auch bei Krankheiten, die eine infauste Prognose haben.

Zentrales Argument sollte hierbei sein, dass es das Ziel ist, den Eltern und dem Kind durch medizinische Maßnahmen beschwerdearme Zeit miteinander zu ermöglichen. Die Faktoren „Zeit“ und „Beschwerdearmut“ sind es also, die in dieser Situation ausschlaggebendes Behandlungsziel sind. Können Symptome wie Schmerz, Luftnot oder allgemeines Unwohlsein reduziert werden, ist der Kontakt zwischen Eltern und Kind wertvoll, auch wenn das Kind in naher Zukunft versterben wird. Gemeinsame Zeit wird durch die Tötung des Kindes genommen und steht somit im Widerspruch zu jeglicher Idee des ärztlichen Handlungsauftrages.

6.3 Leitlinienüberprüfung anhand von Fallbeispielen

Im Folgenden sollen die zuvor untersuchten Richtlinien anhand der vorgestellten Fallgeschichten auf ihre Anwendbarkeit untersucht werden.

6.3.1 Frühgeburtlichkeit an der Grenze zur Überlebensfähigkeit

Zur Überprüfung der Leitlinien dient hierbei die Geschichte von Ida und ihrer Schwester Luise (siehe 5.5). Sie werden mit einem Gestationsalter von 23+3 Schwangerschaftswochen als sehr unreife Frühgeborene bei Feto-Fetalen-Transfusionssyndrom und Amnioninfektionssyndrom geboren und versterben im Verlauf an den sich hieraus ergebenden Komplikationen.

Die untersuchten Leitlinien und Instrumente empfehlen bei Kindern dieser Unreife folgendes:

Die Empfehlungen der American Academy of Pediatrics bleiben sehr allgemein. Zwar wird die Patientengruppe der „extremely premature infants“ [17] erwähnt, jedoch werden keine konkreten Handlungsanweisungen im Umgang mit solchen Kindern gegeben. Im Verlauf wären die Zwillinge der ersten Gruppe zuzuordnen gewesen, welche Kinder umfasst, deren Versterben in nächster Zeit als „wahrscheinlich“ [17] eingestuft wird. In diesem Fall sehen die Verfasser die Indikation zur intensivmedizinischen Therapie als im besten Interesse des Kindes nicht mehr gegeben an und empfehlen den Übergang zur sog. „Comfort care“ [17]. Dies solle in einem Prozess offener und ehrlicher Kommunikation zwischen Behandlungsteam und Eltern kommuniziert und entschieden werden [17].

Der Nuffield Council on Bioethics betont die herrschende Unsicherheit hinsichtlich des Outcome der Kinder, und empfiehlt eine Entscheidungsfindung im Dialog mit den Eltern. Hierbei sei den Wünschen der Eltern hinsichtlich Reanimation und Einleitung einer intensivmedizinischen Betreuung nachzukommen [57] (s. Kap.4).

Die British Association of Perinatal Medicine empfiehlt, die Eltern umfassend über den Zustand ihres Kindes zu informieren [95]. Es ist laut BAPM vertretbar,

die Reanimation des Kindes auf Wunsch der Eltern nicht zu ergreifen. Fällt die Entscheidung zugunsten der Reanimation des Kindes, ist die Reaktion des kindlichen Kreislaufes auf die Entfaltung der Lunge entscheidend [95]. Unter Hinzunahme der EPICure-Studienergebnissen wird unterstrichen, wie kritisch die Prognose solch frühgeborener Kinder einzustufen ist: Von den in der 23. SSW lebend geborenen Kindern wurden im Jahr 2000 50% intensivmedizinisch behandelt, 80% dieser Kinder verstarben im Krankenhaus. Weiter zeigte sich im Verlauf der EPICure-Studie 2 2006 kein signifikanter Anstieg der Überlebensrate der zu diesem frühen Zeitpunkt geborenen Kinder [18, 18, 22, 95] (s. Kap.4).

Die Empfehlungen der deutschen Fachgesellschaften betonen ebenfalls die möglichst frühe und umfassende Information der Eltern, falls eine drohende Frühgeburt absehbar ist [6]. Die Kategorisierung erfolgt in diesem Fall in einer größeren Zeitspanne, als es noch die BAPM und der Nuffield Council on Bioethics taten: Kinder der 22.-23.+7. Schwangerschaftswoche bilden eine Gruppe [6].

In dieser Zeitspanne der Schwangerschaft steigt die Überlebenschance behandelter Frühgeborener kontinuierlich bis auf ca. 50% an.

Allerdings leiden 20 - 30% der überlebenden Kinder an schwerwiegenden Gesundheitsstörungen [...] [6]

Hier gilt es laut Leitlinie abzuwägen, ob eine lebenserhaltende oder eine palliative Therapie im besten Interesse des Kindes ist [6].

Die Anwendung der „Einbecker Empfehlungen“ [22a] wäre bei der Betrachtung des Falles von Ida und Luise denkbar. Da diese eher allgemeine Kriterien im Umgang mit „schwerstgeschädigten Neugeborenen“ bieten, und als „Orientierungshilfe“ [22a] auf dem Weg zu einer Therapiebegrenzungsentscheidung dienen können, bleiben die „Einbecker Empfehlungen“ jedoch gleichzeitig auch wenig konkret: Es bleibt offen, wie der Begriff des „schwerstgeschädigten Neugeborenen“ definiert wird, weiter nehmen die Autoren keinen Bezug auf konkrete Krankheitsbilder oder

Patientengruppen. Eine Kategorisierung der Kinder findet somit nur im Sinne einer Einordnung als „schwerstgeschädigtes Neugeborenes“ statt. Auch die Art der Therapiebegrenzung wird nicht konkretisiert. Somit empfehlen die Autoren, dass die Entscheidung zur Therapiebegrenzung zum Lebensende eines Neugeborenen im Sinne einer „verantwortungsvollen Einzelfallentscheidung [...] [nach] sorgfältiger Abwägung“ [22a] getroffen werden solle. Dies findet auch im Falle von Ida und Luise statt, jedoch auch in Bezug auf klinische Erfahrungswerte hinsichtlich der Prognose solch unreif geborener Frühgeborener.

Im Rahmen der schweizerischen Empfehlungen wird für Kinder dieses Gestationsalters ein Comfort care-Konzept, und somit keine lebenserhaltende Therapie empfohlen [10]. Eine Geburt der Kinder via Kaiserschnitt wird nur aus maternaler Indikation empfohlen. Weiter wird aber auch darauf verwiesen, dass der Zustand des Kindes nach der Geburt und die Wünsche der Eltern berücksichtigt werden sollten [10].

Die australischen und neuseeländischen Fachgesellschaften fokussieren sich, wie zuvor besprochen, auf die Reanimation eines Neugeborenen [4]. Sie empfehlen bei Nichtansprechen auf ergriffene Reanimationsmaßnahmen, diese nach zehn Minuten zu beenden [4]. Dies erfolgte im Falle von Luise nicht. Die Verfasser der Leitlinie lassen offen, inwiefern Reanimationsversuche unter bestimmten Voraussetzungen ausgeweitet werden können, oder welche Aspekte in der klinischen Situation mit einbezogen werden, die zu einer längeren Reanimation eines Neugeborenen führen könnten, wie im Fall von Luise. Weiter erscheint die Empfehlung, die Reanimation eines Kindes nach zehn Minuten einzustellen, wenn diese ohne Erfolg bleibt, recht schematisch.

Das Groningen-Protokoll [89] scheint auf diesen Fall nur begrenzt anwendbar, da die Zwillinge die Kategorien des niederländischen Protokolls nicht klar erfüllen: Sicherlich ist die Prognoselage solch unreif geborener Kinder als unsicher und äußerst kritisch einzustufen, aber dennoch überlebt auch ein gewisser Anteil dieser Kinder. Deswegen sind die Zwillinge Ida und Luise nicht in Kategorie 1 des Groningen-Protokolls - Kinder ohne Überlebenschance -

einzuordnen [89]. Kategorie 2 sieht das Vorliegen einer schlechten Prognose und die dauerhafte Abhängigkeit von intensivmedizinischen Maßnahmen vor. Neben der eingeschränkten Prognose sehr unreif geborener Kinder ist bei ihnen mit statistisch hoher Wahrscheinlichkeit mit residuellen Gesundheitsstörungen zu rechnen. Dies beinhaltet jedoch nicht zwingend die dauerhafte Abhängigkeit von Intensivmedizin, höchstens den Bedarf an intensiver Betreuung. Der 3. Kategorie [89] werden Kinder zugeteilt, deren Lebensqualität dauerhaft eingeschränkt ist und deren Leiden von Eltern und Behandlungsteam als unerträglich eingestuft wurde. Sicherlich spielen Nutzen-Leiden-Überlegungen bei der Indikationsstellung medizinischer Maßnahmen auch bei der Sterbebegleitung von Ida und Luise eine Rolle, dennoch sind in ihrem Fall die Aussichtslosigkeit der Situation und das Fehlen weiterer therapeutischer Optionen als vorrangig einzustufen.

Bei dem Versuch, das Rahmenwerk des Royal College of Paediatrics and Child Health [67] auf Idas und Luisés Situation anzuwenden fällt auf, dass die Anwendbarkeit einer Leitlinie auch vom Zeitpunkt des Heranziehens derselben abhängen kann: Die medizinische Versorgung Neugeborener ist ein dynamischer Prozess. Ein schwerkrankes Frühgeborenes kann zu einem bestimmten Zeitpunkt nur noch eine minimale oder keine Überlebenschance mehr haben - dies entspräche Gruppe drei des Rahmenwerkes - wo vor wenigen Tagen vielleicht noch der fehlende Nutzen einer medizinischen Maßnahme - dies entspräche Gruppe vier - im Vordergrund stand. Die Situation eines sehr unreifen Frühgeborenen kann sich auch so weit verschlechtern, dass das Kind der Gruppe fünf - „unbearable situation“ [67] - zugeordnet werden würde. In jedem Falle erschiene die Erwägung therapiebegrenzender Maßnahmen in Luisés und Idas Fall laut RCPCH-Leitlinienwerk empfehlenswert.

Weiter wäre die Verwendung des sogenannten Tyson-Tools [85] zur ungefähren Einschätzung der Prognose der Zwillinge denkbar. Bei der 2008 vorgestellten prospektiven Studie wurde der Krankheitsverlauf von 4446 Kindern, die mit einem Gestationsalter von 22-25 SSW geboren wurden, in den USA durch das Neonatal Research Network of the National Institute of Child

Health and Human Development untersucht [85]. Ziel war es hierbei, herauszufinden, welche Faktoren in welchem Ausmaß Einfluss auf die Überlebenswahrscheinlichkeit dieser sehr unreifen Frühgeborenen haben. Es ergab sich, dass bei den Kindern, die intensivmedizinisch behandelt wurden, vorgeburtliche Kortikosteroidgabe, weibliches Geschlecht, Einlingsgeburt, und höheres Geburtsgewicht mit einer Reduktion der Sterblichkeit und der Rate an neurologischen Defiziten einher gingen [85]

Ein Versuch, diese prognoseentscheidenden Faktoren zu einem Gesamtergebnis bei den Überlegungen zum Outcome eines Kindes zu summieren, stellt der „Extremely Preterm Birth Outcomes Calculator“ dar [84]. Bei dessen Anwendung für die Zwillinge Ida und Luise ergäbe sich ohne Beachtung des feto-fetalen Transfusionssyndroms und seiner Komplikationen für Ida (400g) rechnerisch eine 22%ige Wahrscheinlichkeit bei mechanischer Ventilation zu überleben. Die Wahrscheinlichkeit, ohne moderate oder starke neurologische Defizite zu überleben, liegt laut diesem statistischem Abgleich bei 7% für beatmete Kinder dieses Gestationsalters. Für Luise ergäben sich aufgrund des höheren Geburtsgewichtes von 530g eine Überlebenswahrscheinlichkeit bei Beatmung von 36% und eine statistische Wahrscheinlichkeit ohne moderate bis starke neurologische Defizite zu überleben von 12% [84]. Die Entwickler des „Extremely Preterm Birth Outcomes Calculator“ [84] weisen darauf hin, dass die Interpretation des Ergebnisses nicht direkt auf den individuellen Patienten zu übertragen sei. Vielmehr solle das Ergebnis dem Anwender die Bandbreite und statistische Häufigkeit an möglichen klinischen Bildern aufzeigen. In diesem Zusammenhang findet zum Beispiel nicht Beachtung, dass Ida und Luise unter den erschwerten Bedingungen eines FFTS zur Welt kamen, welches die Prognose der Mädchen neben der extremen Frühgeburtlichkeit noch einmal deutlich verschlechtert.

These data are not intended to be predictive of individual outcomes. Instead, the data provide a range of possible outcomes based on specific characteristics [84, 85].

Um Idas und Luises Prognose weiter zu konkretisieren, können auch die lokalen Outcome-Daten der Uniklinik Köln, gesammelt im Rahmen der Qualitätssicherung Neonatologie NRW [26], herangezogen werden. Hierbei zeigt sich in den 5-Kalenderjahres-Ergebnissen (2009 bis 2013) für Kinder dieses Gestationsalters (23+3 SSW) und dieses Geburtsgewichtes (400g und 530g), dass ca. 53% [26] vergleichbar unreifer Kinder in NRW überleben. Dieser Prozentsatz liegt in der Neonatologie der Uniklinik Köln mit 57% [26], sogar ein wenig höher. Von diesen in der Neonatologie der Uniklinik Köln versorgten Kinder, überleben bei Betrachtung der Kurzmorbidität 18% der <499g schweren Kinder ohne unmittelbar erkennbare Gesundheitseinschränkungen in Folge der extremen Frühgeburtlichkeit [26]. Ca. 19,5% der Kinder (18% der <499g schweren Kinder, 21% der über 500g schweren Kinder) entwickeln eine periventrikuläre Hämorrhagie [26].

Bei der Betrachtung von Idas und Luises Geschichte gilt es wie schon zuvor erwähnt zu beachten: Die Prognose der beiden Kinder ist aufgrund des zusätzlich zu ihrer Frühgeburtlichkeit vorliegenden FFTS noch weiter deutlich reduziert. Ida litt im Verlauf an einer persistierenden pulmonalen Hypertension, höhergradigen intraventrikulären Blutungen (rechts °III, links °II) und einer vital bedrohlichen Lungenblutung. Luise war aufgrund der bestehenden Lungenhypoplasie trotz intensivmedizinischer Bemühungen nicht ausreichend mit Sauerstoff zu versorgen. Diese einerseits neben der extremen Frühgeburtlichkeit bestehenden, und auch sich im Rahmen dieser entwickelnden, hochkritischen Komplikationen der beiden Zwillinge finden in der unmittelbaren Betrachtung der reinen Überlebensrate nicht ausreichende Beachtung. Diese sind es jedoch, die ein Überleben der Kinder neben ihrer Unreife äußerst unwahrscheinlich machen.

Es lässt sich somit festhalten, dass die Leitlinienwerke, welche sich mit dem Stellen einer Behandlungsindikation sehr unreifer Frühgeborener befassen, wie z.B. der Nuffield Council on Bioethics, die Empfehlungen der BAPM, die Empfehlungen der deutschen Fachgesellschaften und die Empfehlungen der schweizerischen Fachgesellschaften, sich rein formal zunächst auf eine Fallgeschichte wie die von Ida und Luise anwenden lassen. Unter Anwendung

aller Leitlinien wäre eine Therapie der Mädchen nach Rücksprache mit den Eltern und unter Berücksichtigung des Gesundheitszustandes der Mädchen in Frage gekommen. Einzig und allein die schweizerischen Empfehlungen hätten die Anwendung eines primär palliativen Behandlungsansatzes favorisiert, wobei auch hier die Sicht der Eltern und der kindliche Zustand mit in die Entscheidung zur weiteren Therapie einzubeziehen gewesen wären. Allgemein erscheint das Festmachen von Therapieentscheidungen an dem jeweiligen Gestationsalter des Kindes sinnvoll und objektivierbar. Dennoch darf auch diese Einteilung nicht absolut gesetzt werden - vielmehr sollte die Einteilung orientierungsgebend sein. Zeigt ein Kind unmittelbar nach der Geburt Lebenswillen, wäre es unethisch, ihm diese Chance zu verwehren. Im Verlauf seiner Behandlung muss dann Schritt für Schritt reevaluiert werden, wo das Kind mit seinen individuellen Ressourcen steht.

Frühgeburlichkeit : Ida und Luise		
AAP	Keine konkreten Handlungsanweisungen , am ehesten Kategorie „Versterben wahrscheinlich“ → Keine Einleitung Intensivtherapie im besten Interesse des Kindes , Comfort Care	
RCPCH	Allgemein bestehende Indikation für IntensivTh in Abwägung Nutzen/Leid , Rücksprache Eltern	
Nuffield Council	Unsicherheit hinsichtlich Outcome sehr unreifer Frühgeborener → Entscheidungsfindung im Dialog mit Eltern, Wünsche bzgl. Reanimation + IntensivTH nachkommen	
BAPM	EPICURE-Daten zeigen kritische Prognose extrem unreifer Kinder (22./23. SSW) → Aufklärung Eltern, Therapiebegrenzung im Sinne DNR vertretbar.	
Einbecker Empfehlungen	„Orientierungshilfe auf dem Weg zur Entscheidungsfindung“ Allgemeine ethische Überlegungen, keine konkreten Handlungsanweisungen	
AWMF	Überlebenschance in diesem Gestationsalter ca. 50% → Aufklärung Eltern, Abwägen, ob Lebenserhaltung im besten Interesse des Kindes ist	
Schweizerische Gesellschaft	Gem. Gestationsalter: → Comfort-Care-Konzept, Kaiserschnitt aus maternaler Indikation , Beachtung Elternwunsch	
ARC / NZRC	→ Beendigung Reanimation bei Nichtansprechen nach 10 Minuten	
Grønningen-Protokoll	Keine Anwendbarkeit auf konkreten Fall möglich: Gewisse Überlebenschance, keine dauerhafte Abhängigkeit von Maschinen, Lebensqualität zukünftig nicht sicher fehlend	

anwendbar
 bedingt anwendbar
 nicht anwendbar

(Abb.2: A.Fischer)

6.3.2 Kinder mit infauster Prognose

Bei der Betrachtung der Fallgeschichten der Kinder Jonas (siehe 5.4) und Tim (siehe 5.3) steht thematisch die Versorgung eines Kindes mit infauster Prognose im Vordergrund. Da Jonas Situation zunächst nicht infaust ist, sondern erst im Verlauf durch Komplikationen infaust wird, könnte seine Fallgeschichte teilweise auch dem Themenbereich „Unerträgliches Leid unter intensivmedizinischer Therapie“ zugeordnet werden. Aus diesem Grund konzentriere ich mich an dieser Stelle auf Tims Krankheitsverlauf.

Tim wird weiß-asphyktisch geboren und verstirbt im Verlauf an der hieraus resultierenden hirnorganischen Schädigung trotz intensiver Maximaltherapie und Reanimation. Das angefertigte EEG zeigte keine elektrische Aktivität als Korrelat der ausgedehnten Schädigung des kindlichen Gehirns. Bei Tim fand eine Begrenzung der therapeutischen Maßnahmen aufgrund mangelnder therapeutischer Optionen statt. Weiter war die Hirnschädigung als irreversibel einzustufen.

Die untersuchten Leitlinien versuchen in dieser Situation folgendermaßen Orientierung zu bieten:

Wie schon im Fallbeispiel zuvor, bleiben auch in diesem Fall die Empfehlungen der American Academy of Pediatrics [17] sehr allgemein. Tim wäre ebenfalls der ersten Patientengruppe zuzuordnen gewesen, welche mit hoher Wahrscheinlichkeit im Verlauf einer intensivmedizinischen Therapie versterben würde. Hier sehen die Verfasser keine Indikation für die Initiierung einer intensivmedizinischen Behandlung [17]. Da unter diesen Bedingungen laut AAP kein Unterschied zwischen „Noninitiation of intensive treatment“ und „Withdrawal of Intensive Care“ [17] besteht, wäre somit der Versuch einer intensivmedizinischen Stabilisierung und Therapiebegrenzung im Verlauf denkbar.

In beiden pädiatrischen Palliativsituationen erscheint es laut RCPCH ethisch gerechtfertigt, angesichts der infausten Prognose des Kindes auf eine weitere Eskalation oder Fortführung medizinischer Maßnahmen mit kurativer Intention zu verzichten. Dies gilt nur, wenn alle weiteren Differentialdiagnosen für den

kindlichen Zustand sicher ausgeschlossen worden sind. Nur dann kann die Therapie des Kindes auf einen „Comfort care“-Ansatz deeskaliert werden [67].

Der Nuffield Council on Bioethics fokussiert sich wie schon zuvor beschrieben auf den Prozess der Entscheidungsfindung und gibt konkrete Behandlungsvorschläge in Form eines Leitlinienvorschlages nur für Kinder, die mit einem Gestationsalter von unter 26 Schwangerschaftswochen geboren werden [57]. Dies trifft auf den termingerecht geborenen Tim nicht zu. Für Tims Fallgeschichte lassen sich hierbei die erarbeiteten Fragenstellungen heranziehen, die der Nuffield Council on Bioethics zum Treffen therapiebegrenzender Entscheidungen in der Neonatologie vorschlägt:

1. *For how much longer is it likely that the baby will survive if life-sustaining treatment is continued? [57]*

In Tims Fall war die Einschätzung der behandelnden Pädiater, dass sich Tims Kreislauf nur unter maximal eskalierter Intensivtherapie und medikamentöser Dauerreanimation aufrechterhalten ließ. Ein eigenständiges Überleben ohne diese Maßnahmen über längere Zeit schlossen die Ärzte aus.

2. *What evidence is there that the baby is experiencing pain, suffering or distress? [57]*

What measures are being, or could be taken, to ameliorate that pain, suffering or distress? [57]

Tim reagierte zu keinem Zeitpunkt der Behandlung auf Schmerzreize, öffnete nicht die Augen, weinte oder bewegte sich nicht.

3. *Is it likely that, if life-sustaining treatment is continued, the baby will ever be able to survive independently of life support? [57]*

Das auf der Kinderintensivstation angefertigte EEG zeigte einen silenten Kurvenverlauf, der nur von spärlichen Burst-Phasen unterbrochen wurde. Dieser Befund geht einher mit der klinischen Einschätzung, dass bei Tim eine massive hypoxische irreversible Hirnschädigung vorlag. Eine Stabilisierung in

dem Maße, dass Tim ohne lebensunterstützende Maßnahmen wie z.B. eine künstliche Beatmung würde dauerhaft überleben können, stuften die behandelnden Pädiater als höchst unwahrscheinlich ein.

4. *What benefits occur to the baby from continuing life-sustaining treatment? [57]*

Hierbei wird die Beantwortung der Frage weiter konkretisiert durch die Erläuterung, ob das Kind zukünftig in der Lage sein wird, Beziehungen zu Mitmenschen aufzubauen und Lebensfreude zu erfahren.

Die Frage nach dem Nutzen und den Vorteilen der Fortführung der Behandlung für Tim stellte sich auch den behandelnden Ärzten. Tim reagierte auf keinerlei Reize in seiner Umgebung, somit schien auch die Interaktion mit den Eltern massiv erschwert. Hinsichtlich des Empfindens von Freude gingen die behandelnden Ärzte und Pflegekräfte im vermuteten besten Interesse des Jungen davon aus, dass es dem Kind in den Armen seiner Eltern am besten ginge, da dies der einzige Weg schien, Kontakt zwischen Eltern und Kind zu ermöglichen.

5. *Do the burdens of continued life support outweigh any benefits? [57]*

Does the baby exhibit signs of effort to survive? [57]

Unter Berücksichtigung aller verfügbaren prognostischen Faktoren entschieden die Pädiater, dass die Fortführung der Therapie bei Tim nicht im besten Interesse des Kindes sei. Entscheidend hierbei waren die infauste Prognose und die Ermangelung weiterer therapeutischer Optionen für den Jungen. Als Vitalitätskriterium war das plötzliche Auftreten eines schwachen Pulses in der unmittelbaren Reanimationssituation nach Tims Geburt gewertet worden.

6. *The views and feelings of the parents as to the interests of the baby, especially in relation to above [57]*

Tims Eltern befanden sich, wie zuvor in der Fallanalyse beschrieben, in einer krisenhaften Ausnahmesituation. Sie hatten sich sehr auf die Geburt ihres

ersten Kindes gefreut, und waren angesichts des tragischen Verlaufes umso geschockter, da die Schwangerschaft zunächst völlig komplikationslos verlief. Beide Eltern wünschten sich jedoch für ihr Kind, dass es nicht leiden müsse.

Abschließend lässt sich somit festhalten, dass sich die vom Nuffield Council on Bioethics bereitgestellten Fragestellungen zwar auf Fälle dieser Kategorie anwenden lassen, jedoch bleibt offen, welche Konsequenzen aus den beantworteten Fragen gezogen werden sollen. Die Orientierung wie eine Leitlinie sie bieten könnte bleibt somit aus. Nichtsdestotrotz hilft die Beantwortung der Fragen, hochkomplexe Situationen in denen über die Begrenzung oder die Vorenthaltung einer Therapie entschieden wird, zu strukturieren, und somit den Weg der Entscheidungsfindung zu erleichtern.

Die British Association of Perinatal Medicine konzentriert sich in Ihrem Bericht auf die Behandlung Frühgeborener. Die Einteilung der Gruppen erfolgt nach dem jeweiligen errechneten Gestationsalter, und bezieht sich ausschließlich auf Kinder, die mit einem Gestationsalter unter 26 Schwangerschaftswochen geboren werden [95]. Da Tim mit 38+2 Schwangerschaftswochen geboren wird, sind die Empfehlungen auf seine Fallgeschichte nicht anwendbar.

Die Empfehlungen der schweizerischen Fachgesellschaften beziehen sich ebenfalls auf die Behandlung von Frühgeborenen an der Grenze zur Lebensfähigkeit. Sie sind verfasst für Kinder, die in der 22.-26. Schwangerschaftswoche geboren werden. Allgemein werden therapiebegrenzende Maßnahmen bei infauster Prognose wie folgt angesprochen:

Müssen das betreuende Team und die Eltern erkennen, dass das primäre Ziel nicht erreicht werden kann, verlieren die intensivmedizinischen Maßnahmen ihren Sinn, und andere Aspekte der Betreuung (z.B. Einsatz von Opiaten zur Linderung von Schmerzen und Leiden) werden prioritär (redirection of care). [10]

Auch die Empfehlungen der deutschen Fachgesellschaften fokussieren sich auf die Behandlung Frühgeborener an der Grenze zur Überlebensfähigkeit. Den Empfehlungen vorangestellt werden ethische Überlegungen am Beginn des

Lebens, die in ihrer globalen Ausrichtung auch Gültigkeit für die Behandlung eines Kindes wie Tim haben können:

Die ethische Beurteilung muss die Erhaltung des Lebens des Kindes gegen die Vermeidung einer vermutlich aussichtslosen Therapie abwägen. [6]

Weiter wird der Begriff der „Aussichtslosigkeit einer Therapie“ folgendermaßen angesprochen:

Dem besten Interesse des Kindes entspricht aber auch, dass eine aussichtslose Therapie vermieden wird. Das bedeutet, zum richtigen Zeitpunkt das Therapieziel von kurativ (heilend) auf palliativ (lindernd) zu ändern [6].

Die „Einbecker Empfehlungen“ könnten auch im Fall von Tim zur Orientierung auf dem Weg hin zu einer Entscheidungsfindung dienen, wenngleich – wie schon im Fall von Ida und Luise diskutiert- das Abstraktionsniveau der Empfehlungen verhältnismäßig hoch bleibt. Die Autoren der Einbecker Empfehlungen verweisen auf die auch in Tims Fall stattfindende Abwägung zwischen „Leidensvermeidung und Leidensverminderung“ und „Bemühen um Lebenserhaltung und Lebensverlängerung“ [22a]. Weiter wird auch bei diesem Fallbeispiel die Notwendigkeit einer „verantwortungsvollen Einzelfallentscheidung“ deutlich, da vorhandene Leit- und Richtlinien aufgrund ihres Abstraktionsniveaus in dieser hochkomplexen Behandlungssituation nur bedingt Orientierung bieten können.

Im Groningen-Protokoll wäre Tim wohl der zweiten Kategorie zugeteilt worden:

Infants in the second group have a very poor prognosis and are dependent on intensive care. [...] They are infants with severe brain abnormalities or extensive organ damage caused by extreme hypoxemia. When these infants can survive beyond the period of intensive care, they have an extremely poor prognosis and a poor quality of life [89].

Its [intensive care treatment] aim is not only survival of the infant, but also an acceptable quality of life. Forgoing or not initiating life-sustaining treatment in children in the second group is acceptable to these neonatologists if both the

medical team and the parents are convinced that treatment is not in the best interest of the child because the outlook is extremely poor [89].

Überlegungen zur Lebensqualität eines Kindes sind elementarer Bestandteil von Therapieentscheidungen am Lebensende eines schwerstkranken Neugeborenen. Bei Tim standen Überlegungen dieser Art ebenfalls im Fokus der Entscheidung: Tims Eltern wünschten sich, dass ihr Kind nicht leiden müsse, dass es ihm gut geht.

Die entscheidungsgebenden Aspekte waren somit bei ihm zweierlei. Einerseits die massiv reduzierte Lebensqualität des Kindes hinsichtlich einer möglichen Zukunft und andererseits die Aussichtslosigkeit der gesundheitlichen Situation des Jungen: Hierbei führend war die globale irreversible Hirnschädigung sowie die mangelnden weiteren intensivmedizinischen Optionen angesichts der medikamentösen Dauerreanimation, in der der Junge sich befand, ohne einen eigenen adäquaten Kreislauf aufbauen zu können.

Kinder mit infauster Prognose: Jonas und Tim		
AAP	Keine konkreten Handlungsanweisungen , am ehesten Kategorie „Versterben wahrscheinlich“ → Keine Einleitung Intensivtherapie im besten Interesse des Kindes , Comfort Care , withdrawal ebenfalls möglich	
RCPCH	Einstufung als palliative Situation → Verzicht auf Fortführung/Eskalation kurativer Maßnahmen	
Nuffield Council	Anwendung Fragenkatalog zum Treffen Therapiebegrenzungsentscheidungen → Abwägung Leiden-Nutzen , Konsequenzen verbleiben beim jwlg. Leser	
BAPM	Nicht anwendbar, da bezugnehmend auf Kinder mit Gestationsalter unter 26. SSW	
Einbecker Empfehlungen	Orientierungshilfe auf dem Weg zur Entscheidungsfindung“ Allgemeine ethische Überlegungen, keine konkreten Handlungsanweisungen	
AWMF	Nicht anwendbar, da bezugnehmend auf Kinder mit Gestationsalter unter 26. SSW	
Schweizerische Gesellschaft	Nicht anwendbar, da bezugnehmend auf Kinder mit Gestationsalter unter 26. SSW	
ARC / NZRC	Nur vereinzelt anwendbar im konkreten Fall eines Reanimationsereignis	
Grønningen-Protokoll	Zuordnung Kategorien: Prognose kritisch, Lebensqualität reduziert → Therapiebegrenzung, wenn Behandlungsteam und Kindeseltern einig	

anwendbar
 bedingt anwendbar
 nicht anwendbar

(Abb.3: A. Fischer)

6.3.3 Unerträgliches Leiden unter intensivmedizinischer Therapie

Dieser übergeordneten Thematik lassen sich die Fallgeschichten von Johanna (s. 5.1) und von Sameer (s. 5.2) zuordnen.

Bei beiden Kindern steht eine medizinisch kaum zu kontrollierende Schmerzsymptomatik im Vordergrund: Bei Johanna aufgrund multipler wundgelegener Stellen im Rahmen der vorzeitigen Alterung der Haut und einem hieraus resultierenden Nichttolerieren der NIV-Maske, bei Sameer aufgrund der großflächig offenen blutigen Hautstellen im Rahmen seiner Epidermolysis bullosa-Erkrankung mit pharyngealer und im Verlauf auch trachealer Beteiligung.

Beide Kinder zeigten zum Zeitpunkt der Entscheidung zur Therapiebegrenzung keine stressfreien Situationen oder entspannte Phasen mehr. Die intensivmedizinische Therapie wurde maximiert, ebenso die schmerztherapeutische Behandlung. Bei beiden Kindern war eine Kontrolle der Schmerzsymptomatik nur grenzwertig zu erreichen. Gerade vor dem Hintergrund der Interaktionsmöglichkeiten mit den Eltern stand ab einem gewissen Zeitpunkt des Fortschreitens der Grunderkrankung der Kinder die sedierende Komponente der Analgetika im Vordergrund. Weiter führten auf ein Mindestmaß reduzierte pflegerische Tätigkeiten wie Umlagern und Wickeln, oder bei Johanna das Anlegen der Atemhilfe zu Krisen des klinischen Bildes im Sinne von Enttächtigungen oder stärkstem Wehren aufgrund unerträglicher Schmerzen des Kindes.

Zu einem Zeitpunkt, an dem beide Kinder intubiert und beatmet wurden, und eine Schmerzkontrolle auch unter höchsten Opioiddosen nur noch mäßig zu erzielen war, entschieden sich die behandelnden Ärzte zusammen mit den Eltern für eine Therapiebegrenzung. Beide Kinder wurden extubiert und unter weiterer Gabe von Schmerzmitteln in die Arme der jeweiligen Eltern gelegt, woraufhin sie dort verstarben.

Die Therapiebegrenzung wurde angesichts mangelnder weiterer therapeutischer Optionen zur Therapie des Grundleidens der Kinder, sowie des als

unethisch eingestuften Stabilisierens des kindlichen Gesundheitszustandes, unter dem die beiden Säuglinge massiv litten, empfohlen.

Versucht man die zuvor analysierten Richtlinien und Empfehlungen auf Fälle dieser Art anzuwenden, zeigt sich:

Gerade im Rahmen solch hochkomplexer Fallentscheidungen am Lebensende greifen die zur Verfügung stehenden Leitlinien nicht. Sie geben höchstens allgemeine ethische Orientierung, wie schon in den zuvor besprochenen Leitlinienüberprüfungen besprochen.

Die American Academy of Pediatrics verweist in ihren Empfehlungen auf den aktiven Austausch zwischen Eltern und Behandlungsteam [17]. In solch komplexen und hinsichtlich der Prognose oft unsicheren Fällen, sollten vor allem die elterlichen Wünsche vor dem Hintergrund des besten Interesses des Kindes gehört werden. Sameer und Johanna wären der dritten Gruppe dieser Empfehlungen zuzuordnen, also Fälle, in denen:

„ [...] prognosis is uncertain but likely to be very poor and survival may be associated with a diminished quality of life for the child; in these cases, parental desires should determine the treatment approach.“ [17]

Im Rahmen des Groningen-Protokolls [89] wären Johanna und Sameer einerseits der 2. Kategorie, also Kinder mit infauster Prognose, zuzuordnen gewesen, hätten aber auch Merkmale der 3. Gruppe erfüllt, für die laut Groningen-Protokoll eine aktive Beendigung ihres Lebens in Frage kommt:

There are infants with a hopeless prognosis who experience what parents and medical experts deem to be unbearable suffering. [...] This group also includes infants who have survived thanks to intensive care but for whom it becomes clear [...] that the quality of life will be very poor and for whom there is no hope of improvement [89].

Gerade unter Betrachtung der kaum zu erreichenden Symptomkontrolle von Sameer und Johanna wäre es bei Anwendung des Groningen-Protokolls möglicherweise zu einer aktiven Sterbehilfe gekommen:

There are, however, circumstances in which, despite all measures taken, suffering cannot be relieved and no improvement can be expected. When both the parents and the physicians are convinced that there is an extremely poor prognosis, they may concur that death would be more humane than continued life [89].

Bei der Beurteilung der Anwendbarkeit eines solchen Protokolls fällt auf, dass sich die niederländischen Richtlinien auf die zukünftige Lebensqualität des Kindes fokussieren, diese bewerten und im Zweifelsfall als nicht lebenswert oder „unerträglich“ [89] einstufen. Setzt man voraus, dass ein Individuum nur eine persönliche Vorstellung von Lebensqualität auf Basis einer Biographie entwickeln kann, scheinen die Verfasser des Groningen-Protokolls genau diesen Aspekt zu vernachlässigen und nehmen so Schwierigkeiten in der Nachvollziehbarkeit der eigenen Argumentation in Kauf. Die klinische Handhabung und palliative Begleitung der Fälle der Uniklinik Köln zeigen hingegen, dass hier der Fokus ärztlicher Bemühungen auf gemeinsamer Zeit und der Möglichkeit zur Interaktion mit den Eltern liegt. Ein zu stark sediertes Kind kann nicht mehr mit seinen Eltern interagieren. Diese Interaktion ist es aber, welche im vermuteten besten Interesse des Säuglings an erster Stelle steht. Nimmt man einem kleinen Kind durch aktive Sterbehilfe das Leben, wird sowohl den Eltern als auch dem Kind jegliche Möglichkeit zur weiteren Interaktion verwehrt. Gerade der Aspekt, dass bei einem sterbenden Kind in der Neonatologie Lebensanfang und Lebensende nahe beieinander liegen, macht die palliative Begleitung komplex und hoch bedeutsam: Ein Kind und seine Eltern können nicht auf einen großen gemeinsamen Erfahrungsschatz zurückgreifen, es gibt nur eine meist sehr kurze Zeitspanne gemeinsamer Erfahrungen, und bedingt durch die zuvorige intensivmedizinische Betreuung wenig Möglichkeiten zur familiären Interaktion. Gerade deswegen ist es die Interaktion unter bestmöglicher Kontrolle der Symptome des Kindes, welche für Eltern und Kind von größter Bedeutung zu sein scheint: Die Eltern von Johanna beschrieben gerade die letzten Augenblicke mit ihrer Tochter, ohne Tubus, ohne Monitoralarmede, ohne Elektrodenkabel, als die unbeschwertesten mit ihrem Kind. Warum sollte es also eine adäquate Behandlungsoption sein, einer

Familie, welche ihr Kind im Rahmen eines Grundleidens verlieren wird, diese Momente zu nehmen?

Geeigneter scheint die Fragensammlung des Nuffield Council on Bioethics [57], wenngleich hier keine unmittelbare Handlungsempfehlung gegeben wird. Dennoch ist es denkbar, dass eine zielgerichtete Beantwortung von Fragen in einer Therapieentscheidung am Lebensende eines Kindes helfen kann, eine hochkomplexe Situation zu strukturieren. Folgend sollen diese auf Sameers und Johannas Fall angewendet werden:

1. *Langfristige Überlebenswahrscheinlichkeit unter lebenserhaltender Therapie? [57]*

Im Falle von Sameer stabilisierten die wiederholten Antibiotikatherapien den Zustand des Kindes, da sich die Ursache der systemischen Infektionen, die offenen Wunden am gesamten Körper des Kindes, nicht beheben oder vermeiden ließen.

Im Falle von Johanna tolerierte das Kind unter stärkster Schmerzmitteltherapie die Atemunterstützung nur leidlich. Diese brauchte das Mädchen jedoch unter Fortschreiten seiner Grunderkrankung permanent, um eine annähernd adäquate Sauerstoffsättigung aufrecht zu erhalten.

2. *Aussage über Ausmaß von Schmerzen, Stress beim Kind möglich? [57]*

Sameer zeigte bei kleinsten pflegerischen Manövern Zeichen massivster Schmerzen: Er versteifte sich völlig, presste gegen die Atemhilfe, bot Abfälle seiner Sauerstoffsättigung und wimmerte und grimassierte, sobald er aufwachte. Einzig und allein im Schlaf entspannte sich das Kind noch zeitweise.

Johanna wehrte sich ebenfalls massiv gegen die Atemhilfe. Das Tragen der Atemmaske schien dem Mädchen aufgrund der nässenden Wunden im Bereich des Shunts unerträglich. Sie weinte permanent, sobald sie die Maske trug. Beim Lagern und Versorgen des Kindes kam es regelhaft zu Entsättigungen und Apnoen. Im Verlauf verschlimmerte sich die Schmerzsymptomatik-

Johanna wimmerte zuletzt unter hochdosierter Schmerztherapie durchgehend, sobald sie wach war.

3. *Ist jemals ein Überleben des Kindes ohne lebenserhaltende Maßnahmen denkbar? [57]*

Beide Kinder litten unter chronischen und progredient-fulminant verlaufenden Grunderkrankungen. Mit der neuerlichen Zustandsverschlechterung und darauffolgender Intubationspflichtigkeit wurde eine Verbesserung hin zu einem Leben ohne lebenserhaltende medizinische Maßnahmen unwahrscheinlich.

4. *Profitiert das Kind von der Fortführung lebenserhaltender Maßnahmen?*

Können Beziehungen zu Mitmenschen aufgebaut werden? Ist Interaktion möglich? [57]

Beide Kinder reagierten zum Zeitpunkt der Entscheidung zur Therapierücknahme im Sinne von Abwehrreaktionen bei pflegerischen oder medizinischen Maßnahmen. Sie weinten den Großteil der Zeit wenn sie wach waren.

Ist das Empfinden von Freude denkbar? [57]

Erlaubte es die Stabilität ihres Zustandes, wurden sie auf den Arm der Eltern gegeben. Dort schienen sie sich zeitweise in gewissem Maße zu entspannen. Sie lächelten oder spielten jedoch zu keinem Zeitpunkt.

5. *Stehen Nutzen und verursachtes Leid der Behandlung in Einklang zueinander? [57]*

Nein.

Lebenswille erkennbar? [57]

Beide Kinder wurden im Verlauf ihrer Erkrankung reanimiert. Im Vordergrund stand zuletzt eine zunehmende Anzahl an kritischen Enttächtigungen und eine progrediente Zustandsverschlechterung.

Die Anwendung der Empfehlungen des RCPCH [67] sähe bei Sameer und Johanna die Indikation zur Therapierücknahme gegeben. Die beiden Kinder ließen sich auf mehreren Ebenen in das System des RCPCH einordnen, welches fünf Situationen beschreibt, in denen eine Indikation zur Therapiebegrenzung gestellt werden kann (Brain Dead, PVS, No Chance, No Purpose, Unbearable Situation) [67]. Beide Kinder befanden sich zum Zeitpunkt der Entscheidung wie zuvor beschrieben in einer für sie unerträglichen Leidenssituation (Unbearable Situation) [67]. Hinzu kommt, dass die jeweiligen Grunderkrankungen der Kinder dazu führen, dass ein Versterben Teil ebendieser Grunderkrankung ist. Zum Zeitpunkt der Entscheidung zur Therapiebegrenzung ist das Versterben der Kinder an ihrer Grunderkrankung oder ihren Folgen wahrscheinlich. Beide zeigen sich erheblich vital bedroht und wurden bereits im Verlauf einmal reanimiert (no chance) [67]. Weiterer Aspekt der Entscheidung zur Therapiebegrenzung ist die Frage, inwieweit die beiden Kinder von weiteren, potenziell schmerzhaften medizinischen Maßnahmen profitieren. Der erneute Beginn einer hochdosierten Antibiotikatherapie bei Sameer hätte möglicherweise das Verzögern oder auch Aufhalten des systemischen Entzündungsgeschehens zur Folge - würde aber nichts am Grundleiden des Kindes ändern. Die erneute Infektion wäre logische Folge der großflächigen Wunden am Körper des Jungen. Weiter stellen vor allem die durch die Wunden hervorgerufenen Schmerzen das Hauptleiden des Kindes dar, welche durch eine Fortführung der Antibiotikatherapie nur insofern beeinflusst werden würde, als dass sie das Leiden des Kindes verlängern.

Bei Johanna steht zum Zeitpunkt der Entscheidung zur Therapiebegrenzung einerseits die Schmerzsymptomatik, aber auch die progrediente Muskelinsuffizienz im Vordergrund, welche die Atemmuskulatur des Kindes betrifft. Die Intubation bei respiratorischer Erschöpfung hätte somit ebenfalls zur Folge, dass ein Zustand stabilisiert wird, welcher am Leid des Kindes nichts auszurichten vermag, da das Grundleiden nicht aufgehoben werden kann. Somit befinden sich beide Kinder in einer Situation, in denen der Nutzen weiterer medizinischer Maßnahmen ohne palliativen Ansatz nur schwer nachweisbar ist.

Abschließend lässt sich somit festhalten, dass die formal zur Verwendung geeigneten Empfehlungen darin übereinstimmen, dass es sich bei Sameer und Johanna um Kinder in einer finalen Lebensphase handelt. Der Nuffield Council on Bioethics bietet Orientierung in Form einer Hilfestellung zur Strukturierung der hochkomplexen Behandlungssituationen, mit den Empfehlungen des RCPCH lassen sich für beide Kinder die Indikation zur Begrenzung der Therapien stellen. Die im Groningen-Protokoll eingeräumte Option der Euthanasie solcher Kinder gilt es aus ethischen Gründen abzulehnen.

Leiden unter intensivmedizinischer Therapie: Johanna und Sameer		
AAP	Keine konkreten Handlungsanweisungen, keine klare Zuordnung zu einer Kategorie möglich, allg. Hinweise: → Elterlichen Wünschen vor Hintergrund bestem Interesse des Kindes entsprechen	
RCPCH	Zuordnungen in mehrere Kategorien möglich (nach Klinik): → Indikation Therapiebegrenzung	
Nuffield Council	Anwendung Fragenkatalog zum Treffen Therapiebegrenzungsentscheidungen → Abwägung Leiden-Nutzen, Konsequenzen verbleiben beim jwlg. Leser	
BAPM	Nicht anwendbar, da bezugnehmend auf Kinder mit Gestationsalter unter 26. SSW	
Einbecker Empfehlungen	Orientierungshilfe auf dem Weg zur Entscheidungsfindung“ Allgemeine ethische Überlegungen, keine konkreten Handlungsanweisungen	
AWMF	Nicht anwendbar, da bezugnehmend auf Kinder mit Gestationsalter unter 26. SSW	
Schweizerische Gesellschaft	Nicht anwendbar, da bezugnehmend auf Kinder mit Gestationsalter unter 26. SSW	
ARC / NZRC	Nur vereinzelt anwendbar im konkreten Fall eines Reanimationsereignis	
Groningen-Protokoll	Kategoriezuordnung: Infauste Prognose / Unerträgliches Leid → Aktive Sterbehilfe als Handlungsoption	

anwendbar
 bedingt anwendbar
 nicht anwendbar

(Abb. 4: A.Fischer)

6.3.4 Leitlinien und ihre Anwendung in der klinischen Praxis

Wie lässt sich nun die Untersuchung der Leitlinien, Richtlinien und Empfehlungen einordnen? Fakt zu sein scheint: Neben allen objektivierbaren Aspekten unterliegt die Beurteilung der Lebensqualität und die Einordnung vom Leiden eines Säuglings in eine Gesamtsituation einer subjektiven Bewertung durch Dritte. Entschieden wird - angesichts fehlender Optionen zur Kommunikation mit dem Säugling - im vermuteten besten Interesse des Kindes. Angesichts eines doch erheblichen Grades an Unsicherheit hinsichtlich

Outcome, Prognose, möglicher Komplikationen und der speziellen Situation der Stellvertreterentscheidungen, besteht der Wunsch nach verlässlicher Orientierung in Form von Leitlinien. Die Intention einer Leitlinie ist es, für ein möglichst großes Patientenkollektiv eine fachlich fundierte Handlungsanweisung zu schaffen. Die Überprüfung der zur Verfügung stehenden Leitlinien anhand von Situationen des neonatologischen Alltages zeigt, dass jeder Leitlinie auch immer eine Abstraktionsleistung zugrunde liegt, um der Gültigkeit für ein größeres Patientenkollektiv gerecht zu werden. Nahezu alle untersuchten Leitlinien betonen hierbei, dass jede Behandlungssituation auch maßgeblich der individuellen Betrachtung bedürfe.

Generell hilfreich scheinen Richtlinien dort zu sein, wo versucht wird, eine gewisse Sicherheit hinsichtlich der Prognoseabschätzung des Kindes zu gewinnen. Dies trifft unter gewissen Voraussetzungen auf Frühgeborene an der Grenze zur Lebensfähigkeit zu. Hierzu finden sich die meisten Richtlinien, welche oftmals aber auch nur allgemeine Behandlungsempfehlungen abgeben. Die Objektivierbarkeit der Situation des Frühgeborenen, z.B. mittels Gestationsalter des Kindes, begleitenden Fehlbildungen, das Auftreten von Komplikationen im Verlauf, macht die orientierende Anwendung von Richtlinien bei diesen Kindern möglich. Dies darf jedoch nur in dem Wissen geschehen, dass jedes Kind auch individuelle Ressourcen mit sich bringt und deswegen ein Recht auf eine individuelle Betrachtung und Entscheidung besitzt. Somit geraten auch die durchaus geeigneten Leitlinien an ihre Grenzen, wenn die gesundheitliche Entwicklung eines sehr unreifen Frühgeborenen nicht dem statistisch zu erwartenden Verlauf folgt.

Bei hochkomplexen Fallentscheidungen wie den Fällen von Sameer und Johanna zeigt sich, dass es lediglich Rahmenwerke zur Strukturierung der Behandlungssituation (Nuffield Council on Bioethics [57]) und orientierenden Indikationsstellung zur Therapiebegrenzung (RCPCH [67]) gibt. Diese Fälle scheinen so vielschichtig und komplex, dass jedes Abstraktionsniveau einer Leitlinie zu hoch wäre. Die Gefahr bestünde, dass die behandelnden Ärzte dem Individualitätsanspruch moderner Neugeborenenmedizin nicht mehr gerecht werden könnten. Komplexe Fallentscheidungen dieser Art benötigen feinste

Abstufungen und ein schrittweises maximal individualisiertes Vorgehen von Tag zu Tag.

Weiterer zentraler Aspekt einer Leitlinie ist ihre Anwendbarkeit im klinischen Alltag. Um diese zu gewährleisten, muss die richtige Auflösung der Kategorisierung gegeben sein. Hierbei dürfen Kategorien, wenn sie ethisch vertretbar sein sollen, nicht zu undifferenziert sein, müssen aber dennoch Kategorie an sich bleiben. Es gibt somit eine Grenze, ab der Kategorien unethisch werden. Ist das Abstraktionsniveau einer Leitlinie zu hoch, wird sie dem Anspruch eines Patienten auf individuelle Behandlung nicht gerecht. Hinter dieser Grenze muss der Anspruch einer Leitlinie auf Allgemeingültigkeit und Übertragbarkeit zurückstehen. Wie am Beispiel des Fragenkataloges des Nuffield Councils deutlich wird, scheint es sinnvoll, die ethische Differenzierung einer Situation bei der Entwicklung orientierungsgebender Leitlinien dem Aspekt der Allgemeingültigkeit voran zu stellen. Bei der schematischen Einordnung von Kindern in Kategorien, wie sie das Groningen-Protokoll vornimmt, geschieht aber genau das. Eine individuelle Therapieentscheidung kann in diesem Rahmen nicht stattfinden. Generell muss die Frage gestellt werden, ob eine Kategorisierung von Kindern ethisch gerechtfertigt werden kann. Im Zentrum steht hierbei die Notwendigkeit, sensibel zwischen dem Individualitätsanspruch moderner Neonatologie einerseits, und einem Mindestmaß an Reproduzierbarkeit und Allgemeingültigkeit von Leitlinien andererseits, abzuwägen.

Weiter ist von großer Bedeutung, wie eine Leitlinie gelesen wird.

[...] some physicians will prefer to simply be given the guidelines, and leave analysis of data to others. [...] he or she is left without an appreciation for how to view the guidelines, how flexible to be, or when it would be reasonable to deviate from these guidelines [48].

Somit liegt es in der individuellen Verantwortlichkeit eines jeden Arztes, Leitlinien aktiv zu lesen und kritisch zu hinterfragen. Es gilt, flexibel zu sein und zu wissen, wann es sinnvoll sein kann, von der vorgeschlagenen Handlungsempfehlung im besten Interesse des Kindes abzuweichen. Immer um

gewährleisten zu können, dass im Zentrum aller Überlegungen uneingeschränkt das Wohl des Kindes steht:

„Jedes neugeborene Kind hat ein Recht auf Leben. Jedes Kind muss respektiert und geachtet werden mit dem Anspruch auf eine Behandlung und Betreuung, die seinen individuellen Bedürfnissen angemessen sind. Unabhängig von seinen Lebens- und Überlebensaussichten hat es ein Recht auf Grundversorgung, bestmögliche Pflege und menschliche Zuwendung.“ [6]

Somit bleibt zu klären, ob es nicht gerade die Stellvertreterentscheidungen im vermuteten besten Interesse des kleinen Kindes sind, die eines höchstmöglichen Maßes an Individualisierung bedürfen. Wie schon zuvor erwähnt können die Angehörigen sterbender Säuglinge nicht auf einen Erfahrungsschatz von mehreren Jahren mit ihrem Kind zurückgreifen. Das kleine Kind kann sich auch nicht über seine Situation äußern, der Austausch zwischen Eltern und Kind stützt sich größtenteils auf Nonverbales. Somit ist es die Individualisierung des Entscheidungsprozesses, die bei einem Neugeborenen dem Recht auf eine gute medizinische Versorgung gerecht wird. Den behandelnden Ärzten muss dabei Unterstützung zukommen, damit sie in der Lage sind, eine Familie in einer solch kritischen Situation wie dem Sterbeprozess eines Kindes begleiten zu können. Hierzu fordert die Arbeitsgruppe um Guimaraes:

It is crucial [...] to improve the ethical education of professionals, parents and families [28].

Weiter sei an dieser Stelle darauf hingewiesen, dass nicht nur fundiertes Wissen über neonatologische Intensivmedizin von Bedeutung ist, sondern es auch einer gewissen Übung bedarf, mit betroffenen Familien konstruktiv und verständlich zu kommunizieren. Der amerikanische Pädiater Korones [40] betont in seinen Untersuchungen zum Thema „Pediatric Palliative Care“ die Bedeutung einer offenen Kommunikation zwischen Familie und behandelndem Team:

Clear, honest, consistent communication among health care team members and patients is valued by families, even if this means communicating bad news [40].

Boss [12] weist auf den Bedarf an Trainings solcher Fertigkeiten hin:

Graduating neonatology fellows are highly trained in the technical skills necessary to care for critically ill and dying neonates, but are inadequately trained in the communication skills that families identify as critically important when facing end of life decisions [12].

Denkbar wäre zum Beispiel die Integration regelmäßiger Kommunikations- trainings in den Ausbildungsplan der Fachweiterbildung zum Neonatologen.

Die Individualisierung des Entscheidungsprozesses in der Therapiebegrenzung der Neonatologie erfordert ein strukturiertes Vorgehen, um fachlich hochwertige Neugeborenenmedizin zu betreiben. Die Begleitung eines so jungen Kindes im Sterben ist für alle beteiligten Personen emotional herausfordernd. Da das Abstraktionsniveau mancher der verfügbaren Leitlinien zu hoch, und eine Abstufung innerhalb der Leitlinie nicht möglich ist, läge es nahe, Therapieentscheidungen in der Neonatologie auf Basis reiner Kasuistiken von Fall zu Fall neu zu entscheiden. Aber auch diese Alternative erscheint wenig hilfreich, da hier der behandelnde Pädiater vergebens nach Orientierung bei der Entscheidungsfindung der teils hochkomplexen Fälle sucht.

Hierbei gibt es Aspekte bei therapiebegrenzenden Entscheidungen in der Neonatologie, die unbedingt in den individuellen Entscheidungsprozess mit einfließen müssen. Im Zentrum und an erster Stelle sämtlicher medizinischer Handlungen steht hierbei der Säugling mit seinen Bedürfnissen und Interessen. Das Kind und seine individuellen Bedürfnisse sind in engem Zusammenhang zu den Wünschen und Ressourcen seiner Eltern zu sehen. Das neonatologische Behandlungsteam, bestehend aus Ärzten, Pflegekräften und Fachtherapeuten, bildet eine weitere Säule neonatologischer Fallentscheidungen. Diese Überlegungen der das Kind umgebenden Fürsorgepersonen finden vor dem Hintergrund seines medizinischen Zustandes statt.

7 Resultat: Entscheidungshilfe bei Therapie-begrenzungen in der Neonatologie (ETN)

Die oben angesprochenen Aspekte bei hochkomplexen therapiebegrenzenden Entscheidungen in der Neonatologie können mit Hilfe der im Folgenden vorgestellten „Entscheidungshilfe bei Therapiebegrenzungen in der Neonatologie“ strukturiert werden. Hierbei sollen die analysierten Schwierigkeiten und die bereits vorhandenen Vorschläge [6, 57, 67, 95] um Aspekte klinischer Erfahrung (s.Fallbeispiele) ergänzt und neu vorgelegt werden. Die ETN soll praktisches Substrat dieser Arbeit sein und ist ganz bewusst nicht in Form einer anzuwendenden Leitlinie gehalten. Ziel ist es nicht, eine Liste abzuarbeitender Punkte oder schematische inhaltliche Vorgaben zu präsentieren. Vielmehr ist Ziel der ETN eine Entscheidungshilfe zu sein, zukünftige Therapiebegrenzungen in der Neonatologie in ihrer ethischen Differenzierung vertretbar zu machen. Die ETN wurde als neuer Vorschlag formuliert, um keine Frage am Ende des Leben einer Neugeborenen vergessen zu stellen und um alle wichtigen Aspekte bei der Beurteilung der Gesamtsituation zu beachten. Sie soll Orientierungshilfe, aber auch Schutz vor dem unkritischen Gebrauch von Leitlinien sein.

I. Kind:

1. Ist die Prognoseabschätzung sicher oder unsicher? [4, 6, 95]
2. Wie lässt sich die aktuelle und spätere Lebensqualität einschätzen?
Gibt es eine Chance auf Veränderung/ Besserung?
3. Ist ein Lebenswille erkennbar? [6, 57, 67, 95] Ist eine Veränderung diesbezüglich erkennbar?
4. Leidet das Kind? Worunter? Welcher Zeitraum?
5. Ist eine ausreichende (Differential-)Diagnostik durchgeführt worden? Sind andere Ursachen für den kindlichen Zustand ausgeschlossen?

6. Besteht eine klare Indikation für medizinische Maßnahmen?
 - Ja: Besteht eine Indikation noch in vollem Umfang?
 - Nein: Dokumentation und Diskussion im Team, Beendigung der Maßnahmen
7. Wie steht das Leiden im Verhältnis zum Nutzen? Kurzzeitig? Langfristig? [6,17 57, 67, 95]
8. Gibt es für das Kind und die Familie weniger belastende Alternativen?
9. Verfügt das Kind noch über ausreichende salutogenetische Ressourcen?
10. Wird das Kind in der Lage sein, unbeschwert zu spielen, Freude zu empfinden? [57]
11. Wird das Kind in der Lage sein, Beziehungen zu Mitmenschen aufzubauen? [57]
12. Wird es dem Kind möglich sein, ein selbstbestimmtes Leben führen zu können? Ist ein Mindestmaß an zukünftiger Selbstständigkeit denkbar?
13. Muss alles medizinisch Verfügbare wirklich angeboten werden?

Permanentes Abwägen und Hinterfragen - Rückbesinnung auf das Prinzip: Primum nihil nocere [86].

II. Eltern:

1. Was wünschen sich die Eltern für ihr Kind? Und warum?
[4, 6, 10, 17, 57, 67, 89, 95]
2. Wie geht es nach dem Tod des Kindes für die Eltern weiter? Welche Konsequenzen haben die Erkrankung und der Tod des Kindes für weitere Schwangerschaften?

3. Verfügen die Eltern über Ressourcen, sich um ihr Kind zu kümmern? („Ability to take care“ [52])
4. Persönliche Bewältigungsstrategien der Eltern:
 - Verdrängend [41]
 - Projizierend [41]
 - Welche Ansprache ist die richtige für die Kindseltern?
5. Sind die Eltern ausreichend informiert und einwilligungsfähig? Sind sie in der Lage, differenziert für ihr Kind zu entscheiden? In wieweit möchten die Eltern informiert werden?
6. Sind sich die Kindseltern einig hinsichtlich der therapeutischen Entscheidung?
7. Soziale Situation [52, 57, 67, 95]
8. Bildungshintergrund [6, 57, 67, 95]
9. Religiöser Hintergrund [1, 95]
 - Taufe des Kindes?
 - Gestaltungsmöglichkeiten zur Entlastung
 - Seelsorgerisches Betreuungsangebot
10. Kultureller Hintergrund [1, 95]
11. Belastbarkeit und Unterstützungsangebote?
 - Persönliche Ressourcen der Eltern (Familie, Freunde)
 - Selbsthilfegruppen betroffener Eltern

- Palliative Care-Konzepte sollten auch die Begleitung der gesamten Familie in der ersten Zeit nach dem Tod des Kindes beinhalten^{5 6}

III. Behandlungsteam:

1. Ist sich das Behandlungsteam einig oder gibt es differente Haltungen?
2. Kam jeder ausreichend zu Wort?
3. Kann das Team eine Weiterbehandlung des Kindes noch tragen/verantworten?
4. Ist das medizinische Vorgehen ausreichend hinterfragt?
 - Kann die Einberufung eines Ethikkonsiles helfen?
5. Sind erfahrene Kinderärzte an der Entscheidungsfindung beteiligt (Oberärzte, Chefarzt)? [6, 57, 67, 95]
 - Entscheidungslast von unerfahrenen Assistenten und Eltern nehmen
 - Ernennung eines medizinischen Mediators, welcher Befunde erklärt, einordnet, und den konstanten Informationsfluss zwischen Team und Eltern gewährleistet [53]
6. Wo liegen mögliche unterstützende Ressourcen?
 - Vorschlag: Entwicklung Balint-ähnlicher Gruppen wie in der Psychotherapie




⁵ "Palliative care considers the patient and family as a unique entity whose members require care both before and after death [31]"

⁶ "The death of a child affects all members of a family including parents, grandparents, surviving siblings, and subsequent children yet unborn to the parents [68]"

7 Resultat: Entscheidungshilfe bei Therapie-begrenzungen in der Neonatologie (ETN)

- Supervisionsangebote

7. Reflektion der eigenen ethische Überzeugungen/ der eigenen Arbeit im kulturellen Kontext^{7 8}

Kind	Eltern	Behandlungsteam
<ul style="list-style-type: none"> • Prognosesicherheit • Lebensqualität aktuell/zukünftig • Lebenswille erkennbar? • Leidensdruck des Kindes • Behandlungsbefit • Leiden-Nutzen-Abwägung • Kindliche Ressourcen • Zukünftiges Empfinden von Freude • Zukünftiges Aufbauen von Beziehungen • Zukünftige Selbstbestimmung/Selbstständigkeit 	<ul style="list-style-type: none"> • Wunsch der Eltern • Perspektive nach dem Tod des Kindes • Fürsorgefähigkeit • Bewältigungsstrategien der Eltern • Aufklärungsfähigkeit der Eltern • Einwilligungsfähigkeit • Einigkeit der Eltern hinsichtl. Entscheidung • Soziale Situation • Bildungshintergrund • Religiöser Hintergrund • Kultureller Hintergrund • Belastbarkeit und Unterstützung 	<ul style="list-style-type: none"> • Haltungsdiversität • Kam Jeder zu Wort? • Subjektive Belastung des Teams • Hinterfragen der eigenen Arbeit • Ethische Beratung indiziert? • Beteiligung erfahrener Fachärzte an Entscheidungsprozess • Unterstützungsangebote: • Balint, Supervisionen • Reflektion eigener Überzeugungen/ des eigenen kulturellen Hintergrundes 

(Abb. 5: A. Fischer)

Die „Entscheidungshilfe bei Therapiebegrenzungen in der Neonatologie“ ist der Versuch, dem Wunsch nach Orientierung Rechnung zu tragen, der in der meist schwer zu überblickenden klinischen Situation entsteht. Unter anderem ist Ausdruck dieses Wunsches, neben der Einigung auf medizinisch einheitliche Standards, die Etablierung von Leitlinien. Diese Arbeit hat die verfügbaren Leitlinien analysiert und anhand von Fallgeschichten hinsichtlich ihrer klinischen

⁷ “Physicians are influenced in their decision-making process by the cultural and social system in their country [72].”

⁸ “Decisions to forgo life-prolonging intervention are always based on values as well as medical facts. [...] QOL assessments have value components, as have unbearable suffering, futility, and social dependency. Impaired cognition also involves value judgments [29].”

Anwendbarkeit überprüft. Die Anwendung von Leitlinien ist auch Teil des Umganges mit dem vorherrschenden Wunsch auch Orientierung. Es zeigte sich aber, dass bei Therapieentscheidungen am Lebensende eines Kindes die Anwendung von Leitlinien nur in objektivierbaren, verhältnismäßig eindeutigen Konstellationen möglich ist. Die unreflektierte, strikte Verfolgung von Leitlinien, die blinde Kategorisierung von Kindern ohne Betrachtung der individuellen Ressourcenlage kann gefährlich und unethisch sein. Gerade das hohe Abstraktionsniveau einiger Leitlinienwerke und die mangelnde Option Abstufungen innerhalb einer Leitlinie vorzunehmen, stehen hierbei in Konflikt zum Individualitätsanspruch moderner neonatologischer Behandlungskonzepte. Dies heißt jedoch nicht, dass es richtig ist, eine Einzelfallmedizin zu betreiben. Vielmehr müssen die Individualisierung der Behandlung und die Abstraktion in Leitlinien in Einklang zueinander stehen. Hier kann die ENT einen Kompromiss zwischen diesen Extrempositionen darstellen.

8 Zusammenfassung

Weitreichende Fortschritte in der Technisierung der Medizin und dem Wissen um Krankheiten und ihre Mechanismen haben das Fachgebiet der Perinatalmedizin und Neonatologie revolutioniert. Mit diesem Fortschritt einhergehend kommen aber auch ethische Fragen auf, denen es sich im Behandlungsteam zu stellen gilt. Nicht immer kann ein Kind geheilt werden und nicht immer ist es ethisch vertretbar, alles technisch Mögliche auch durchzuführen. Stehen Leid und Nutzen einer Behandlung nicht länger in Einklang zueinander, sollte eine Therapiebegrenzung in Erwägung gezogen werden. Diese Arbeit untersucht geltende Richtlinien zum Thema Sterbebegleitung Neugeborener, analysiert medizinethisch relevante Begriffe dieses Themas und überprüft die Anwendbarkeit der Richtlinien anhand klinischer Fallbeispiele.

Jeder Richtlinie liegt notwendigerweise eine Abstraktion von Kasuistiken zugrunde, ohne die sich eine Anwendbarkeit über viele Einzelfälle nicht erreichen lässt. Dies scheint mit der ethisch begründbaren Forderung einer maximalen Individualisierung des Entscheidungsprozesses zunächst nur schwer vereinbar. Andererseits ist eine Orientierung an allgemeineren Grundsätzen in jeder klinischen Situation hilfreich und notwendig. Als ein Versuch dieses Dilemmas zu lösen, wurde in der Arbeit eine „Entscheidungshilfe bei Therapiebegrenzungen in der Neonatologie“ entwickelt. Diese greift die in den Richtlinien verwendeten Fragenkataloge auf und erweitert sie um Aspekte, die eine individualisierte Entscheidungsfindung erleichtern sollen. Ziel hierbei war es, ein Instrument zu entwickeln, welches das behandelnde Team darin unterstützt, möglichst alle Fragen zu stellen, die ethisch angemessene Entscheidungen am Lebensende eines Neugeborenen erleichtern können.

Literaturverzeichnis

1. Ahmad, A. (2013): Cultural explanations and clinical ethics: active euthanasia in neonatology. In: Journal of Medical Ethics.
2. Aladangady, N.; Rooy, L. (2012): Withholding or withdrawal of life sustaining treatment for newborn infants. In: Early Human Development 88 (2), S. 65–69.
3. Anderweit, S.; Licht, C.; Kribs, A.; Roth, B.; Woopen, C.; Bergdolt, K. (2004): Das Problem der verantworteten Therapieentscheidung in der Neonatologie. In: Ethik in der Medizin 16 (1), S. 37–47.
4. ARC and NZRC Guideline 2010. Ethical Issues in Resuscitation of the Newborn Infant. (2011). In: Emergency Medicine Australasia 23 (4), S. 450–451.
5. AWMF online: Flemmer, A.W Maier R.F Hummler H. (2013): 024/023 S2k-Leitlinie: Behandlung der neonatalen Asphyxie unter besonderer Berücksichtigung der therapeutischen Hypothermie. Leitlinien der Gesellschaft für Neonatologie und Pädiatrische Intensivmedizin. Online in Internet: URL: http://www.awmf.org/uploads/tx_szleitlinien/024-23l_S2k_Behandlung_der_neonatalen_Aphyxie_unter_besonderer_Ber%C3%BCcksichtigung_der_therapeutischen_Hypothermie_2013-06.pdf
(Abgerufen: 25.10.2014 14:00 UTC)
6. AWMF online: Gemeinsame Empfehlung der Deutschen Gesellschaft für Gynäkologie und Geburtshilfe, Deutschen Gesellschaft für Kinderheilkunde und Jugendmedizin Deutschen Gesellschaft für Perinatale Medizin und Gesellschaft für Neonatologie und Pädiatrische Intensivmedizin (2007): S2-Leitlinie Geburtshilfe / Neonatologie: Frühgeburt an der Grenze der Lebensfähigkeit des Kindes. Online in Internet: URL: http://www.awmf.org/uploads/tx_szleitlinien/024-019l_S2k_Fruehgeburt_Grenze_der_Lebensfaehigkeit-2007-12.pdf, zuletzt aktualisiert am 12/2007.
7. Bassett, A. S.; McDonald-McGinn, D. M.; Devriendt, K.; Digilio, M. C.; Goldenberg, P.; Habel, A. et al. (2011): Practical Guidelines for Managing

- Patients with 22q11.2 Deletion Syndrome. In: *The Journal of Pediatrics* 159 (2), S. 332–339.e1.
8. Beauchamp, T. L.; Childress, J. F. (2009): *Principles of biomedical ethics*. 6. Aufl. New York: Oxford University Press.
 9. Beauchamp, T. L. Faden R. (1986): *A History and Theory of Informed Consent*. Unter Mitarbeit von King Nancy M.P. New York / Oxford: Oxford University Press.
 10. Berger, T. M.; Bernet, V.; El Alama, S.; Fauchère, J. C.; Hösli, I.; Irion, O. et al. (2011): Perinatal care at the limit of viability between 22 and 26 completed weeks of gestation in Switzerland. In: *Swiss Med Wkly*.
 11. Bomhard, L.; Münch, H.-G; Mittal, R.A; Hoffmann, F.; Holzinger, A. (2010): Therapeutische Hypothermie bei Neugeborenen. In: *Notfall Rettungsmed* 13 (5), S. 375–380.
 12. Boss, R. D. (2009): Neonatologist Training to Guide Family Decision Making for Critically Ill Infants Neonatologist Training for Family Decision Making. In: *Arch Pediatr Adolesc Med* 163 (9), S. 783.
 13. Boyle, J. (2004): Medical Ethics and Double effect: The Case of Terminal Sedation (25).
 14. Brody, B. A.; Halevy, A. (1995): Is futility a futile concept? In: *J Med Philos* 20 (2), S. 123–144.
 15. Brook, L.; Aindow, A.; Jassal, S. (2012): Prescribing in paediatric palliative care: an association for paediatric palliative medicine survey. In: *BMJ Supportive & Palliative Care* 2 (Suppl_1), S. A24.
 16. Chatziioannidis, I.; Chouchou, P.; Nikolaidis, N. (2012): Is brain death diagnosis in newborns feasible? In: *Hippokratia* 16 (4), S. 308–311.
 17. Committee on Fetus and Newborn (2007): Noninitiation or Withdrawal of Intensive Care for High-Risk Newborns. In: *PEDIATRICS* 119 (2), S. 401–403.

18. Costeloe, K. (2006): EPICure: facts and figures: why preterm labour should be treated. In: BJOG: An International Journal of Obstetrics & Gynaecology 113, S. 10–12.
19. Costeloe, K.; Hennessy, E.; Gibson, A. T.; Marlow, N.; Wilkinson, A. R. (2000): The EPICure study: outcomes to discharge from hospital for infants born at the threshold of viability. In: Pediatrics 106 (4), S. 659–671.
20. Duden online (2013). Seite "Protokoll". Online in Internet: URL: <http://www.duden.de/rechtschreibung/Protokoll#Bedeutung1b> (Abgerufen: 14.3.2013 21:36 UTC)
21. Duff, R. S.; Campbell, A. G. (1973): Moral and ethical dilemmas in the special-care nursery. In: N. Engl. J. Med. 289 (17), S. 890–894.
22. EPICure 2 Perinatal Group. Survival and early morbidity of extremely preterm babies in England: changes since 1995. Arch Dis Child 2008; 93:(Supp 1):A33-34
- 22 a. Einbecker Empfehlungen der Deutschen Gesellschaft für Medizinrecht (DGMR) zu den Grenzen ärztlicher Behandlungspflicht bei schwerstgeschädigten Neugeborenen (1986/1992), Medizinrecht, Band 281, 1986, Band 206, 1996.
23. Feltman, D. M.; Du, H.; Leuthner, S. R. (2011): Survey of neonatologists' attitudes toward limiting life-sustaining treatments in the neonatal intensive care unit. In: J Perinatol 32 (11), S. 886–892.
24. FitzPatrick, William J. (2012): The Doctrine of Double Effect: Intention and Permissibility. In: Philosophy Compass 7 (3), S. 183–196.
25. Frewer (Hrsg.), Winau (Hrsg.) (1997-): Grundkurs Ethik in der Medizin. Ethische Fragen zu Beginn des menschlichen Lebens. Unter Mitarbeit von M. und R. Zimmermann. Erlangen: Palm & Enke.
26. Geschäftsstelle Qualitätssicherung NRW, Krankenhausgesellschaft Nordrhein-Westfalen, Verbände der Kostenträger Nordrhein-Westfalen, Ärztekammern in Nordrhein-Westfalen. (2014). 5-Jahres-Auswertung (2009 bis 2013) ,Uniklinik Köln. Bearbeitungsstand: 07. August 2014. Online in

- Internet: URL: http://kinderklinik.uk-koeln.de/klinik-schwerpunkte/neonatologie/qualitaetsmanagement/5-Jahres-Auswertung-Neonatologie_2009-2013_QS-NRW_nach-Anzahl-Faelle.pdf (Abgerufen: 23.10.2014 19:03 UTC)
27. Grossman, E.; Angelos, P. (2009): Futility: What Cool Hand Luke Can Teach the Surgical Community. In: *World J Surg* 33 (7), S. 1338–1340.
28. Guimarães, H.; Rocha, G.; Almeda, F.; Brites, M.; van Goudoever, J. B.; Iacoponi, F. et al. (2012): Ethics in neonatology: a look over Europe. In: *J Matern Fetal Neonatal Med* 25 (7), S. 984–991.
29. Hansen, T. W. R.; Janvier, A.; Aasland, O.; Førde, R. (2013): Ethics, Choices, and Decisions in Acute Medicine. In: *Pediatric Critical Care Medicine* 14 (2), S. e63.
30. Hick, C. (2007): *Klinische Ethik*. Heidelberg: Springer Medizin Verlag (Springer-Lehrbuch).
31. Himmelstein, B. P.; Hilden, J. M.; Boldt, A. Morstad; Weissman, D. (2004): Pediatric Palliative Care. In: *N Engl J Med* 350 (17), S. 1752–1762.
32. Hou, J.-W. (2009): Natural Course of Neonatal Progeroid Syndrome. In: *Pediatrics & Neonatology* 50 (3), S. 102–109.
33. Intong, L. R.A; Murrell, Dédée F. (2012): Inherited epidermolysis bullosa: New diagnostic criteria and classification. In: *Clinics in Dermatology* 30 (1), S. 70–77.
34. Janvier, A.; Lantos, J. (2014): Ethics and Etiquette in Neonatal Intensive Care. In: *JAMA Pediatr*.
35. Janvier, A., LeBlanc, I., Barrington, K., “No Justice for Premies,” *Pediatric Academic Societies Annual Meeting*, May 2, 2006, San Francisco CA. Abstract #5152.5;
36. Jonas, H. (2003): *Das Prinzip Verantwortung. Versuch einer Ethik für die technologische Zivilisation*. 1. Aufl. Frankfurt am Main: Suhrkamp (Suhrkamp-Taschenbuch, 3492).

37. Jonsen, A. R.; Siegler, M.; Winslade, W. J. (2010): Clinical ethics. A practical approach to ethical decisions in clinical medicine. 7. Aufl. New York: McGraw-Hill Medical.
38. Kamm, F. M. (2007): Intricate ethics. Rights, responsibilities, and permissible harm. New York: Oxford University Press (Oxford ethics series).
Online in Internet: URL:
<http://site.ebrary.com/lib/academiccompletetitles/home.action>.
(Abgerufen: 02.05.2013 14:58 UTC)
39. Kon, A. A. (2009): Neonatal Euthanasia. In: Seminars in Perinatology 33 (6), S. 377–383.
40. Korones, D. N. (2007): Pediatric Palliative Care. In: Pediatrics in Review 28 (8), S. e46.
41. Laux, G.; Deister, A.; Braun-Scharm, H.; Möller, H.-J. (2009): Psychiatrie und Psychotherapie. 241 Tabellen. 4. Aufl. Stuttgart: Thieme (Thieme Electronic Book Library).
42. Lipman, H. I. (2006): Ethical Issues in the Management of Geriatric Cardiac Patients Hannah I. Lipman, MD, Section Editor From the Department of Medicine, Divisions of Geriatrics and Cardiology, Montefiore Medical Center of the Albert Einstein College of Medicine, Bronx, NY. In: Amer J Geriatric Cardiol 15 (6), S. 379–381.
43. Lorry R. Frankel, Amnon Goldworth Mary V. Rorty William A. Silverman (2009): Ethical Dilemmas in Pediatrics. Cases and Commentaries: Cambridge Univ Pr.
44. Maio, G. (2011): Grundlagen der Ethik in der Medizin. 1. Aufl. Stuttgart: Schattauer
45. Marlow, Neil; Wolke, D.; Bracewell, Melanie A.; Samara, Muthanna (2005): Neurologic and developmental disability at six years of age after extremely preterm birth. In: N. Engl. J. Med. 352 (1), S. 9–19.
46. Mercurio, M. R. (2010): Ethics for the Pediatrician: Imperiled Newborns: Limiting Treatment. In: Pediatrics in Review 31 (2), S. 72–75.

47. Mercurio, M. R.; Murray, P. D.; Gross, I. (2014): Unilateral Pediatric "Do Not Attempt Resuscitation" Orders: The Pros, the Cons, and a Proposed Approach. In: PEDIATRICS 133 (Supplement), S. S37.
48. Mercurio, M. R. (2009): The Ethics of Newborn Resuscitation. In: Seminars in Perinatology 33 (6), S. 354–363.
49. Mohindra, R. K. (2007): Medical futility: a conceptual model. In: Journal of Medical Ethics 33 (2), S. 71–75.
50. Moore, T.; Hennessy, Enid M.; Myles, Jonathan; Johnson, Samantha J.; Draper, Elizabeth S.; Costeloe, Kate L.; Marlow, Neil (2012): Neurological and developmental outcome in extremely preterm children born in England in 1995 and 2006: the EPICure studies. In: BMJ 345, S. e7961.
- 50 a. Morales, L. C., Arboleda, G., Rodriguez, Y., Forero, D.A., Ramirez, N., Yunis, J.J. and Arboleda, H. (2009), Absence of Lamin A/C gene mutations in four Wiedemann-Rautenstrauch syndrome patients. Am. J. Med. Genet., 149A: 2695-2699. doi 10.1002/ajmg.a.33090
51. Moratti, S. (2010): END-OF-LIFE DECISIONS IN DUTCH NEONATOLOGY. In: Medical Law Review 18 (4), S. 471–496.
52. Moratti, S. (2010): The parents' ability to take care of their baby as a factor in decisions to withhold or withdraw life-prolonging treatment in two Dutch NICUs. In: Journal of Medical Ethics 36 (6), S. 336–338.
53. Moriette, G.; Rameix, S.; Azria, E.; Fournié, A.; Andrini, P.; Caeymaex, L. et al. (2010): Naissances très prématurées. Dilemmes et propositions de prise en charge. Seconde partie: enjeux éthiques, principes de prise en charge et recommandations. In: Archives de Pédiatrie 17 (5), S. 527–539.
54. Mosquera, C.; Miller, Russell S.; Simpson, Lynn L. (2012): Twin–Twin Transfusion Syndrome. In: Seminars in Perinatology 36 (3), S. 182–189.
55. Nakagawa, Thomas A.; Ashwal, Stephen; Mathur, Mudit; Mysore, Mohan; the Committee for Determination of (2012): Guidelines for the determination of brain death in infants and children: An Update of the 1987 Task Force Recommendations-Executive Summary. In: Ann Neurol. 71 (4), S. 573–585.

56. Newborn Life Support. Resuscitation at Birth. Resuscitation Council (UK) 2nd Ed. (2006) Online in Internet: URL: www.resus.org.uk (Abgerufen: 16.11.2012 20:58 UTC)
57. Nuffield Council on Bioethics (2006): Critical care decisions in fetal and neonatal medicine. Ethical issues. London.
58. Online Mendelian Inheritance in Man, OMIM®. Johns Hopkins University, Baltimore, MD. MIM Number: {#131900}: {19.11.2010}: World Wide Web URL: <http://omim.org/> Abgerufen: 5.11.2014 18:00h
59. Online Mendelian Inheritance in Man, OMIM®. Johns Hopkins University, Baltimore, MD. MIM Number: {#188400}: {21.3.2014}: World Wide Web URL: <http://omim.org/> Abgerufen: 5.11.2014 18:00h
60. Online Mendelian Inheritance in Man, OMIM®. Johns Hopkins University, Baltimore, MD. MIM Number: {%264090}: {28.8.2012}: World Wide Web URL: <http://omim.org/> Abgerufen: 5.11.2014 18:00h
61. Pinter, A. B. (2008): End-of-life decision before and after birth: changing ethical considerations. In: Journal of Pediatric Surgery 43 (3), S. 430–436.
62. Pivnick, E. K. Brad Angle Robert A. Kaufman Bryan D. Hall Pisit Pitukcheewanont (2000): Neonatal progeroid (Wiedemann-Rautenstrauch) syndrome: Report of five new cases and review. In: American Journal of Medical Genetics 90:131–140 (2000) (90), S. 131–140.
63. Robertson C, Finer N. Term infants with hypoxic-ischemic encephalopathy: outcome at 3.5 years. Dev Med Child Neurol 1985; 27(4):473–84.
64. Robertson CM, Finer NN, Grace MG. School performance of survivors of neonatal encephalopathy associated with birth asphyxia at term. J Pediatr 1989; 114(5):753–60.
65. Ross, L. Friedman (2007): The Moral Status of the Newborn and its Implications for Medical Decision Making. In: Theor Med Bioeth 28 (5), S. 349–355.
66. Rostain, A. L.; Bhutani, V. K. (1989): Ethical dilemmas of neonatal--perinatal surgery. In: Clin Perinatol 16 (1), S. 275–302.

67. Royal College of Paediatrics and Child Health (2004): Withholding or Withdrawing Life Sustaining Treatment in Children. A Framework for Practice. Online in Internet: URL: http://www.gmc-uk.org/Withholding.pdf_40818793.pdf. (Abgerufen: 02.01.2011 10.49 UTC)
68. Sahler, O. J. Z.; Friedman, S. B. (1981): The Dying Child. In: Pediatrics in Review 3 (5), S. 159–165.
69. Saigal, S. (1999): Differences in Preferences for Neonatal Outcomes Among Health Care Professionals, Parents, and Adolescents. In: JAMA: The Journal of the American Medical Association 281 (21), S. 1991–1997.
70. Salter, Erica K. (2012): Deciding for a child: a comprehensive analysis of the best interest standard. In: Theor Med Bioeth 33 (3), S. 179–198.
71. Sarnat HB, Sarnat MS. Neonatal encephalopathy following fetal distress. A clinical and electroencephalographic study. Arch Neurol 1976; 33(10):696–705.
72. Sauer, P. J.J.; Dorscheidt, JHHM; Verhagen, A. A.E.; Hubben, J. H. (2013): Medical practice and legal background of decisions for severely ill newborn infants: viewpoints from seven European countries. In: Acta Paediatr 102 (2), S. e57.
73. Schlößer, R. L.; Bauer, K.; Loewenich, V. (2007): Praktizierte Therapie-Begrenzung bei schwerkranken Früh- und Termingeborenen auf einer Neonatologischen Intensivstation. In: Monatsschr Kinderheilkd 155 (4), S. 362–369.
74. Schneiderman, L. J.; Jecker, N. S.; Jonsen, A. R. (1990): Medical futility: its meaning and ethical implications. In: Ann. Intern. Med. 112 (12), S. 949–954.
75. Seite „Empfehlung“. In: Wikipedia, Die freie Enzyklopädie. Bearbeitungsstand: 6. August 2014 um 21:12 UTC. online in Internet: URL: <http://de.wikipedia.org/w/index.php?title=Ratschlag&oldid=132840870> (Abgerufen: 27.10.2014, 11:36 UTC)

76. Seite "Medizinische Leitlinie". In: Wikipedia, Die freie Enzyklopädie.
Bearbeitungsstand: 27. August 2014 um 12:13 UTC. online in Internet: URL:
http://de.wikipedia.org/w/index.php?title=Medizinische_Leitlinie&oldid=133471081 (Abgerufen: 27.10.2014, 11:40 UTC)
77. Seite „Richtlinie“. In: Wikipedia, Die freie Enzyklopädie. Bearbeitungsstand:
20. September 2014 um 07:54 UTC. online in Internet:URL:
<http://de.wikipedia.org/w/index.php?title=Richtlinie&oldid=134192462>
(Abgerufen: 27.10.2014, 11:45 UTC)
78. Shankaran S, Laptook AR, Ehrenkranz RA, et al. Whole-body hypothermia for neonates with hypoxic-ischemic encephalopathy. *N Engl J Med* 2005; 353(15):1574–84.
79. Shankaran S, Woldt E, Koepke T, Bedard MP, Nandyal R. Acute neonatal morbidity and long-term central nervous system sequelae of perinatal asphyxia in term infants. *Early Hum Dev* 1991; 25(2):135–48.
80. Sitzmann, Friedrich C.; Bartmann, Peter (2007): Pädiatrie. 3. Aufl. Stuttgart: Thieme.
81. St. Thomas Aquinas, *Summa Theologiae*, II-II, q. 64, a. 7.
82. Swinton, Cameron H.; Lantos, John D. (2010): Current empirical research in neonatal bioethics. In: *Acta Paediatrica* 99 (12), S. 1773–1781.
83. The Association of Paediatric Palliative Medicine (2011): Master Formulary 2011. Online in Internet: URL:
http://www.palliativecareguidelines.scot.nhs.uk/documents/APPM_Master_Formulary_V1_1%5B1%5D.pdf,
(Abgerufen: 09.08.2013 8:14 UTC)
84. Tyson, Jon E. (2012) NICHD Neonatal Research Network (NRN): Extremely Preterm Birth Outcome Data, Extremely Preterm Birth Outcomes Calculator, Eunice Kennedy Shriver National Institute of Child Health and Human Development, Pregnancy and Perinatology Branch, Bearbeitungsstand: 30.11.2012. online in Internet: URL:
http://www.nichd.nih.gov/about/org/der/branches/ppb/programs/epbo/pages/epbo_case.aspx (Abgerufen: 22.10.2014, 13:23 UTC)

85. Tyson, Jon E.; Parikh, Nehal A.; Langer, John; Green, Charles; Higgins, Rosemary D. (2008): Intensive Care for Extreme Prematurity — Moving beyond Gestational Age. In: *N Engl J Med* 358 (16), S. 1672–1681.
86. Valentin, A. (2006): Therapiebegrenzung oder -abbruch: Das Prinzip des "primum nihil nocere". In: *Wien Klin Wochenschr* 118 (11-12), S. 309–311.
87. Verhagen, A. A. E. (2013): The Groningen Protocol for newborn euthanasia; which way did the slippery slope tilt? In: *Journal of Medical Ethics* 39 (5), S. 293–295.
88. Verhagen, A. A. E.; van der Hoeven, M. A. H.; van Meerveld, R. C.; Sauer, P. J. J. (2007): Physician Medical Decision-making at the End of Life in Newborns: Insight Into Implementation at 2 Dutch Centers. In: *PEDIATRICS* 120 (1), S. e20.
89. Verhagen, E.; Sauer, P. J.J (2005): The Groningen Protocol — Euthanasia in Severely Ill Newborns. In: *N Engl J Med* 352 (10), S. 959–962.
90. Vermeulen, E. (2004): Dealing with doubt: Making decisions in a neonatal ward in The Netherlands. In: *Social Science & Medicine* 59 (10), S. 2071–2085.
91. Vrakking, A. M.; van der Heide, Agnes; Onwuteaka-Philipsen, Bregje D.; Keij-Deerenberg, Ingeborg M.; van der Maas, Paul J.; van der Wal, Gerrit (2005): Medical end-of-life decisions made for neonates and infants in the Netherlands, 1995–2001. In: *The Lancet* 365 (9467), S. 1329–1331.
92. Warrick, C.; Perera, L.; Murdoch, E.; Nicholl, R. M. (2011): Guidance for withdrawal and withholding of intensive care as part of neonatal end-of-life care. In: *British Medical Bulletin* 98 (1), S. 99–113.
93. Weil, W. B. (1987): Ethical Issues in the Care of Newborn Infants. In: *Pediatrics in Review* 9 (3), S. 89–94.
94. Wild, von K. S. Laureys; G. Dolce (2012): Apallisches Syndrom. Vegetativer Zustand -Unangemessene Begriffe. Vorgeschlagen wird, künftig ausschließlich die Bezeichnung „Syndrom reaktionsloser Wachheit“ zu gebrauchen. In: *Deutsches Ärzteblatt* Jg. 109, 27.01.2012 (Heft 4), S. S.143. Online in Internet: URL:

<http://www.aerzteblatt.de/archiv/119915/Apallisches-Syndrom-vegetativer-Zustand-Unangemessene-Begriffe>.

95. Wilkinson, A. R.; Ahluwalia, J.; Cole, A.; Crawford, D.; Fyle, J.; Gordon, A. et al. (2008): Management of babies born extremely preterm at less than 26 weeks of gestation: a framework for clinical practice at the time of birth. In: Archives of Disease in Childhood - Fetal and Neonatal Edition 94 (1), S. 2–5.
96. Wilkinson, D. J. C.; Savulescu, Julian (2011): Knowing when to stop: futility in the ICU. In: Current Opinion in Anaesthesiology 24 (2), S. 160–165.
97. Wood, N. S. (2005): The EPICure study: associations and antecedents of neurological and developmental disability at 30 months of age following extremely preterm birth. In: Archives of Disease in Childhood - Fetal and Neonatal Edition 90 (2), S. F134.
98. Wood, N. S.; Marlow, N.; Costeloe, K.; Gibson, A. T.; Wilkinson, A. R. (2000): Neurologic and developmental disability after extremely preterm birth. EPICure Study Group. In: N. Engl. J. Med. 343 (6), S. 378–384.
99. Youngner, S. J. (1988): Who defines futility? In: JAMA 260 (14), S. 2094–2095.

Danksagung

Mein herzlicher Dank gilt meinem Doktorvater Herrn Univ-Prof. Dr. Dr. med. H. Fangerau, ohne dessen Zuversicht, Unterstützung, fachlichen Mut und Betreuung diese Arbeit nicht abgeschlossen worden wäre.

Weiter gilt mein besonderer Dank Herrn (emer.) Univ.-Prof. Dr. med. B Roth für die Überlassung des Themas und die stets gute Betreuung der Arbeit. Ihm habe ich darüber hinaus lehrreiche Famulaturen zu verdanken, die mich und meine Promotionsarbeit prägten.

Vor allem danke ich Herrn Dr. med. Hick für die lange und immer prompte, hilfsbereite Unterstützung. Er war mir in der Zeit meiner Promotion eine unersetzliche fachliche Stütze. Von ihm erhielt ich stets Hilfe zu ethischen und philosophischen Aspekten.

Für lehrreiche Gespräche über die Krankheitsverläufe und familiären Hintergründe meiner Patientenbeispiele möchte ich mich herzlich bei den Mitarbeitern der Neonatologie der Univ.-Kinderklinik Köln, insbesondere Frau Dr. med. A. Kribs und Herrn Dr. med. T. Keller bedanken. Sie unterstützten mich stets in freundlicher und zugewandter Weise.

Bei organisatorischen Fragen hinsichtlich des Aktenstudiums fand ich stets Hilfe bei Frau Pögerl.

Ein liebevoller Dank gilt auch meiner Familie und meinen Freunden, Allen voran meinem Ehemann, Moritz Erdmann.