

Aus der Klinik für Kinder-Onkologie, -Hämatologie und Klinische
Immunologie der Heinrich-Heine-Universität Düsseldorf

Direktor: Univ.-Prof. Dr. Arndt Borkhardt

Ambulante Palliativversorgung lebenslimitierend
erkrankter Kinder und Jugendlicher
—
ein Vergleich vier verschiedener
Erkrankungsgruppen

Dissertation

zur Erlangung des Grades eines Doktors der Medizin der Medizinischen Fakultät der
Heinrich-Heine-Universität Düsseldorf

vorgelegt von

Hannah Louisa Echelmeyer, geb. Weber

2020

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

gez.:

Dekan: Prof. Dr. med. Nikolaj Klöcker
Erstgutachter: Prof. Dr. med. Arndt Borkhardt
Zweitgutachterin: Prof. Dr. med. Silke Redler

Meinen Eltern gewidmet.

Publikationsliste

1. Jessica I. Höll, Hannah L. Weber, Stefan Balzer, Mareike Danneberg, Gabriele Gagnon, Laura Trocan, Arndt Borkhardt, Gisela Janßen, Michaela Kuhlen, (04/2018), **Advance care planning and outcome in pediatric palliative home care.** *Oncotarget*, Vol. 9, pp: 17867-17875
2. Jessica I. Höll, Hannah Weber, Jens Warfsmann, Laura Trocan, Gabriele Gagnon, Mareike Danneberg, Stefan Balzer, Thomas Keller, Gisela Janßen, Michaela Kuhlen (12/2019), **Facing the large variety of life-limiting conditions in children.** *European Journal of Pediatrics*, Vol. 178, pp. 1893-1902

Zusammenfassung

Die britische Wohltätigkeitsorganisation „Together for short lives (TfSL)“ [1] hat Kinder mit lebenslimitierenden Erkrankungen in vier Gruppen entsprechend ihrer Diagnose und dem zu erwartenden Krankheitsverlauf eingeteilt. Das Ziel dieser Arbeit war, die Besonderheiten und Bedürfnisse der Patienten in den jeweiligen TfSL-Gruppen zu charakterisieren, um sich daraus ergebende notwendige Versorgungskonzepte bereits zum Eintritt in die spezialisierte ambulante Palliativversorgung (SAPV) gezielt entwickeln zu können.

Das Kinderpalliativteam der Uniklinik Düsseldorf „Sternenboot“ betreute im Zeitraum 01/2013-09/2016 ein Patientenkollektiv von 198 Patienten im Alter von sechs Tagen bis 27,6 Jahren. Erhoben wurden, mittels des internet-basierten Dokumentationsportals BeskiDoc®, demographische Daten der Patienten und Daten zu ihrer ambulanten, durch das Düsseldorfer Team „Sternenboot“ durchgeführten Palliativversorgung. Alle Patienten wurden gemäß den vier Gruppen nach TfSL bezüglich verschiedener Gesichtspunkte der pädiatrischen Palliativversorgung verglichen.

Die deutlichsten Unterschiede wurden zwischen den onkologischen Patienten der TfSL-Gruppe 1 und den übrigen drei Gruppen festgestellt:

Patienten der TfSL-Gruppe 1 unterschieden sich unter anderem in der signifikant kürzeren Versorgungsdauer verglichen mit Gruppe 3 und 4. Sie benötigten mehr Analgetika, jedoch weniger Hilfsmittel und wurden seltener notfallmäßig im Krankenhaus wiederaufgenommen [2]. In den Besprechungen der Therapieziele zeigte sich eine schnellere Aufsetzung der Dokumente und signifikant häufiger die Entscheidung zur DNR-Order als Inhalt [3]. Gruppe 3 stellte sich durch ein besonders junges Alter dar, während Gruppe 4 sich durch einen schwankenden Krankheitsverlauf mit häufigen Pausierungen aufgrund stabiler Gesundheit auszeichnete.

Zusammenfassend benötigte TfSL-Gruppe 1 entsprechend der Studienergebnisse eine besonders aufwändige Versorgung in kurzer Zeit durch das Kinderpalliativteam [2], während die Dauer der Begleitung in den Gruppen 3 und 4 weniger absehbar und länger war.

Abstract

The British charity "Together for short lives (TfSL)" [1] divided children with life-limiting diseases into four groups according to their diagnosis and the expected course of the disease. The aim of this work is to characterize the peculiarities and needs of the patients in the TfSL groups in order to be able to specifically develop the resulting necessary care concepts for entry into specialized outpatient palliative care (SOPC).

In the period 01/2013-09/2016, the pediatric palliative team "Sternenboot" of the University of Düsseldorf looked after a group of 198 patients aged between six days and 27.6 years. Using the internet-based documentation portal BeskiDoc®, demographic data of the patients and data on their palliative care were collected. All patients were divided into four categories according to TfSL and compared to various aspects of pediatric palliative care in these categories.

The most significant differences were found between the oncological patients of the TfSL category 1 and the other three categories:

TfSL 1 patients differed, among other things, in the significantly shorter duration of palliative care compared to categories 3 and 4. They required more analgesics, but needed fewer caretools and were rarely unplanned referred to the hospital [2]. In discussions about therapy goals, the document was set up more quickly and contained more frequently the direct decision on the DNR order [3]. Group 3 is characterized by a particularly young age, while group 4 is characterized by a very fluctuating course of the disease with frequent pauses in palliative care due to stable health.

In summary, according to the study results, TfSL group 1 needed a complex care in a short time by the pediatric palliative team [2], while the duration of the support in groups 3 and 4 is less predictable and usually longer.

Abkürzungsverzeichnis

ACT	Association for Children with Life-threatening or Terminal Conditions and their Families, Bristol
bzgl.	bezüglich
bzw.	beziehungsweise
CPR	Kardiopulmonale Reanimation
DNR	Do not attempt resuscitation/ Keine Wiederbelebungsmaßnahmen sollen unternommen werden
et al.	et alii/ et aliae/ et alia
etc.	et cetera
EVN	Empfehlungen zum Vorgehen in Notfallsituationen
i.v.	intravenös
ICD	International Classification of Diseases (internationale Klassifikation von Krankheiten)
ICU	Intermediate Care Unit
IMPaCCT	International Meeting for Palliative Care in Children, Trento
inkl.	inklusive
o.g.	oben genannte/r/s/n/m
pall.	palliativ/e/r/s/n/m
PEG	Perkutane endoskopische Gastrostomie
SAPV	Spezialisierte ambulante Palliativversorgung
SAPPV	Spezialisierte ambulante pädiatrische Palliativversorgung
sog.	so genannte/r/s/n/m
TfSL	Together for short lives
u.a.	unter anderem
vgl.	vergleiche
vs.	versus
WHO	World Health Organisation
ZNS	Zentrales Nervensystem

Inhaltsverzeichnis

ABKÜRZUNGSVERZEICHNIS	III
1. EINLEITUNG	1
1.1 PÄDIATRISCHE PALLIATIVVERSORGUNG	1
1.2 DIE VIER ERKRANKUNGSGRUPPEN NACH „TOGETHER FOR SHORT LIVES“ (TfSL) [1]	3
1.3 STAND DER WISSENSCHAFT IN DER PÄDIATRISCHEN PALLIATIVVERSORGUNG	6
1.4 DAS ZIEL DIESER DISSERTATION	7
2. MATERIAL UND METHODIK	9
2.1 DOKUMENTATION DER PALLIATIVVERSORGUNG	10
1.2 GRUPPIERUNG DER PATIENTEN NACH TfSL	14
1.3 STATISTISCHE AUSWERTUNG	14
1.4 ETHIK	15
3. ERGEBNISSE	16
3.1 DEMOGRAPHISCHE MERKMALE UND DATEN ZUR PALLIATIVVERSORGUNG	16
3.2 HAUSBESUCHE UND TELEFONKONTAKTE	35
3.3 WÜNSCHE DER ELTERN FÜR DAS VORGEHEN IN NOTFALLSITUATIONEN (GESPRÄCHE ZUR EVN)	35
3.4 AUFGETRETENE SYMPTOME INITIAL UND IM VERLAUF	39
3.5 VERABREICHTE MEDIKAMENTE ZUR SYMPTOMKONTROLLE	50
3.6 HILFSMITTEL	56
4. DISKUSSION	59
4.1 ALLGEMEINE ERGEBNISSE	60
4.2 TfSL-GRUPPE 1	61
4.3 TfSL-GRUPPE 2	64

4.4	TfSL-GRUPPE 3	64
4.5	TfSL-GRUPPE 4	68
4.6	ZUSAMMENFASSUNG	72
5.	SCHLUSSFOLGERUNG	73
6.	ANHANG	75
6.1	BEGRIFFSVERZEICHNIS	75
6.2	DIAGRAMM-VERZEICHNIS	77
6.3	TABELLENVERZEICHNIS	80
6.4	LITERATURVERZEICHNIS	81

1. Einleitung

1.1 Pädiatrische Palliativversorgung

1.1.1 Definitionen der Palliativversorgung

Palliativmedizin allgemein zielt gemäß WHO-Definition darauf ab, die Lebensqualität von lebensbedrohlich erkrankten Patienten und ihren Familienangehörigen zu verbessern und Bedürfnisse körperlicher, psychosozialer und spiritueller Art frühzeitig zu erkennen und zu lindern [4].

Diese Definition wurde im International Meeting for Palliative Care in Children, Trento (IMPaCCT) für pädiatrische Palliativversorgung adaptiert: Im Unterschied zur Palliativversorgung der Erwachsenen spielt die Familie und ihre Unterstützung eine große Rolle [5]. Darüber hinaus beginnt die Versorgung bereits bei Diagnosestellung und unabhängig davon ob die Therapie parallel kurativ erfolgt [5]. Es ist ein breiter, multidisziplinärer Ansatz notwendig und „Aufgabe der professionellen Helfer, das Ausmaß der [...] Belastung des Kindes einzuschätzen und zu minimieren“ [5].

Die Spezialisierte Ambulante Palliativversorgung (SAPV) ist seit 2007 für Patienten mit weit fortgeschrittenen Erkrankungen und schwerwiegenden Symptomen ein gesetzlich festgelegter Leistungsanspruch aller Versicherten [6]. Die Spezialisierte Ambulante Pädiatrische Palliativversorgung (SAPPV), die Grundlage dieser Arbeit ist, soll ergänzend den besonderen Bedürfnissen von Kindern gerecht werden [6, 7].

Immer häufiger wird beschrieben, dass der Wunsch nach einer ambulanten Versorgung zu Hause bei Patienten in palliativer Situation gegenüber einer Hospitalisierung mit vielen Fahr- und Wartezeiten überwiegt [5, 8-10]. Niedergelassene Haus- und Kinderärzte können dies alleine oft nicht ausreichend gewährleisten [11]. Die in der SAPV vorgesehene häusliche Versorgung lässt sich laut einer Umfrage unter betroffenen Eltern zufriedenstellend umsetzen [12].

Zu den Patienten der pädiatrischen Palliativversorgung zählen sowohl lebenslimitierend als auch lebensbedrohlich erkrankte Kinder [5]. Als lebenslimitierend wird gemäß

IMPaCCT eine Erkrankung bezeichnet, „die meist zu einem vorzeitigen Tod führt [5]“, eine lebensbedrohliche Erkrankung führt „sehr wahrscheinlich [5]“ zu einem vorzeitigem Tod, kann jedoch auch „bis ins Erwachsenenalter [5]“ überlebt werden. Zernikow definierte lebenslimitierende Erkrankungen darüber hinaus als Krankheiten, „an denen die Kinder/ Jugendlichen mutmaßlich vor Erreichen des späten Erwachsenenalters (40. Lebensjahr) versterben werden.“[7]

1.1.2 Elemente der Palliativversorgung

Es gibt verschiedene integrative Elemente der palliativen Versorgung. Die Grundlage bildet der niedergelassene Kinder- und Jugendmediziner, der die Kinder auch häufig an die weitere Versorgung weiterleitet. Zur spezialisierten ambulanten pädiatrischen Palliativversorgung (SAPPV) gehören insbesondere die ambulante pflegerische und ärztliche Versorgung von Kindern mit schwersten Symptomen im palliativen Setting. Darüber hinaus kann die Versorgung durch das Kinderpalliativteam bzw. durch den niedergelassenen Kinderarzt mit ambulanten Kinderkrankenpflagediensten, ambulanten Kinderhospizdiensten, Förderkreisen aus Elterninitiativen und Selbsthilfegruppen, sogenannten „Bunten Kreisen“, sozialpädiatrischen Zentren und Pädiatrischen Palliative Care Teams (sog. „klinikgestützte, multiprofessionelle Brückenteams“) [7] ergänzt werden.

Die Aufgaben des ambulanten, pädiatrischen SAPPV Teams umfassen Beratungen, interdisziplinäre Koordination z.B. von Kinderhospizdiensten, Seelsorgern, Sozialarbeitern oder weiteren Instanzen der Palliativversorgung, regelmäßige Hausbesuche mit spezialisierten ärztlichen und pflegerischen Maßnahmen (inkl. Symptomlinderung, Behandlungspläne erstellen, psychosozialer Unterstützung etc.) und auch eine Rufbereitschaft rund um die Uhr für Bedarfsinterventionen und Krisenmanagement [10]. Der Bedarf an jeweiligen Ressourcen der einzelnen Patienten sollte in angemessenen Abständen kontrolliert und angepasst werden [1].

1.2 Die vier Erkrankungsgruppen nach „Together for short lives“ (TfSL) [1]

Das Patientenkollektiv wurde entsprechend der TfSL-Charta [1] der britischen Wohltätigkeitsorganisation „Together for short lives“ anhand des zu erwartenden Krankheitsverlaufes in vier verschiedene Gruppen eingeteilt [2]. Diese wurden von Fachleuten erstellt und sollen die wissenschaftliche Vergleichbarkeit verbessern und die Planung und Bedarfsermittlung in der pädiatrisch-palliativen Versorgung vereinfachen [1, 5, 13, 14].

Die Einteilung der Diagnosen in die entsprechende Gruppe ist eine schwierige Aufgabe, da viel Erfahrung mit den verschiedenen Diagnosen und Krankheitsverläufen vonnöten ist [2, 14, 15]. Nicht selten existiert keine endgültige Diagnose für palliativ versorgte Kinder, was die Abschätzung des Krankheitsverlaufes umso schwieriger macht [7] und die Einteilung in objektiv vergleichbare Gruppen umso sinnvoller gestaltet [16].

Gruppe 1: „Lebensbedrohliche Erkrankungen, für die eine kurative Therapie verfügbar ist, welche jedoch auch versagen kann [1, 5].“

Der Zugang zu Palliativversorgung kann notwendig sein wenn die Behandlung versagt oder während einer akuten Krise des Erkrankungsverlaufes, unabhängig davon wie lange die Bedrohung für das Leben andauert [1, 10]. Bei Erreichen einer langfristigen Remission oder nach erfolgreicher kurativer Behandlung besteht hier kein Bedarf mehr an palliativer Versorgung [1]. „Die Palliativversorgung kann parallel zu einer kurativ ausgerichteten Therapie und/oder bei Therapieversagen erforderlich sein“ [5].

Darunter fallen insbesondere folgende Diagnosen: Krebserkrankungen [1, 13, 14, 17-20], irreversibles Organversagen von Herz, Leber oder Niere [1, 14, 17]. Diese Gruppe besteht zum großen Teil aus onkologischen Patienten. Je nach Art der Krebserkrankung und Prognose muss man die Notwendigkeit einer frühzeitigen palliativen Intervention gegen eine vorsichtige und schrittweise Annäherung abwägen. Meist geschehen die ersten palliativen Gespräche durch die Onkologen und Pflegenden der initial behandelnden Klinik [21].

Gruppe 2: „Erkrankungen, bei denen ein frühzeitiger Tod unvermeidbar ist [1, 5].“

„Lange Phasen intensiver Therapien haben eine Lebensverlängerung und eine Teilnahme an normalen Aktivitäten des täglichen Lebens zum Ziel“ [1, 5]. Darunter fallen zum Beispiel folgende Diagnosen: Mukoviszidose [1, 5, 13, 17, 18, 20], Muskeldystrophie vom Typ Duchenne [1, 13, 17, 19, 20], primäre pulmonale Hypertension [13], HIV/ AIDS [13, 14, 18].

Gruppe 3: „Progrediente Erkrankungen ohne die Möglichkeit einer kurativen Therapie [1, 5].“

„Die Therapie erfolgt [ab Diagnosestellung] ausschließlich palliativ. Sie erstreckt sich häufig über viele Jahre“ [1, 5]. Darunter fallen zum Beispiel folgende Diagnosen: Batten-Spielmeyer-Vogt-Syndrom [1, 5, 13, 17, 18, 20], Creutzfeld-Jacob-Erkrankung [14], Adrenoleukodystrophie [13], Morbus Tay-Sachs [13], progressive zerebelläre Degeneration [13], metabolische oder neurodegenerative Erkrankungen [19], HIV/ AIDS ohne antivirale Therapie [13].

Gruppe 4: „Irreversible, jedoch nicht progrediente Erkrankungen, die [...] Komplikationen zeigen und wahrscheinlich zum vorzeitigen Tod führen. Diese Erkrankungen stellen komplexe Anforderungen an die medizinische Versorgung [1, 5].“

In dieser Gruppe haben Patienten trotz der fehlenden Progredienz ein hohes Risiko eines unvorhersehbaren, lebensbedrohlichen Ereignisses [18, 19].

Darunter fallen zum Beispiel folgende Diagnosen: Schwere Zerebralparese [1, 5, 13, 17-20], Lissenzephalie [13], hypoxische ischämische Enzephalopathie [13], Mehrfachbehinderung nach Schädel-Hirn- oder Wirbelsäulentrauma [1, 5, 17, 19].

Tabelle 1: TfSL-Gruppen Übersicht (enthält die folgenden Quellen: [13], [19], [1], [20], [14], [22], [17], [5], [18])

	Gruppe 1	Gruppe 2	Gruppe 3	Gruppe 4
Hauptmerkmal	Kurativ möglich [1, 5, 13, 14, 17-20]	Nach Diagnosestellung folgt normale Phase [13, 19]	Kontinuierlicher, progredienter Verlauf [13], stetige Verschlechterung ab Diagnosestellung [13, 19]	Unberechenbarer Verlauf [1, 5, 13, 17-20], hohes Risiko eines unvorhersehbaren, lebensbedrohlichen Ereignisses oder einer solchen Episode [1, 5]
Verlauf	Verschlechterung und Verbesserung möglich [1], plötzliche Veränderungen [13]	Sowohl lange Zeiträume guter Gesundheit ohne Bedarf an Palliativversorgung [19], als auch früh pall. Versorgung notwendig [14, 23], lange Zeiträume intensiver Therapie [1, 5, 13, 14, 17, 18, 20], progredient [13]	Progredient [1, 5, 13, 14, 18-20]	Verschlechterung v.a. durch Komplikationen, nicht progredient [1, 5, 13, 14, 19, 20]
Kurative Therapie prinzipiell möglich	Ja [1, 5, 14, 17-20]	Nein [1, 5, 14, 17, 19]	Nein [1, 5, 13, 14, 17-20, 22]	Nein [1, 5, 17]
Beispiele	Kreislauferkrankungen [1, 13, 14, 17-20], irreversibles Organversagen von Herz, Leber oder Niere [1, 14, 17, 19, 20]	Mukoviszidose [1, 5, 13, 14, 17, 18, 20], Muskeldystrophie vom Typ Duchenne [1, 14, 17, 19, 20], primäre pulmonale Hypertension [13], HIV/ AIDS [13, 14, 18]	Zeroidlipofuszinosen, Batten-Spielmeyer-Vogt-Syndrom [1, 5, 13, 14, 17, 20], Creutzfeld-Jacob-Erkrankung [14], Adrenoleukodystrophie [13], Morbus Tay-Sachs [13], progressive zerebelläre Degeneration [13], Muskeldystrophie [5], metabolische oder neurodegenerative Erkrankungen [19]	Schwere Zerebralparese [1, 5, 13, 14, 17-20], Lissenzephalie [13], Hydranenzephalie [13], hypoxische ischämische Enzephalopathie [13], multiple Behinderungen wie Schädel-, Gehirn- oder Wirbelsäulen-Verletzungen [1, 5, 14, 17, 19]

1.3 Stand der Wissenschaft in der pädiatrischen Palliativversorgung

Jedes Jahr versterben ca. 5000 Kinder und Jugendliche an kongenitalen Fehlbildungen, Chromosomenanomalien, extremer Frühgeburtlichkeit, genetisch determinierten neuromuskulären oder Stoffwechselerkrankungen, Traumafolgen oder erworbenen Erkrankungen in Deutschland [24].

Die wissenschaftliche Datenlage zur Versorgung von lebenslimitierend erkrankten Kindern und Jugendlichen ist bis heute begrenzt und bezieht sich vor allem auf Patienten mit onkologischen Erkrankungen [15, 25-28]. Im klinischen Alltag wird daher oft nach dem Prinzip der „Best Clinical Practice“ gearbeitet [9].

Die TfSL-Organisation teilte die verschiedenen lebensbedrohlichen und lebenslimitierenden Erkrankungen des Kindesalters in vier Gruppen ein, um die Versorgungsbedürfnisse und die Krankheitsverläufe der oft von sehr seltenen Erkrankungen betroffenen Patienten und ihrer Familien besser untersuchen zu können [1].

Studien zum Vergleich der pädiatrischen Palliativversorgung in diesen TfSL-Gruppen existieren bislang jedoch kaum. Erstmals in 2005 nutzten Hain et al. für ihre Studie in Wales die TfSL-Gruppierung, damals wurde diese noch ACT/ RCPCH-Gruppierung genannt [20]. Er untersuchte die Prävalenz von Kindern in palliativer Situation in Wales im Gruppenvergleich [20].

Craig et al. stellten im Jahr 2008 im „IMPacCT“ (International Meeting for Palliative Care in Children, Trento) die Theorie auf, dass das Bedürfnis einer einheitlichen und geeigneten Einteilung für die wissenschaftliche Auswertung der Daten in der pädiatrischen Palliativversorgung mit der ICD-Klassifizierung nicht gedeckt werden kann [5]. Die ACT-Einteilung¹ in vier Erkrankungsgruppen sei ihnen zufolge die sinnvollste Grundlage für eine Objektivierbarkeit dieser Daten [5].

Auch Hain, Wood et al. prüften 2010 die wissenschaftliche Anwendbarkeit dieser Kategorien zu Meilensteinen der Palliativversorgung in einer Studie in Form von Interviews von Patienten in palliativer Situation und ihren Angehörigen [13]. Dabei

¹ heute wird ACT (Association for Children with Life-Threatening or Terminal Conditions and their Families) TfSL (Together for short Lives) genannt [3].

bewerteten auch sie die TfSL-Gruppierung als geeignetes wissenschaftliches Werkzeug [13].

In einer weiteren Referenz stellten Hain et al. 2013 auch die möglichen Schwachstellen heraus, wie z.B., dass Kinder, die palliative Versorgung nach Verkehrsunfall erhielten, in dieser Kategorisierung schwer einzuordnen seien [19]. Der Vorschlag, die Gruppierung in Zukunft zu erweitern, könne das Problem lösen [19]. Trotzdem sei es vermutlich nicht möglich, alle vorkommenden lebenslimitierenden Erkrankungen lückenlos in einem Verzeichnis zu listen [19].

Bender et al. berichteten 2017 von einer Studie mit Parametern der palliativen Versorgung im TfSL-Gruppenvergleich [15]. Sie erfassten das Alter der Patienten, die Todesursache im Altersvergleich, den Sterbeort im Vergleich zum gewünschten Sterbeort, die Versorgungsdauer, die Versorgungsintensität gemessen anhand der Kontakthäufigkeit und die Versorgungspausen [15].

Die in dieser Dissertationsschrift durchgeführte Studie ergänzt die Studie von Bender et al. insbesondere durch eine größere Vielfalt der erfassten Parameter der Versorgung bei ähnlichen Rahmenbedingungen und bietet weitere wissenschaftliche Evidenz in der pädiatrischen Palliativversorgung.

1.4 Das Ziel dieser Dissertation

Innerhalb der TfSL-Gruppen sind bislang nur unzureichende Fakten über die medizinischen Bedürfnisse der Kinder und Jugendlichen bekannt.

Das Ziel dieser Studie war, die Versorgungssituation der Patienten und ihrer Angehörigen allgemein zu erheben und die Versorgungsparameter „Demographische Merkmale“, „allgemeine Daten zur Palliativversorgung“, „Patientenkontakte“, „Wünsche für das Vorgehen in Notfallsituationen“, „aufgetretene Symptome“, „verabreichte Medikamente“ und „Hilfsmittel“ innerhalb der TfSL-Gruppen zu vergleichen, um jeweilige Charakteristika der einzelnen Gruppen herauszuarbeiten. Diese Daten sollen die gruppenspezifischen Charakteristika und Bedürfnisse der

Patienten aufzeigen. Die Kenntnis der Besonderheiten in den TfSL Gruppen kann prospektiv eine verbesserte Versorgungsplanung ermöglichen.

2. Material und Methodik

In der vorliegenden monozentrischen retrospektiven Kohortenstudie wurde die Palliativversorgung von 198 Kindern anhand der medizinischen Dokumentationen der Krankheitsverläufe ausgewertet. Alle Kinder wurden durch das Kinderpalliativteam „Sternenboot“ der Universitätskinderklinik Düsseldorf im Rahmen der SAPPV im Zeitraum vom 1. Januar 2013 bis zum 15. September 2016 (3,7 Jahre) zu Hause betreut. Das Patientenkollektiv hatte ein Altersspektrum von 0-25 Jahren.

Erhoben wurden die folgenden Daten:

- Demographische Merkmale:
 - Alter bei Aufnahme und Tod
 - Geschlecht
 - ethnische Herkunft
- Allgemeine Daten zur Palliativversorgung
 - Diagnose
 - Dauer und Gründe der Beendigung der Versorgung
 - Start: Aufnahme in die Versorgung
 - Ende: Versterben der Patienten, Unterbrechung/ Beendigung der Palliativversorgung oder spätestens die Beendigung der Studie (15.09.2016).
 - notfallmäßige stationäre Wiederaufnahmen
 - allgemeine Versorgung zu Hause (niedergelassener Pädiater, Pflegedienst und Kinderhospizdienst)
 - Sterbeort (zu Hause, Kinderhospiz/ Palliativstation, Krankenhaus/ Intensivstation)
- Spezielle Daten der Palliativversorgung:
 - Hausbesuche
 - Telefonkontakte
 - Empfehlungen zum Vorgehen in Notfallsituationen (EVN): Wünsche der Eltern und der Patienten für Therapieziele und Therapiebegrenzung

- die aufgetretenen Symptome über den Zeitverlauf
- Medikamente während der Palliativversorgung
- medizinische Hilfsmittel

2.1 Dokumentation der Palliativversorgung

Seit 1983 bietet die Uniklinik Düsseldorf die häusliche medizinische Versorgung für lebenslimitierend erkrankte Kinder an [29]. Das 12-köpfige Team aus Ärzten, Schwestern und einer Sozialarbeiterin versorgt heute jährlich ca. 100 Kinder, Jugendliche und junge Erwachsene mit SAPV-Verordnung in einer 24 Stunden-Rufbereitschaft im Umkreis von ca. 100 km [29]. Die Versorgung erfolgt je nach Bedarf zum Teil intermittierend, manchmal auch über Jahre [10]. Die SAPPV-Verordnung wird alle 3 Monate auf ihre Indikation geprüft und ggf. vorübergehend pausiert [10].

Das Team dokumentiert seit dem 01.01.2013 sämtliche Daten der Palliativversorgung in einem Internet-basierten Dokumentationssystem namens „BeskiDoc®“ [30]. Dokumentiert wurden unter anderem Stammdaten des Patienten, Informationen zum Lebensumfeld (Adresse, Familienmitglieder, behandelnder Hausarzt, versorgende Apotheke, etc.), Gesprächsnotizen (z.B. Telefonkontakte mit dem Kinderpalliativteam, klinische Besprechungen, etc.), Hausbesuche des Kinderpalliativteams, Symptome, Medikamente, medizinische Hilfsmittel und Gespräche zum Vorgehen in Notfallsituationen.

Die benötigten, anonymisierten Informationen wurden elektronisch aus der Datenbank extrahiert und zur weiteren Prozessierung nach Excel überführt.

Zusätzlich wurden anonymisierte Freitexteinträge manuell extrahiert und falls erforderlich für weitere Analysen kodiert. Hierzu zählen die Informationen zu Sterbeort, Hausbesuchen und Telefonkontakten, Hilfsmitteln und EVN-Gesprächen.

2.1.1 Hausbesuche

Als Hausbesuch wurde jeder Kontakt zwischen Kinderpalliativteam, Patient und Familie außerhalb des Krankenhauses definiert. Dieser hat zum Großteil bei dem Patienten zu Hause oder in einem Kinderhospiz stattgefunden.

Die Zahl der Hausbesuche wurde elektronisch aus der Datenbank extrahiert. Um weitere Analysen zu der Art des Hausbesuchs durchführen zu können, wurden manuell das Datum des Besuches und der Anlass erhoben. Eingangsassessments und (geplante) Verlaufskontrollen wurden als Regelbesuche zusammengefasst.

Hausbesuche, die außerhalb der regulären Arbeitszeit des Kinderpalliativteams bzw. am Wochenende erfolgten, wurden als außerplanmäßige Hausbesuche/ Notfalleinsätze gewertet.

2.1.2 Telefonkontakte

Die Dokumentation von Telefonkontakten im BeskiDoc®-System erforderte eine manuelle Auswertung. Erhoben wurden Datum und Gründe der Telefonate mit einem der Mitarbeiter des Teams „Sternenboot“. Die Telefonate wurden anhand des Datums in werktägliche Kontakte und Kontakte am Wochenende gruppiert.

2.1.3 Gespräche zum Vorgehen in Notfallsituationen

Bei allen Patienten wurden von Mitarbeitern des Kinderpalliativteams Gespräche zu „Empfehlungen zum Vorgehen in Notfallsituationen“ (EVN) geführt. Diese wurden so früh wie möglich nach Aufnahme in die Palliativversorgung zwischen Kinderpalliativteam und Patienten bzw. Sorgeberechtigten geführt und schriftlich festgehalten.

Die Wünsche der Familien wurden regelmäßig neu besprochen und bei Bedarf das Dokument (die EVN) angepasst. Dokumentiert wurde dieser Prozess in einem eigens dafür vorgesehenem Formular, welches von der Deutschen Akademie für Kinder- und Jugendmedizin bereitgestellt und nach Bearbeitung in der Patientenakte abgeheftet wurde [31]. Nach jeder neuen Besprechung unterzeichnete das Kinderpalliativteam erneut das Dokument. Im Falle einer Änderung wurde entweder ein neues Dokument aufgesetzt oder eine Änderung mit entsprechendem Datum versehen auf das alte Dokument geschrieben. Zusätzlich wurde jedes Gespräch mit Datum und Inhalt in BeskiDoc® dokumentiert.

Das Ergebnis der Aktendurchsicht wurde mit den hinterlegten Daten in BeskiDoc® verglichen und ggfs. ergänzt.

Zur Auswertung wurde der Inhalt der EVN in „Do not attempt resuscitation (DNR-Code)“, „Begrenzte Maßnahmen“ und „Full Code/ Unbegrenzter Behandlungswunsch“ kategorisiert.

1. **DNR-Code/ vollständiger Therapieverzicht:** Es wurden keine lebensrettenden Maßnahmen im Falle eines Notfalls gewünscht.

2. **Begrenzte Maßnahmen/ teilweiser Therapieverzicht:** Es wurden mindestens eine oder mehrere der Interventionen (Siehe: 2.1.7.1 Berücksichtigte Maßnahmen) gewünscht, aber nicht alle.

3. **Full Code/ Unbegrenzter Behandlungswunsch:** Alle möglichen Interventionen (Siehe: 2.1.7.1 Berücksichtigte Maßnahmen) wurden explizit gewünscht, um das Leben des Patienten zu erhalten.

Berücksichtigte Maßnahmen

Es wurden die Maßnahmen Sauerstoffgabe, Antibiotikagabe, Absaugen des Nasen-Rachenraumes, Maskenbeatmung, Intubation, medikamentöse Reanimation (z.B. die Gabe von Katecholaminen zur Kreislauf-Unterstützung) und die kardiopulmonale Reanimation berücksichtigt [3]. Zusätzlich wurden eventuelle Anpassungen des Inhalts im Verlauf der palliativen Versorgung untersucht.

Sobald die Bereiche „Intubation“, „medikamentöse Reanimation“ und/ oder „Herz-Lungen-Wiederbelebung“ in der EVN verändert wurden, wurde dies als relevante Änderung gewertet [3].

2.1.4 Symptome

Die Symptome wurden bei jedem Hausbesuch in BeskiDoc® vom Kinderpalliativteam erfasst. Anhand dieser Erfassung erfolgte die Extraktion und Auswertung. Der Fokus wurde bei dieser Auswertung auf das Vorhandensein der jeweiligen Symptome gelegt und nicht auf die Ausprägung.

2.1.5 Medikamente

Aus dem Bereich der Medikamente wurden folgende Medikamentengruppen mithilfe von Dokumentationen in BeskiDoc® erhoben:

Analgetika der WHO Stufe I, Antazida, Antibiotika/ Antimykotika/ Virostatika, Antiemetika, Antikonvulsiva (incl. Benzodiazepine), Antihistaminika, Antihypertensiva, Antispastika, Antitussiva und Schleimlöser, Cortison, Diuretika, Enzym- und Metabolitensubstitution, gerinnungsaktive Substanzen, Immunsuppressiva, Infusionslösungen, Hormone/ Vitamine/ Enzyme/ Nahrungsergänzungsmittel, Inhalativa, Laxantien, Lokaltherapeutika, Naturstoffe und Darmflora, Opiate, Parasympatholytika, Psychopharmaka inkl. Antidepressiva, Schlafhilfen, Spasmolytika, Thromboseprophylaxe, Zytostatika und Sonstige.

Es wurde eine binäre Datenerfassung angewandt. Ausgewertet wurden nur signifikante Ergebnisse, alle anderen Medikamente blieben aufgrund der hohen Datenanzahl hier unberücksichtigt.

Analgetika der WHO-Stufe I umfassten Nichtopioid-Analgetika wie Paracetamol, Metamizol, Ibuprofen und Diclofenac [32]. Auf der WHO-Stufe II und III wurden diese jeweils mit einem schwachen bzw. mit einem starken Opioid kombiniert (zu den schwachen zählen u.a. Tramadol, Kodein, Dihydrokodein und Tilidin, zu den starken u.a. Morphin, Hydromorphon, Piritramid, Levomethadon, Fentanyl und Buprenorphin) [32].

2.1.6 [Hilfsmittel](#)

Für die Dokumentation von Hilfsmitteln stand mit Einführung von BeskiDoc® kein Dokumentationsfeld zur Verfügung. Die entsprechenden Informationen wurden daher von den Mitarbeitern des Kinderpalliativteams zunächst unter „Pflege- und Sozialleistungen“ vermerkt. Mit einem Update des Programms konnten die Hilfsmittel später in einem eigens dafür vorgesehenen Dokumentationsbogen vermerkt werden.

Zur Auswertung der Hilfsmittel erfolgten daher sowohl eine manuelle als auch eine elektronische Extraktion der entsprechenden Informationen. Alle erhobenen Hilfsmittel wurden anschließend in funktionelle Gruppen eingeordnet. Für diese Gruppen wurde eine binäre Datenerhebung verwendet, mit „es wurden ein oder mehrere Hilfsmittel aus dieser Gruppe verwendet“ und „es wurde kein Hilfsmittel dieser Gruppe verwendet“.

2.1.7 Sterbeort

Als Sterbeort wurde der Ort definiert, an welchem der Tod des Patienten festgestellt wurde. Entsprechend wurde für alle Patienten, bei denen in BeskiDoc® ein Sterbedatum hinterlegt war, der Sterbeort dem Totenschein in der Patientenakte entnommen.

2.2 Gruppierung der Patienten nach TfSL

Die Gruppierung der einzelnen Patienten anhand ihrer Diagnosen gemäß der TfSL-Charta wurde von zwei erfahrenen ärztlichen Mitarbeiterinnen des Kinderpalliativteams in Düsseldorf durchgeführt. Patienten ohne Diagnose wurden anhand der klinischen Erfahrung zu erwartendem Verlauf und anhand der führenden Symptome den entsprechenden Gruppen zugeteilt.

2.3 Statistische Auswertung

Die Datenverarbeitung und die statistische Auswertung wurden zum großen Teil von Dr. Thomas Keller von ACOMED Statistik, sowie von Dr. Jens Warfsmann von der Klinik für Kinder-Onkologie, Hämatologie und Klinische Immunologie aus der Arbeitsgruppe PD Dr. Jessica Höll durchgeführt mithilfe von „R“ (2015/ 2018 R Core Team) und „SPSS“ (IBM Corp, Armonk, NY). Für die tabellarische Datenerfassung, sowie die deskriptive Statistik (u.a. Mittelwert, Median, Modalwert, Häufigkeiten, Spannbreiten) wurde Microsoft Excel 2010 verwendet.

Die ausgewerteten Daten enthielten vorwiegend Nominalskalen und Verhältnisskalen. Alle Skalenniveaus wurden vorwiegend in relativen Häufigkeiten angegeben und mit Säulendiagrammen, Balkendiagrammen und einem Kreisdiagrammen abgebildet und in Tabellen zusammengefasst.

Im Gruppenvergleich kam immer der Vergleich von unabhängigen Gruppen (Zwischensubjektvergleich), also meistens der Vergleich der TfSL-Gruppen untereinander, zum Einsatz. Bei allen verwendeten statistischen Tests wurden die notwendigen Voraussetzungen geprüft. Für die Berechnung der Signifikanz wurden je

nach Variablen verschiedene Analysen ausgewählt: Konnten die Variablen mittels Verhältnisskala skaliert werden (z.B. Alter, Dauer der Palliativversorgung, ungeplante Wiederaufnahmen), erfolgte die Auswertung mittels parametrischer, einfaktorieller Varianzanalyse. Zeigten die Variablen keine Normalverteilung, wurde mittels Kruskal-Wallis-Test berechnet. Zur Prüfung der Signifikanz von nominalskalierten Variablen (z.B. Geschlecht, Ethnien) wurde der non-parametrische Chi-Quadrat-Test angewendet. Der „Fisher exact Test“ wurde angewendet, sobald die erwartete Häufigkeit der Variablen <5 war und der Chi-Quadrat-Test entsprechend nicht mehr angewendet werden durfte. Das Signifikanzniveau wurde für alle Tests auf $p < 0,05$ festgelegt. [2, 3]

2.4 Ethik

Mit Aufnahme in die Palliativversorgung wurde von den Sorgeberechtigten eine Einwilligungserklärung zur Dokumentation, zur wissenschaftlichen Auswertung und zur Publikation der anonymisierten Daten unterschrieben. Ein entsprechendes Votum liegt von der Ethikkommission der Medizinischen Fakultät der Heinrich-Heine-Universität Düsseldorf vor (Referenznummer des Ethikvotums: 4969). Die Daten wurden streng nach der allgemeinen ärztlichen Schweigepflicht behandelt.

3. Ergebnisse

Die folgenden Daten berücksichtigen, sofern nicht anders beschrieben, alle 198 Patienten der Kohorte. Bei allen Ergebnissen sollte die kleine Fallzahl in Gruppe 2 und damit die geringe statistische Aussagekraft beachtet werden.

3.1 Demographische Merkmale und Daten zur Palliativversorgung

Die hier thematisierten Daten waren ein Kollektiv der aufgenommenen Stammdaten. Sie beziehen sich, soweit nicht anders angegeben, auf den Aufnahmezeitpunkt der Patienten.

3.1.1 Überblick

Die Verteilung über die vier TfSL-Gruppen war nicht gleichmäßig. In Gruppe 2 befand sich mit 13 Patienten (6,5% der Patientenpopulation) die geringste Zahl an Patienten, während die meisten Patienten zu Gruppe 4 mit 71 Patienten (35,9%) gehörten. Es folgten Gruppe 1 mit 65 Patienten (32,8%) und Gruppe 3 mit 49 Patienten (24,8%) (vgl. Tabelle 2).

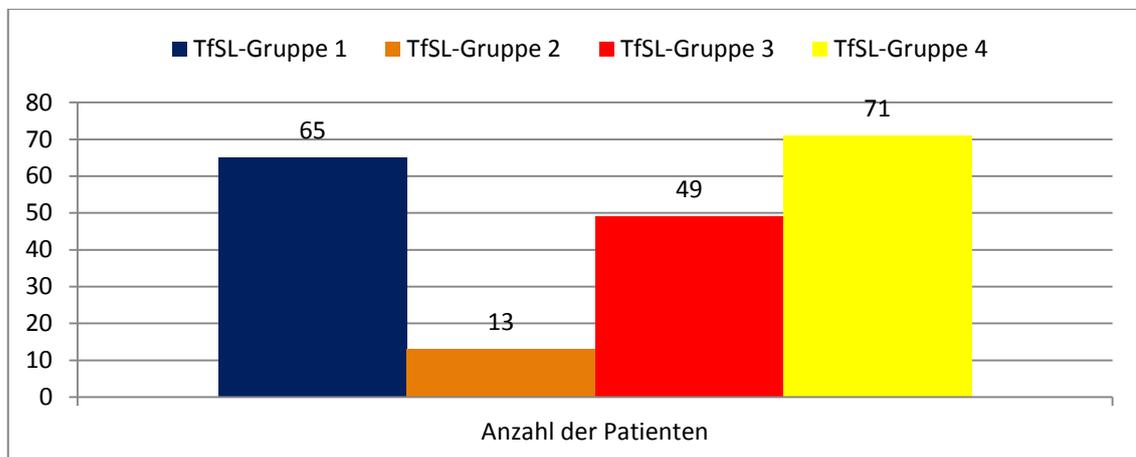


Diagramm 1: Die Verteilung der Patientenzahl in den einzelnen TfSL-Gruppen (absolute Anzahl mit n=198)

Tabelle 2: Demographische Daten des Patientenkollektivs (n = 198) in Abhängigkeit von den TfSL-Gruppen

		TfSL-Gruppe 1	TfSL-Gruppe 2	TfSL-Gruppe 3	TfSL-Gruppe 4
Anzahl		65	13	49	71
Geschlecht	männlich	39 (60,0%)	6 (46,1%)	22 (44,9%)	36 (50,7%)
	weiblich	26 (40,0%)	7 (53,9%)	27 (55,1%)	35 (49,3%)
Alter bei Aufnahme, Median (Spannbreite in Jahren)		11,2 (0,0 - 22,5)	8,4 (0,2 - 23,9)	1,8 (0,2-24,2)	7,1 (0,1 - 25,0)
Alter bei Tod, Median (Verteilungsbreite in Jahren)		10,4 (0,1 - 22,7)	11,7 (0,2 - 24,2)	1,9 (0,1 - 26,7)	3,0 (0,2 - 27,6)
Ethnik	nicht-deutsch	25 (38,5%)	6 (46,2%)	24 (49,0%)	24 (33,8%)
	deutsch	40 (61,5%)	7 (53,8%)	25 (51,0%)	47 (66,2%)
Dauer der Palliativversorgung, Median (Spannbreite in Tagen)		39 (1 - 441)	91 (3 - 545)	288 (1 - 2248)	268 (2 - 2754)
Grund der Beendigung der Palliativversorgung	verstorben	56 (86.2%)	7 (53.8%)	21 (42.9%)	22 (31.0%)
	Pausierung	4 (6.2%)	4 (30.8%)	10 (20.4%)	22 (31.0%)
	Studienende	5 (7.7%)	2 (15.4%)	18 (36.7%)	27 (38.0%)
Ungeplante Wiederaufnahmen Median (Spannbreite)		0 (0-2)	0 (0-5)	0 (0-7)	0 (0-4)
Kinderarzt involviert	ja	63 (96.9%)	12 (92.3%)	48 (98.0%)	70 (98.6%)
Pflegedienst involviert	ja	11 (16.9%)	6 (46.2%)	30 (61.2%)	39 (54.9%)
Hospizdienst involviert	ja	11 (16.9%)	3 (23.1%)	16 (32.7%)	17 (24.3%)
Sterbeort	Zu Hause	45 (80.4%)	5 (71,4%)	7 (36.8%)	9 (40.9%)
	Kinderhospiz/ Kinder- palliativ- station	6 (10.7%)	1 (14.3%)	3 (15.8%)	6 (27.3%)
	Krankenhaus oder ICU	5 (8,9%)	2 (14.3%)	9 (47,4%)	7 (31,8%)

3.1.2 Alter und Geschlecht

Es wurden zwei Auswertungen vorgenommen: Zunächst wurde für alle Patienten das Alter bei Aufnahme betrachtet (n=198) (vgl. Diagramm 2).

Darüber hinaus erfolgte eine Auswertung zum Alter der Patienten, die im Studienzeitraum aufgenommen und auch verstorben sind. Diese Gruppe war kleiner (n=106) als die gesamte Gruppe (n=198), da nur ein Teil der Kinder verstorben ist. So werden gleichgroße Gruppen bei der Gegenüberstellung von Aufnahmealter und Alter am Lebensende miteinander verglichen (vgl. Diagramm 3).

Patienten der TfSL-Gruppe 1 zeigten sich im Gruppenvergleich bei Aufnahme in die Palliativversorgung am ältesten mit 11,2 Jahren (Spannbreite 6 Tage – 22,5 Jahre), während Kinder der Gruppe 3 am jüngsten waren mit 1,8 Jahren (Spannbreite 14 Tage – 24,2 Jahre). Insgesamt ergab sich ein Medianwert aller Gruppen von 8,4 Jahren bei Eintritt in die Palliativversorgung.

Es unterschieden sich hier Gruppe 1 und 3 signifikant voneinander mit einem Signifikanzniveau von $p=0,003$ (vgl. Tabelle 8).

Bei den insgesamt 92 Überlebenden lag der Altersmedian bei 10,5 Jahren über alle Gruppen. Fast alle Kinder befanden sich in Gruppe 3 oder 4 (Gruppe 3: 28 Patienten, 30,4%; Gruppe 4: 49 Patienten, 52,2%). Gruppe 3 hatte einen Altersmedian von 5,6 Jahren, Gruppe 4 von 11,5 Jahren.

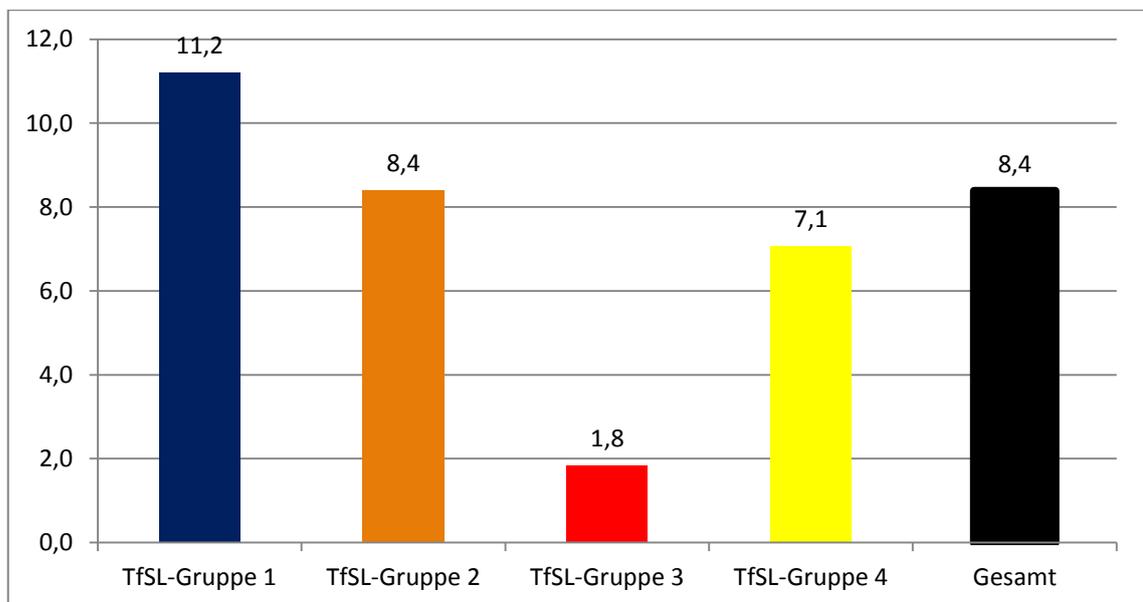


Diagramm 2: Alter im Median bei Aufnahme in die Palliativversorgung mit allen Patienten eingeschlossen (y-Achse: Alter in Jahren; n=198).

In der zweiten Darstellung wurden nur im Studienzeitraum verstorbene Patienten ausgewertet (n=106) mit 56 in Gruppe 1, 7 in Gruppe 2, 21 in Gruppe 3 und 22 Patienten in Gruppe 4.

Am Lebensende betrug das Alter der Kinder im Median 7,1 Jahre (20 Tage – 27,6 Jahre). Von den insgesamt 106 verstorbenen Patienten im Studienzeitraum waren zwölf (11,3%) älter als 18 Jahre, 77 Patienten (66,0%) waren ein bis 18 Jahre alt und 17 Patienten (16,0%) verstarben im ersten Lebensjahr. Davon erreichten zwei Patienten (1,9%) das Ende der Neonatalperiode von 28 Tagen nicht. Hier zeigte sich Gruppe 1 signifikant älter als Gruppe 3 und Gruppe 4 ($p < 0,001$ und $p = 0,024$) (vgl. Tabelle 8).

Es gab insgesamt 17 Patienten (16,0% aller verstorbenen Patienten) die jünger als ein Jahr alt waren, 14 davon kamen aus den Gruppen 3 und 4.

Im Vergleich des Alters bei Aufnahme und am Lebensende erkennt man einen größeren Altersunterschied in Gruppe 3 und Gruppe 4, was die längere Versorgungsdauer widerspiegelt (für die ausführliche Auswertung vgl. Kapitel 3.1.5 Dauer der Palliativversorgung).

52,0% der insgesamt 198 Patienten (n=103) waren männlich und 48,0% (n=95) der Patienten weiblich (vgl. Tabelle 2).

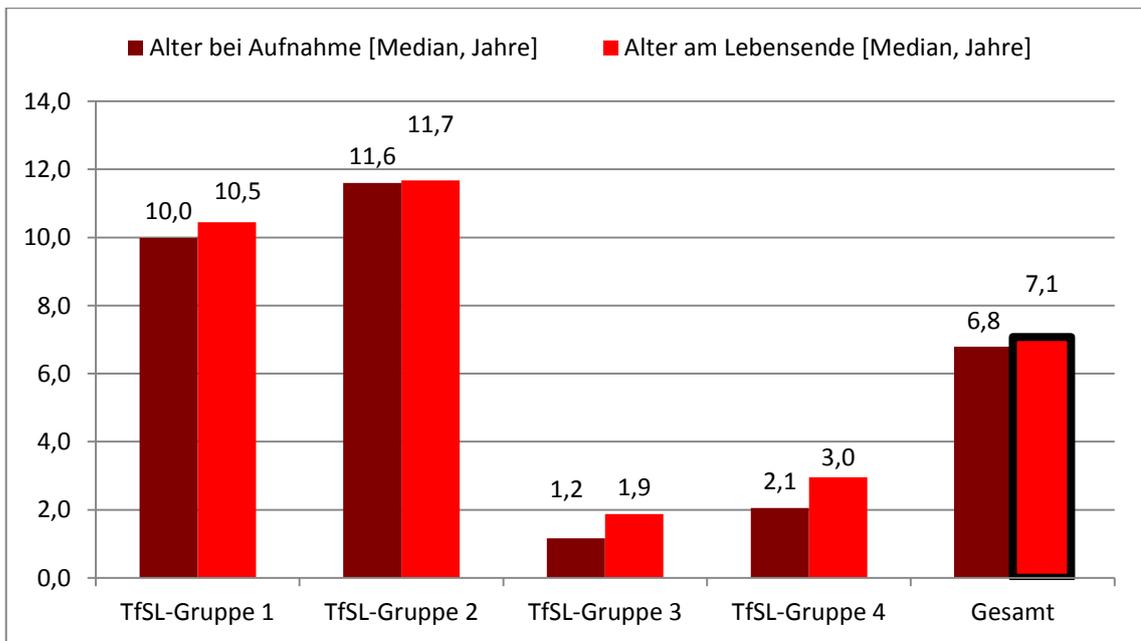


Diagramm 3: Das Aufnahmealter und das Alter bei Tod der Patienten im Median mit nur im Studienzeitraum verstorbenen Patienten (y-Achse: Alter in Jahren; n=106)

3.1.3 Ethnischer Hintergrund

Bei der Auswertung des ethnischen Hintergrunds wurde die Herkunft der Eltern gewertet. Von den insgesamt 198 Familien waren bei mehr als der Hälfte aller Familien (119 Elternpaare; 60,1%) beide Eltern deutscher Herkunft. In vier (2,0%) Fällen war jeweils nur ein Elternteil aus Deutschland und in den restlichen 75 (37,9%) Fällen stammten beide Eltern aus anderen Ländern als Deutschland, in einem Fall davon aus verschiedenen Ländern.

Der Gesamt-Anteil an ausländischen Familien lag in diesem Patientenkollektiv bei 39,9%.

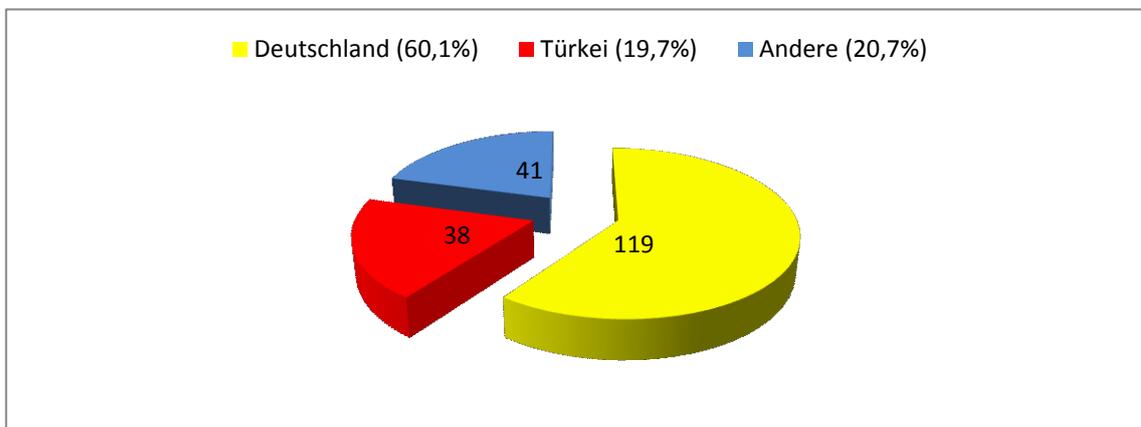


Diagramm 4: Ethnische Herkunft der Eltern des Patientenkollektivs (absolute Anzahl; n=198)

Die Türkei überwog als nicht-deutsches Herkunftsland mit 38 Fällen der insgesamt 198 Familien (19,2%) und war damit fast ebenso zahlreich vertreten wie alle anderen Ethnien außer Deutschland zusammen (41; 20,7%) (vgl. Diagramm 4).

Zu den 22 weiteren Herkunftsländer gehörten die folgenden Länder in alphabetischer Reihenfolge: Bosnien, Großbritannien, Georgien, Griechenland, Irak, Italien, Jordanien, Kasachstan, Kroatien, Marokko, Mazedonien, Philippinen, Polen, Russland, Serbien, Sri Lanka, Südafrika, Syrien, Thailand, Ukraine, Ungarn und Zypern.

Familien gemischter Herkunft wurden in der Gesamt-Auswertung als nicht-deutsch gewertet.

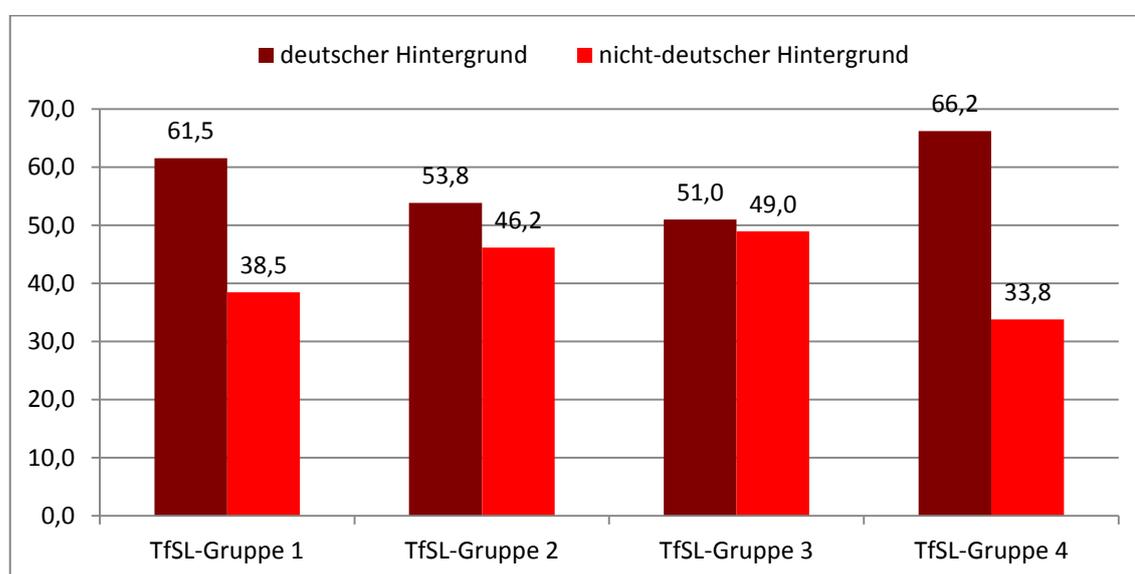


Diagramm 5: Ethnischer Hintergrund der Eltern (y-Achse: Anteil der Gruppe in Prozent mit n=198)

Unter den TfSL-Gruppen hatten Gruppe 1 und 4 den geringsten Anteil an nicht-deutschen Familien mit 38,5% (25 Familien) und 33,8% (24 Familien). In keiner der Gruppen überwog der ausländische Anteil an Familien, in Gruppe 3 war es jedoch annähernd ausgeglichen mit 49,0% (24) nicht-deutschen Familien und 51,0% (25) deutschen Familien (vgl. Diagramm 5). Insgesamt waren 15 Familien der Gruppe 3 türkischer Herkunft (30,6%).

Tabelle 3: Ethnischer Hintergrund der Eltern des Patientenkollektivs aufgeschlüsselt nach den TfSL-Gruppen mit dem Schwerpunkt auf dem türkischen Anteil (n=198)

	TfSL- Gruppe 1	TfSL- Gruppe 2	TfSL- Gruppe 3	TfSL- Gruppe 4	Gesamt
Familien aus Deutschland [% der Gruppe]	40 [61,5%]	7 [53,8%]	25 [51,0%]	47 [66,2%]	119 [60,1%]
Familien aus der Türkei [% der Gruppe]	10 [15,4%]	2 [15,4%]	15 [30,6%]	11 [15,5%]	38 [19,2%]
Andere [% der Gruppe]	15 [23,0%]	4 [30,8%]	9 [18,4%]	13 [18,3%]	41 [20,7%]
Gesamt	65	13	49	71	198

3.1.4 Die Diagnosen der TfSL-Gruppen dieser Patientenpopulation

In dem Patientenkollektiv von 198 Kindern und Jugendlichen wurden insgesamt 97 verschiedene Diagnosen gestellt. Bei 23 Kindern (11,6%) konnte keine endgültige Diagnose gestellt werden. Sie wurden anhand ihrer führenden Symptome und dem Krankheitsverlauf den Gruppen zugeordnet.

Tabelle 4: Liste aller vorhandenen Diagnosen aus TfSL-Gruppe 1

Diagnose	Absolute Patientenanzahl
ALL	3
AML	2
Astrozytom	5
Atypischer teratoider/ rhabdoider Tumor	3
Chordom	1
Desmoplastischer klein-rundzelliger Tumor	1
Diffus intrinsisches Pongliom	6
Ependyblastom	1
Ependyomom	1
Ewing-Sarkom	4
Gangliogliom	1
Glioblastom	8
Gliom	1
Intrakranieller Keimzelltumor	2
Kongenitaler Hirntumor ohne Histologie	1
Medulloblastom	2
Nephroblastom	1
Neuroblastom	6
Nierenzellkarzinom	1
Osteosarkom	5
Plattenepithelkarzinom	1
Pleuropulmoblastom	1
Primitiver neuroektodermaler Tumor (PNET)	1
Rhabdoidtumor	1
Rhabdomyosarkom	5
T-Zell-Lymphom	1
Summe	65

Tabelle 5: Liste aller vorhandenen Diagnosen aus TfSL-Gruppe 2

Diagnose	Absolute Patientenanzahl
Gallengangsatresie	2
Hypoplastisches Linksherzsyndrom	2
Klippel-Trénaunay-Weber-Syndrom	1
Louis-Bar-Syndrom	1
Marfan-Syndrom	1
Muskeldystrophie Duchenne	3
Unbekannte Syndrome mit multiplen Fehlbildungen (v.a. kardial)	2
Ursprung beider großer Arterien aus dem rechten Ventrikel	1
Summe	13

Tabelle 6: Liste aller vorhandenen Diagnosen aus TfSL-Gruppe 3

Diagnose	Absolute Patientenanzahl
3-Methylglutaconsäure-Azidurie	1
Arthrogrypose Nierenfunktionsstörung	1
EARS2-Mutation	1
Evans-Syndrom	1
GM2-Gangliosidose	1
Immunschwäche	1
Kohlschütter-Syndrom	1
Kongenitale Myopathie	1
Leigh-Syndrom	2
Medium-Chain-Acyl-Coa-Dehydrogenase (MCAD) –Mangel	1
Metachromatische Leukodystrophie	3
Mitochondriale Erkrankungen unklarer Ätiologie	4
Molybdän-Cofaktor-Defizienz	1
Morbus Alexander	2
Morbus Canavan	1
Morbus Krabbe	1
Mukopolipidose Typ II	2
Nemalin-Myopathie	1
Neurodegenerative Erkrankung unbekannter Ätiologie	1
Neuronale Ceroid-Lipofuszinose	2
Nichtketotische Hyperglyzinämie	2
Osteopetrose	1
Pearson-Syndrom	2
Rett-Syndrom	1
Sphingolipidose	2
Spinale Muskelatrophie	8
Sulfitoxidase-Mangel	1
TMEM70 Mutation	1
Unklares Syndrom (v.a. metabolisch)	2
Summe	49

Tabelle 7: Liste aller vorhandenen Diagnosen aus TfSL-Gruppe 4

Diagnose	Absolute Patientenanzahl
18q-Syndrom	1
Aicardi-Goutières-Syndrom	1
Akute disseminierte Enzephalomyelitis	1
Arnold-Chiari-Malformation	1
Bannayan-Riley-Ruvalcaba-Syndrom	1
Battered Child Syndrom	3
Cornelia-de-Lange-Syndrom	1
Enterokokken-Meningitis	1
Enzephalitis unklarer Ätiologie	2
GABRB3 Mutation	1
Herpes simplex-Enzephalitis	2
Hydrozephalus - Agyrie – Retinadysplasie	1
Hypoxische Hirnschädigung durch Ertrinkungsunfall	6
Intraventrikuläre Hämorrhagie	2
Kampomele Dysplasie	2
Linksseitige Hirn-Agenesie	1
Lissencephalie	1
Miller-Dieker-Syndrom	1
Mykoplasma pneumoniae-Enzephalitis	1
Neonatale Sepsis (Residualsyndrom)	2
Noonan-Syndrom	1
Ohtahara-Syndrom	1
Oro-fazio-digitales Syndrom	1
Perinatale Asphyxie	8
Pontozerebelläre Hypoplasie	1
Posttraumatische Hirnschädigung	3
Trisomie 18	5
Trisomie 9	1
Unklares Syndrom mit multiplen Fehlbildungen	14
Zerebralparese unklarer Ätiologie	4
Summe	71

3.1.5 Dauer der Palliativversorgung

Im Median wurden die Patienten vier Monate (122 Tage) betreut, allerdings mit einer großen Spannweite von einem Tag bis zu 7,6 Jahren (1 - 2754 Tage) und mit deutlichen Unterschieden in den TfSL-Gruppen: Patienten der Gruppe 1 hatten einen kurzen Betreuungszeitraum mit 39 Tagen im Median. Längere Betreuungszeiträume gab es bei

Gruppe 3 und 4 mit 288 Tagen bzw. 268 Tagen medianer Dauer. Innerhalb aller Gruppen war die Versorgungsdauer inhomogen mit Verteilungsbreiten von 1-441 Tagen (Gruppe 1), 3-545 Tagen (Gruppe 2), 1 – 2248 Tagen (Gruppe 3) und 1 – 2754 Tagen (Gruppe 4) (vgl. Tabelle 2).

Die Versorgung in Gruppe 1 war signifikant kürzer als in Gruppe 3 ($p < 0,001$) und Gruppe 4 ($p < 0,001$). Ebenfalls signifikant kürzer war die Versorgung in Gruppe 2 als in Gruppe 4 mit einem p-Wert von 0,035 (vgl. Tabelle 8).

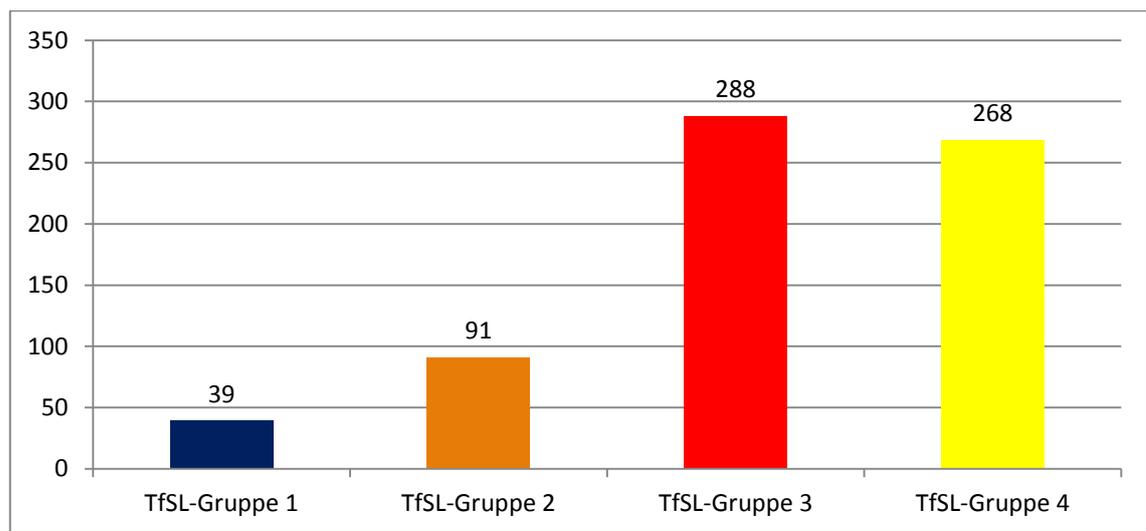


Diagramm 6: Dauer der Palliativversorgung in Tagen im Median (n=198).

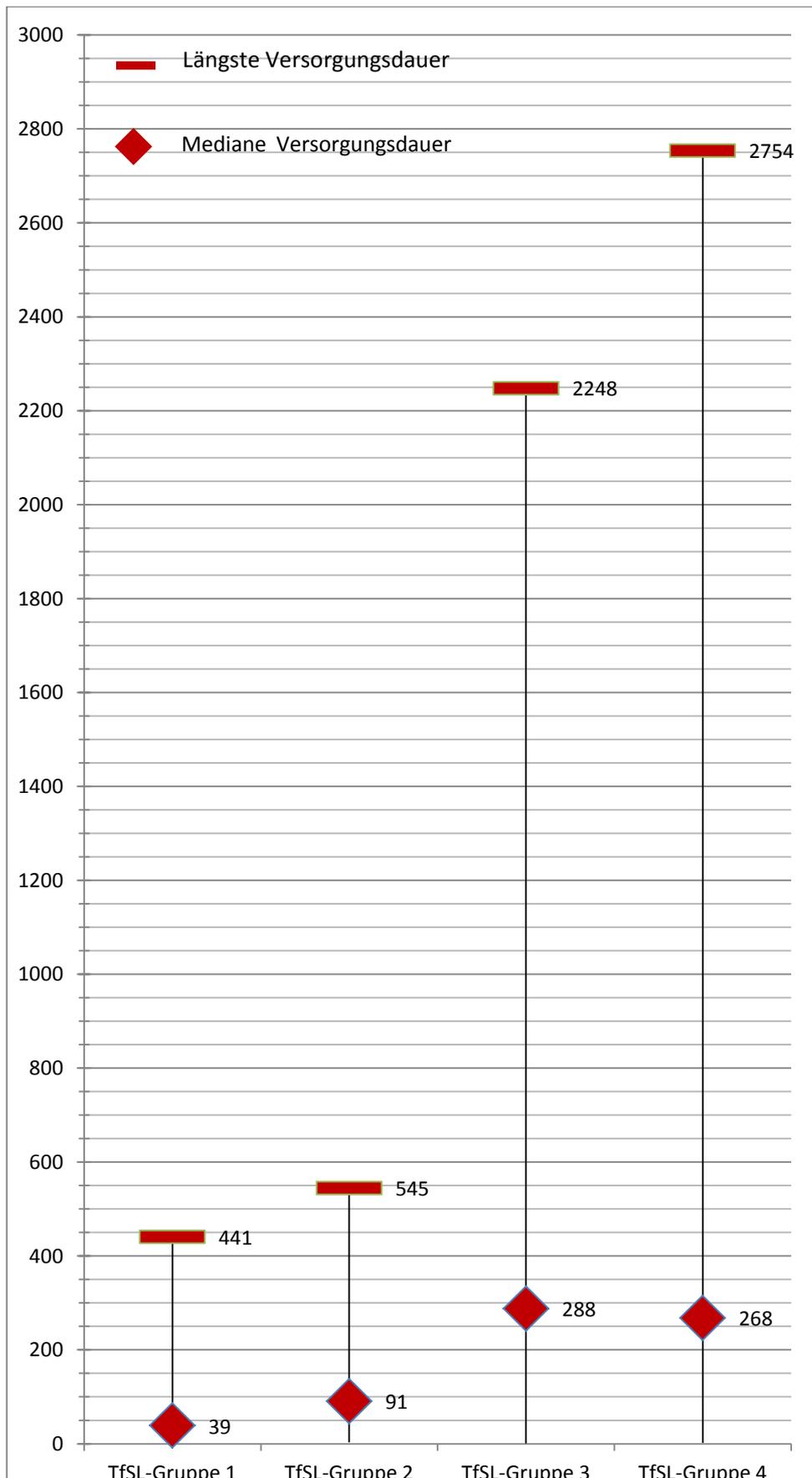


Diagramm 7: Spannweite der Dauer der Palliativversorgung in Tagen im Median (n=198)

3.1.6 Gründe für eine Beendigung der Palliativversorgung

Es wurden drei Möglichkeiten für den Verlauf der Palliativversorgung in dieser Studie festgestellt:

1. Das Kind verstarb im Studienzeitraum.
2. Die Versorgung wurde innerhalb des Studienzeitraumes pausiert.
 - Durch eine Verbesserung des Gesundheitszustandes.
 - Durch eine Ablehnung der Krankenkassen die Bezahlung weiterhin zu übernehmen.
 - Die Eltern entschieden sich, ihr Kind ins Heimatland zu bringen.
3. Das Kind blieb bis zum Ende des Studienzeitraumes in der Palliativversorgung.

Innerhalb des Studienzeitraumes sind von 198 Patienten 106 (53,5%) verstorben. Für die Gruppen 1, 2 und 3 war dies der häufigste Grund für eine Beendigung der Palliativversorgung. In Gruppe 1 sind 86,2% aller Kinder aufgrund von Versterben aus der Palliativversorgung ausgeschieden. Die beiden anderen möglichen Verläufe (Unterbrechung der Palliativversorgung, Überleben der Kinder bis zum Ende der Studie) sind in den Gruppen 3 und 4 ähnlich häufig wie der Todesfall aufgetreten (vgl. Diagramm 8).

Insgesamt war in Gruppe 1 signifikant häufiger der Grund der Beendigung das Versterben als in Gruppe 2 (p-Wert <0,001), 3 (p-Wert <0,001) oder 4 (p-Wert <0,001), vgl. Tabelle 8.

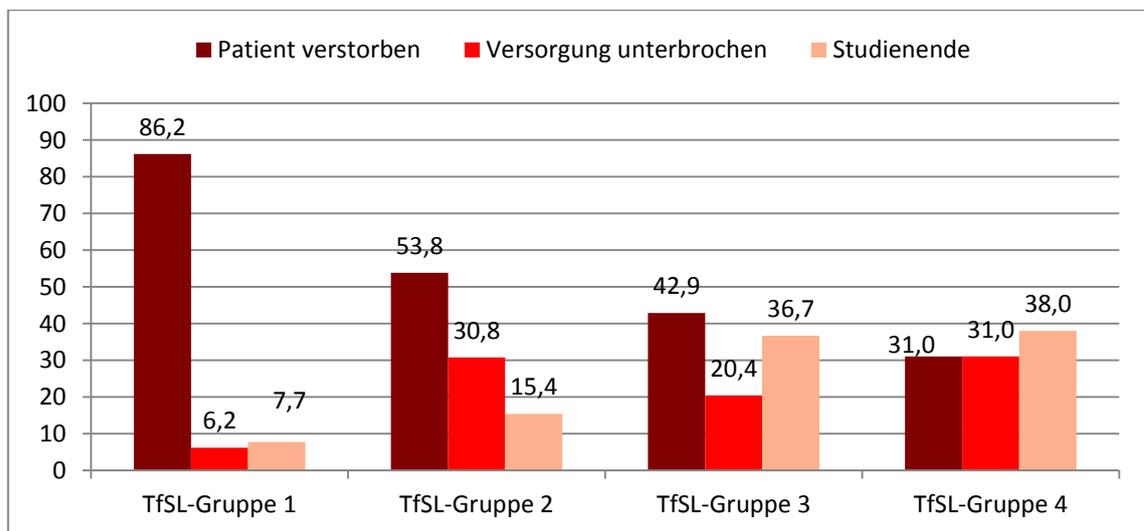


Diagramm 8: Gründe für eine Beendigung der Palliativversorgung (n=198); y-Achse: Anteil der Gruppe in Prozent.

3.1.7 Notfallmäßige Wiederaufnahmen in die Klinik

Achtundfünfzig Patienten (29,3%) wurden mindestens einmal in eine Klinik wiederaufgenommen. Bei neun Patienten der 198 Patienten (4,6%) gab es mehr als zwei Wiederaufnahmen pro Patient. Die meisten Wiederaufnahmen waren bei einem Patienten aus Gruppe 3 mit sieben Aufnahmen, die wenigsten in Gruppe 1 mit 59 Patienten, die keinmal aufgenommen wurden, sowie fünf Kindern mit einer Wiederaufnahme und einem Kind, das zweimal stationär aufgenommen wurde. Im Diagramm 8 wurden Patienten aufgetragen und verglichen, die nicht stationär aufgenommen wurden, gegenüber Patienten, die ein oder mehrmals stationär aufgenommen wurden.

Gruppe 1 unterschied sich von den restlichen Gruppen: 90,8% der Patienten wurden in der Phase der Palliativversorgung keinmal stationär aufgenommen, während in Gruppe 4 ca. jeder Zweite (46,5%) einmal oder öfter ins Krankenhaus kam. In den anderen beiden Gruppen wurde die Mehrheit ambulant versorgt (jeweils 69,2% und 69,4%) (vgl. Diagramm 9).

Die Patienten der Gruppe 1 sind bei einem Signifikanzniveau von $p < 0,05$ signifikant seltener notfallmäßig wiederaufgenommen worden als Gruppe 3 und Gruppe 4 (vgl. Tabelle 8).

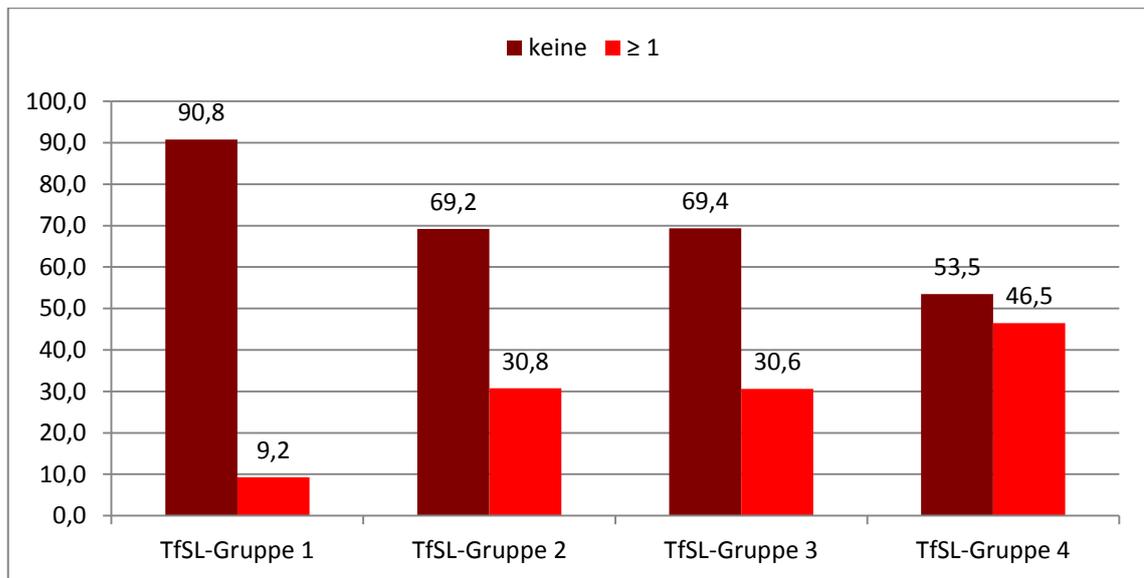


Diagramm 9: Notfallmäßige Wiederaufnahmen ins Krankenhaus; keine vs. mindestens eine Wiederaufnahme (n=198); y-Achse: Anteil der Gruppe in Prozent.

3.1.8 Allgemeine medizinische Versorgung

In der Auswertung der allgemeinen medizinischen Versorgung wurden drei unterstützende Instanzen gewertet: Niedergelassene Kinderärzte/ Kinderärztinnen, ambulante Pflegedienste und ambulante Kinderhospizdienste.

3.1.8.1 Versorgung durch den niedergelassenen Kinderarzt

In der überwiegenden Anzahl der 198 Familien (bis auf fünf Familien) waren niedergelassene Kinder- und Jugendärzte in das Versorgungsteam des Patienten integriert. Zwei dieser fünf Familien kamen aus Gruppe 1 und jeweils ein Patient aus den übrigen drei Gruppen. Alle fünf Kinder ohne Versorgung durch einen niedergelassenen Kinderarzt waren zum Zeitpunkt der Aufnahme im Säuglingsalter mit einem Lebensalter von 6-56 Tagen (vgl. Diagramm 10). Alle fünf Kinder waren bereits nach wenigen Tagen palliativer Versorgung verstorben.

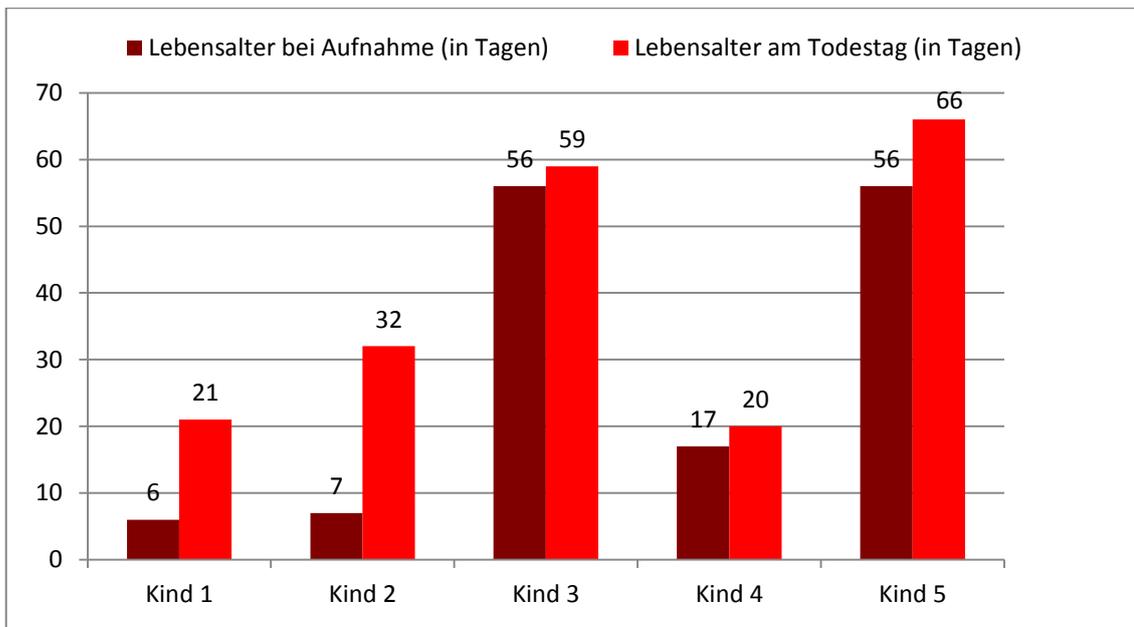


Diagramm 10: Lebensalter der Patienten ohne kinderärztliche Anbindung in palliativer Versorgung (n=5); y-Achse: Lebensalter in Tagen.

3.1.8.2 Versorgung durch den ambulanten Kinderpflegedienst

Sechshundachtzig (43,4%) aller 198 Familien hatten einen Pflegedienst unterstützend in ihrer Versorgung. 61,2% der 49 Kinder in Gruppe 3 nutzten einen Pflegedienst, was den größten Anteil über die vier Gruppen ausmachte. In Gruppe 1 dagegen nutzten die wenigsten Patienten einen Pflegedienst (16,9% von 65 Kindern insgesamt in dieser Gruppe) (vgl. Diagramm 11).

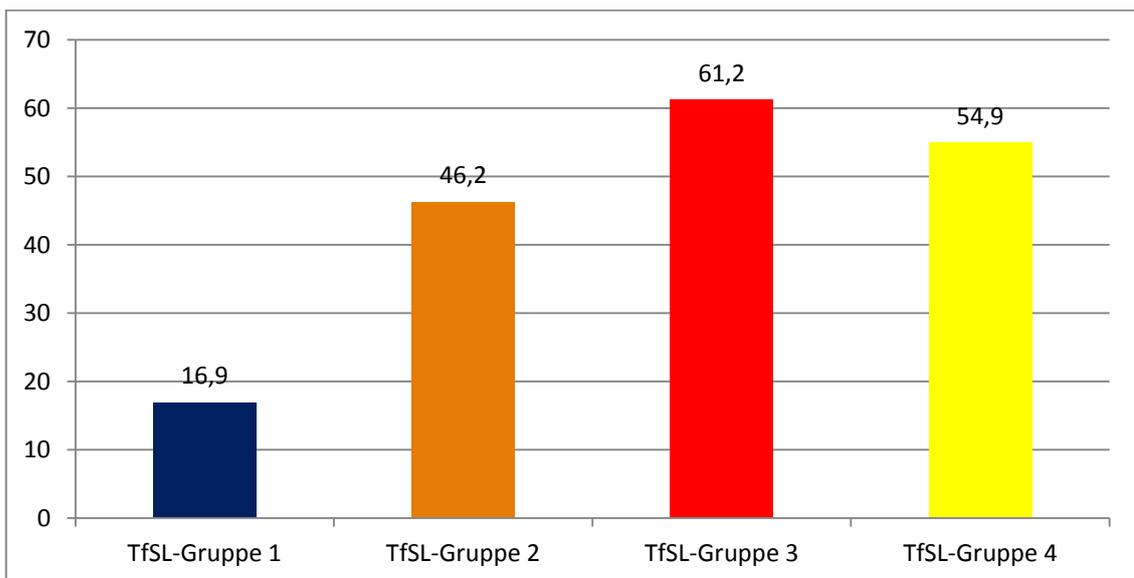


Diagramm 11: Involvierter Pflegedienst in die Palliativversorgung aufgeschlüsselt in die vier TfSL-Gruppen (Together for short lives) (n=198); y-Achse: Anteil der Gruppe in Prozent.

3.1.8.3 Kinderhospizdienst

Ein Kinderhospizdienst war selten zusätzlich zum pädiatrischen Palliativteam involviert (in 47 Fällen von 198 war ein Kinderhospizdienst involviert, in einem Fall war es unbekannt und in 150 Fällen war kein Kinderhospizdienst involviert). Der größte Anteil an hospizdienstlich betreuten Kindern und Familien befand sich in Gruppe 3 mit fast einem Drittel (32,7%). Der geringste Anteil war in Gruppe 1 mit 16,9% (vgl. Diagramm 12).

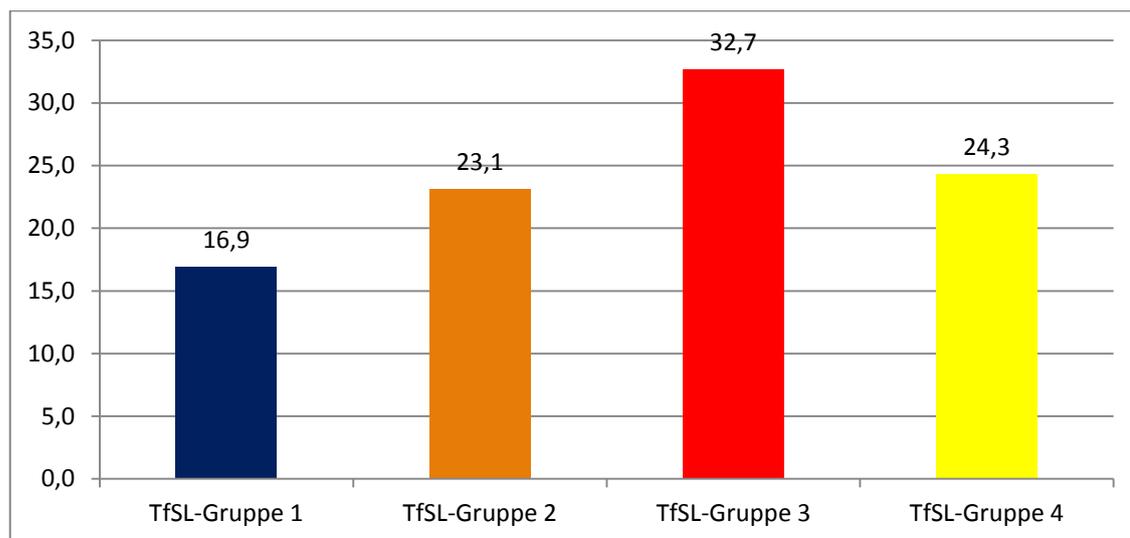


Diagramm 12: Involvierter Kinderhospizdienst in die Palliativversorgung aufgeschlüsselt in die vier TfSL-Gruppen (n=198); y-Achse: Anteil der Gruppe in Prozent.

3.1.9 Sterbeort

Die meisten Patienten (67 von den 106 im Zeitraum der Studie verstorbenen Patienten) sind zu Hause verstorben (63,2%). Im Kinderhospiz bzw. auf einer Kinderpalliativstation sind insgesamt 16 (15,1%) und im Krankenhaus 23 Kinder (21,7%) verstorben. [3]

In TfSL-Gruppe 1 und 2 sind mehr Patienten zu Hause verstorben (80,4% bzw. 71,4%) als im Kinderhospiz (10,7% bzw. 14,3%) oder im Krankenhaus (8,9% bzw. 14,3%). In Gruppe 3 sind dahingegen die meisten Patienten im Krankenhaus verstorben (47,4%) und seltener zu Hause mit 36,8%. Bei Gruppe 4 war die Verteilung gleichmäßiger: 40,9% der Patienten sind zu Hause, 27,3% im Kinderhospiz und 31,8% im Krankenhaus verstorben. [3]

Patienten der Gruppe 1 verstarben signifikant häufiger zu Hause als in Gruppe 3 ($p < 0,001$) und 4 ($p = 0,004$) (vgl. Tabelle 2 und Tabelle 8).

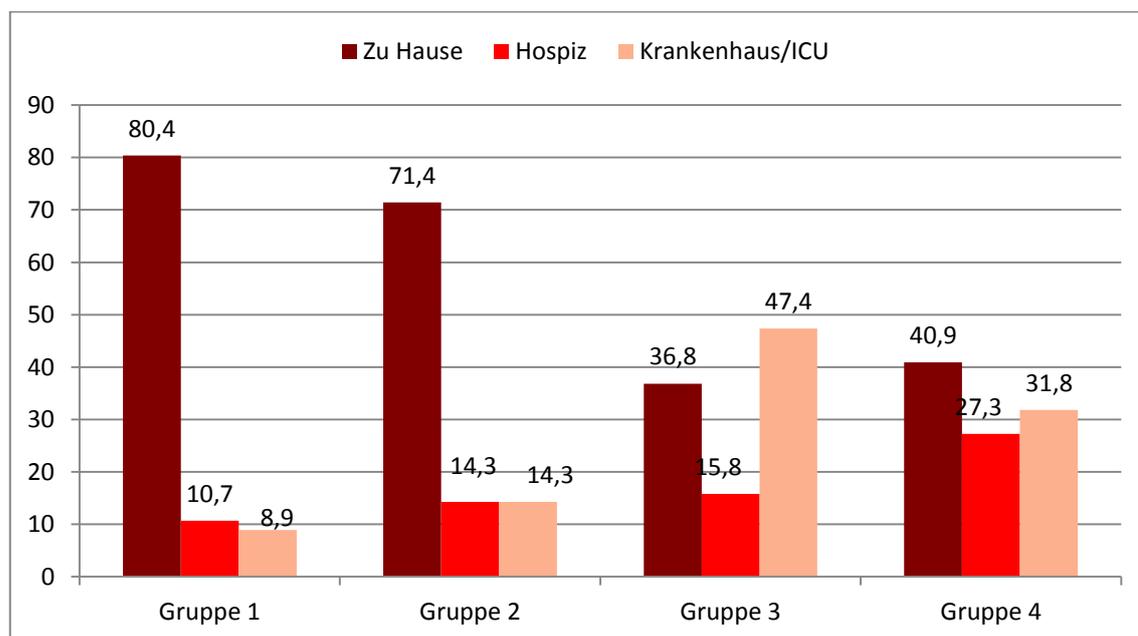


Diagramm 13: Ort des Versterbens am Lebensende bei lebenslimitierend erkrankten Kindern und Jugendlichen ausgeschlüsselt in die vier TfSL-Gruppen (n=106); y-Achse: Anteil der Gruppe in Prozent.

Tabelle 8: Signifikanzen verschiedener Variablen im Gruppenvergleich; grün: $< 0,05$

Vergleich der TfSL-Gruppen	Vergleich paarweise zwischen den Gruppen (p-Werte)					
	1 vs. 2	1 vs. 3	1 vs. 4	2 vs. 3	2 vs. 4	3 vs. 4
Alter bei Aufnahme [Jahre]	0,994	0,003	0,141	0,43	0,88	0,429
Grund für die Beendigung	0,011	$< 0,001$	$< 0,001$	0,374	0,195	0,317
Alter bei Tod [Jahre]	0,941	$< 0,001$	0,024	0,235	0,42	0,737
Sterbeort	0,475	$< 0,001$	0,004	0,441	0,72	0,555
Dauer der Palliativversorgung [Tage]	0,532	$< 0,001$	$< 0,001$	0,078	0,035	1
Hausbesuche, gesamt	0,9	0,226	0,092	0,366	0,249	1
Pflegedienst involviert	0,03	$< 0,001$	$< 0,001$	0,36	0,763	0,574
Unterbrechung der Palliativversorgung	0,023	0,04	$< 0,001$	0,466	1	0,216
Ungeplante Wiederaufnahmen	0,121	0,019	$< 0,001$	0,998	0,787	0,164
Ungeplante Wiederaufnahmen (keine/ mind. eine)	0,056	0,006	$< 0,001$	1	0,371	0,091

3.2 Hausbesuche und Telefonkontakte

Insgesamt wurden von dem Kinderpalliativteam im Studienzeitraum 2472 Hausbesuche durchgeführt. Patienten der Gruppe 1 wurden im Versorgungszeitraum am häufigsten besucht. Für die Einschätzung des Betreuungsaufwandes wurde in geplante und ungeplante Hausbesuche unterschieden. Sowohl bei den geplanten (Gruppe 1: 9,6 Tage Abstand im Mittel; Gruppe 4: 31,8 Tage im Mittel), als auch bei den ungeplanten Hausbesuchen (Gruppe 1: 33,2 Tage; Gruppe 4: 169,2 Tage) waren die Zeitabstände zwischen den Kontakten in Gruppe 4 größer als in Gruppe 1 (vgl. Diagramm 14). Dieses Ergebnis spiegelte sich auch in den Telefonkontakten wider. Auch hier benötigten Patienten aus Gruppe 1 häufiger (alle 8,1 Tage im Mittel) Kontakt zum Kinderpalliativteam als Patienten aus Gruppe 4 (alle 25,8 Tage). [2]

Insgesamt stellten die Telefonkontakte die häufigste Methode zur Kontaktaufnahme dar.

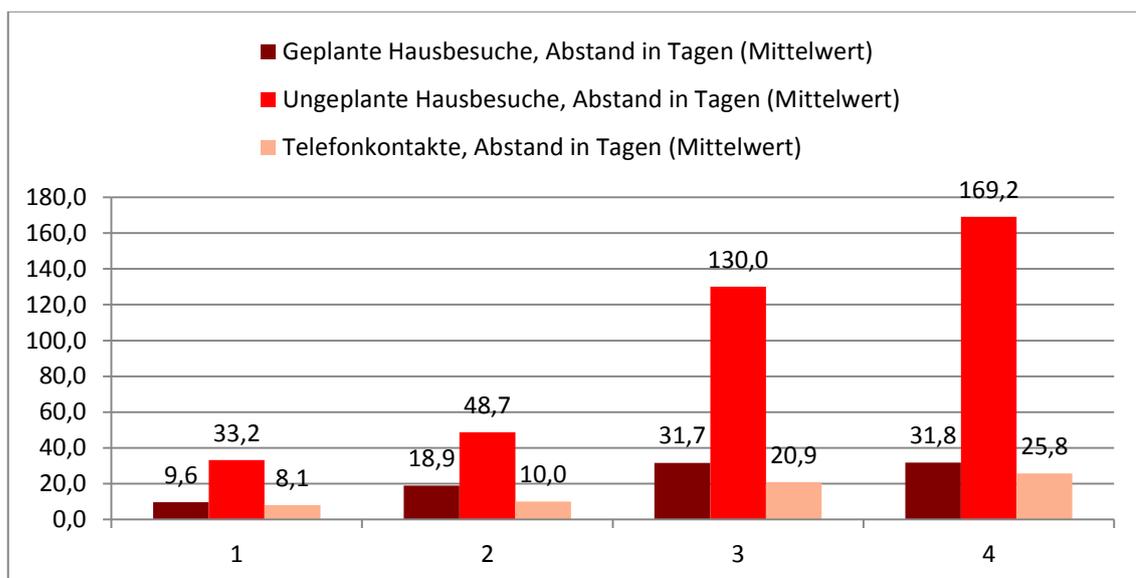


Diagramm 14: Hausbesuche (geplant/ ungeplant) und Telefonkontakte vom Kinderpalliativteam „Sternenboot“ (n=198) aufgeschlüsselt nach TfSL-Gruppen.

3.3 Wünsche der Eltern für das Vorgehen in Notfallsituationen (Gespräche zur EVN)

Diese Gespräche wurden von den Familien im Verlauf der Palliativversorgung mit dem Team des Kinderpalliativteams „Sternenboot“ geführt. Sofern die Kinder dazu kognitiv in der Lage waren, wurden sie aktiv am Gespräch beteiligt. Dabei wurden schriftliche

Empfehlungen zum Vorgehen in Notfallsituationen (EVN) festgehalten, welche Maßnahmen in einer lebensbedrohlichen Situation durchgeführt werden sollten, bzw. ob ein Therapieverzicht erwünscht war.

3.3.1 Entscheidung zur Aufsetzung von schriftlichen EVN

Von den insgesamt 198 Patienten mit ihren Familien hatte sich der Großteil (179; 90,4%) zur Festlegung der schriftlichen EVN entschieden. Die meisten der Familien, die sich gegen EVN entschieden hatten, befanden sich in Gruppe 2 mit 23,1%. Die meisten schriftlichen EVNs gab es in Gruppe 1 mit 100,0% (vgl. Tabelle 10). [3]

3.3.2 Dauer bis zur schriftlichen Festlegung der EVN

Die Zeit von Aufnahme in die Palliativversorgung bis zur Aufsetzung der EVN war bei den meisten Familien kurz. Die Zeit ab Aufnahme in die Palliativversorgung bis zur Entscheidung zu DNR als Inhalt, betrug im Median null Tage (Spannbreite 0 – 144 Tage). Umfassten die EVN spezielle lebensverlängernde Maßnahmen, lag eine größere Spannbreite von 0 – 2351 Tagen vor (vgl. Tabelle 10).

Vergleicht man die TfSL-Gruppen, benötigten Patienten/ Eltern aus TfSL-Gruppe 1 und 2 die kürzeste Zeit vom Eintritt in die Palliativversorgung bis zur Aufsetzung der EVN (Spannbreiten Gruppe 1: 0-29 Tage, Gruppe 2: 0-63 Tage). Gruppe 3 und 4 dagegen brauchten mehr Zeit (vgl. Tabelle 10). [3]

3.3.3 Gespräche zur EVN

Es gab mehrere EVN-Gespräche je Familie, da die Gespräche in Abhängigkeit von der Überlebenszeit und den ausstehenden Entscheidungen mehrfach wiederholt wurden. Die mediane Anzahl aller Gespräche zur EVN über den Verlauf der Palliativversorgung betrug ein Gespräch, mit einer Spannbreite von 1-7 (vgl. Tabelle 10).

Die wenigsten Gespräche bezüglich der EVN gab es in Gruppe 1 (ausschließlich ein Gespräch). Die meisten Gespräche gab es bei Gruppe 3 und 4 mit einer Spannbreite von 1-9 bzw. 1-7 Gesprächen (vgl. Tabelle 10).

Als relevant wurde eine Abänderung der EVN gewertet, sobald medikamentöse Reanimation und/ oder Intubation und/ oder CPR verändert wurden. Bei insgesamt 14

Familien von den 179 Familien mit EVN (7,8%) wurden die EVN im Verlauf der Versorgung inhaltlich geändert. Alle davon befanden sich in Gruppe 2-4, die meisten in Gruppe 4 mit insgesamt sieben Anpassungen (vgl. Tabelle 10). [3]

3.3.4 Inhalt der EVN

Es gab drei mögliche Inhalte der EVN: DNR-Code, Full Code und Begrenzte Maßnahmen (siehe Kapitel 2.1.3 Gespräche zum Vorgehen in Notfallsituationen). Die meisten Familien (80; 44,7%) entschieden sich für den DNR-Code als EVN. Hierbei entschied sich Gruppe 1 signifikant häufiger für den DNR-Code im Vergleich zu den Gruppen 2, 3 und 4 ($p < 0,001$). Keine Familie der Gruppe 1 hatte sich für einen Full-Code entschieden (vgl. Diagramm 15). [3]

In den übrigen Gruppen 2-4 wurde sich am häufigsten dazu entschieden gewissen lebenserhaltenden Maßnahmen in den EVN zuzustimmen (beispielsweise orales Absaugen, Maskenbeatmung) und andere, wie eine kardiopulmonale Reanimation, abzulehnen. Solche Konstellationen wurden als „begrenzte Maßnahmen“ zusammengefasst. Der DNR-Code kam in diesen drei Gruppen am wenigsten häufig vor (vgl. Diagramm 15). Gruppe 2, 3 und 4 hatten sich signifikant häufiger als Gruppe 1 für den „Full Code“ entschieden ($p < 0,001$). [3]

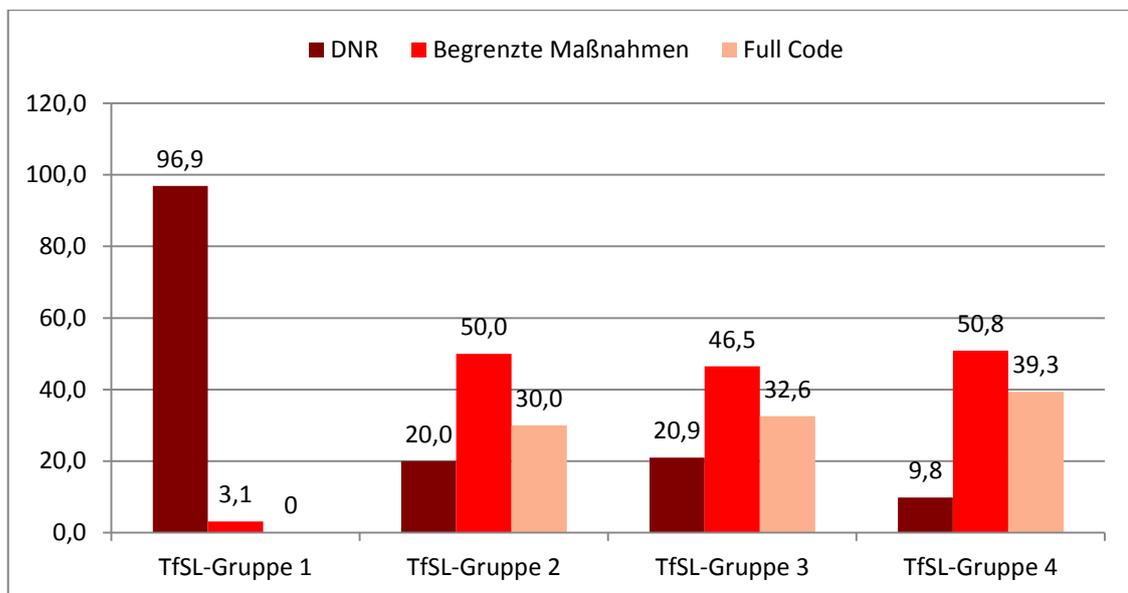


Diagramm 15: Therapieziele und die Inhalte des Gesprächs nach den vier TfSL-Gruppen aufgeschlüsselt (prozentuale Anzahl bei n=179 mit schriftlichen EVN); y-Achse: Patientenanzahl in Prozent von allen der jeweiligen Gruppe mit EVN.

3.3.5 Sterbeort verglichen mit dem Inhalt der EVN

Es gab insgesamt 99 Kinder, die mit schriftlichen EVN im Zeitraum dieser Studie verstorben sind. Dreiundachtzig Patienten (83,8%) starben zu Hause oder in einem Kinderhospiz. Alle diese Patienten hatten schriftliche EVN mit Therapieverzicht. Dreiundsechzig (75,9%) im Sinne einer DNR und 20 Familien (24,1%) hatten einen teilweisen Therapieverzicht (vgl. Tabelle 9). Kein Patient hatte den Full Code. Die fünf verstorbenen Kinder, deren Eltern keine Therapiebegrenzung festgelegt hatten (Full Code), sind sämtlich im Krankenhaus verstorben. Ebenso sind fünf Kinder mit einem festgelegten teilweisen Therapieverzicht und sechs Kinder mit vollständigem Therapieverzicht im Krankenhaus verstorben (vgl. Tabelle 9). Von den Kindern, die zu Hause oder im Kinderhospiz verstorben sind, wurden die meisten (53 Patienten, 63,9%) der Gruppe 1 zugeordnet. Die unter stationären Bedingungen verstorbenen Kinder, kamen zumeist aus Gruppe 3 (7 Patienten). Fünf Kinder der Gruppe 4 sind im Krankenhaus verstorben. [3]

Tabelle 9: Vergleich des Sterbeortes mit dem Inhalt der EVN bei den verstorbenen Kindern, bei denen EVN vorlagen (n=99) [3]

		Gesamt	TfSL-Gruppe 1	TfSL-Gruppe 2	TfSL-Gruppe 3	TfSL-Gruppe 4
Anzahl der Kinder, die zu Hause oder im Hospiz gestorben sind (100%) mit:	<u>DNR</u>	63 (76%)	53	2	4	4
	<u>begrenzte Maßnahmen</u>	20 (24%)	0	2	7	11
	<u>Full Code</u>	0 (0%)	0	0	0	0
Anzahl der Kinder, die im Krankenhaus gestorben sind (100%) mit:	<u>DNR</u>	6 (38%)	3	0	2	1
	<u>begrenzte Maßnahmen</u>	5 (31%)	0	1	2	2
	<u>Full Code</u>	5 (31%)	0	0	3	2

Tabelle 10: Übersicht der statistischen Daten zu den Therapiezielen (n=198) [3]

	Gesamt	TfSL-Gruppe 1	TfSL-Gruppe 2	TfSL-Gruppe 3	TfSL-Gruppe 4
Schriftliche EVN vorhanden, absolute Anzahl	179 (90,4%)	65 (100%)	10 (76,9%)	43 (87,8%)	61 (85,9%)
Zeit von Aufnahme in die Palliativversorgung bis zur Aufsetzung von EVN, Median (Spannbreite in Tagen)	0 (0-2351)	14,5 (0-29)	8,5 (0-63)	56 (0-545)	25 (0-2351)
Zeit von Aufnahme in die Palliativversorgung bis zur DNR-Entscheidung, Median (Spannbreite in Tagen)	0 (0-144)	0 (0)	17 (0-37)	0 (0-105)	0 (0-144)
Anzahl der EVN-Gespräche, Median (Spannbreite in Tagen)	1 (1-7)	1 (1)	1 (1-4)	2 (1-9)	2 (1-7)
Im Verlauf angepasste schriftliche EVN, absolute Anzahl	14	0	2	5	7

3.4 Aufgetretene Symptome initial und im Verlauf

Zur Auswertung der Versorgung wurden insbesondere zwei Zeiträume der Versorgung berücksichtigt. Der erste Zeitraum lag zwischen Aufnahme in die Palliativversorgung und dem dreißigsten Tag nach Aufnahme (Start + 30 T.), der zweite Zeitraum lag zwischen dem dreißigsten Tag vor Beendigung der Versorgung und dem Ende der Versorgung, bzw. dem Ende des Studienzeitraumes (Ende – 30 T.). Die Symptome wurden quantitativ mit der Auftretenshäufigkeit erfasst, es wurde nicht das Ausmaß des Symptoms berücksichtigt.

Neunundzwanzig Studienpatienten wurden nicht miteinbezogen, da das Dokumentationssystem BeskiDoc® zu diesem Zeitpunkt noch keine systematische Erfassung von Symptomen beinhaltet. Es ergibt sich eine Gesamtpatientenzahl für die Symptomauswertung von 169 Patienten. Ebenso konnten nicht alle dokumentierten Symptome eingeschlossen werden, da einige Symptome erst im Verlauf in BeskiDoc® im Rahmen einer Software-Aktualisierung ergänzt wurden.

Das Symptom „Schmerz“ wurde bewusst umgangen, da insbesondere bei Kindern dies im Rahmen von alters- oder krankheitsbedingten verbalen Ausdrucksproblemen nicht ohne weiteres beurteilt werden kann [32]. In der Erwachsenen-Palliativversorgung jedoch ist es der führende Grund für eine Palliativkonsultation [33]. Es könnte sich in der hier angewendeten Symptomklassifikation unter anderem als schmerzbedingte Bewegungseinschränkungen, schmerzbedingte Schluckstörungen, Unruhe oder Dyspnoe dargestellt haben.

3.4.1 [Symptomlast](#)

Die Symptomlast wurde hier definiert als quantitative Anzahl von Symptomen aus einem Pool von 31 Symptomen. Die Anzahl der aufgetretenen Symptome bestimmte somit die Symptomlast. Es wurde deutlich, dass die Symptomlast in Gruppe 1 im Mittel am höchsten war. Betrachtet man die zwei ausgewerteten Zeiträume, zeigte sich bei Gruppe 2-4 eine Abnahme der Symptomlast im Verlauf der Palliativversorgung, während in Gruppe 1 eine Zunahme zu beobachten war. Zu Beginn der Versorgung war die Symptomlast in Gruppe 4 am höchsten mit 11,2 Symptomen im Mittel (vgl. Diagramm 16).

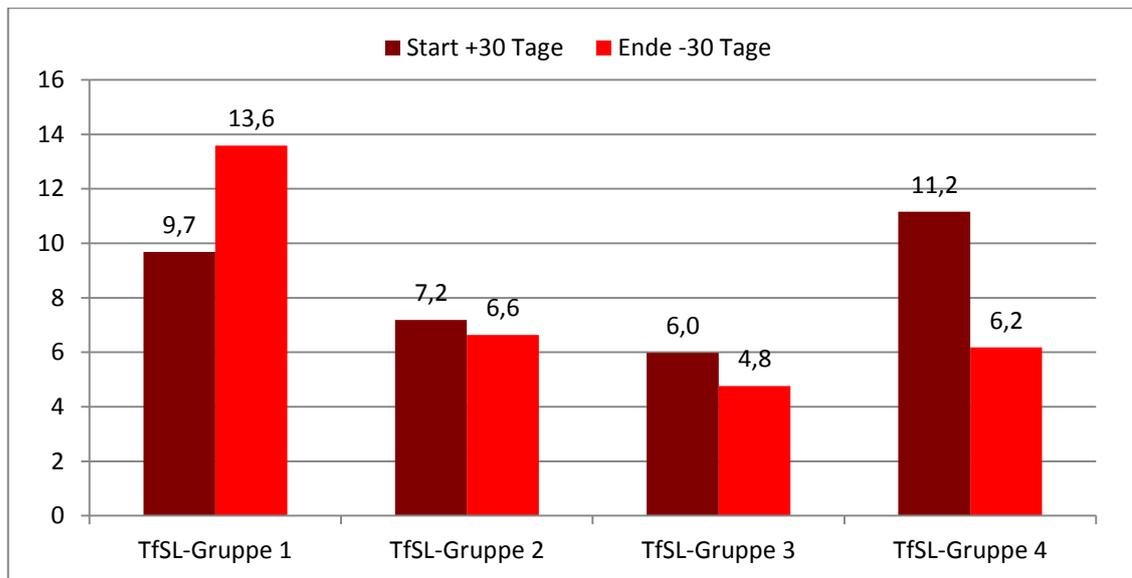


Diagramm 16: Mittlere Symptomlast zu Beginn und im Verlauf (Start +30 Tage = die ersten 30 Tage der Palliativversorgung; Ende -30 Tage = die letzten 30 Tage der Versorgung); absolute Anzahl an Symptomen mit insgesamt 34 Symptomen (n=169)

3.4.2 Erklärung der Symptomgruppen

Dieses Kapitel beschreibt Symptomgruppen, die einzelne Symptome zur besseren Übersicht zusammenfassen:

- Allgemeinbefindliche Symptome: Schwäche, Müdigkeit/ Fatigue, Schlafstörungen
- Gastrointestinale Symptome: Appetitmangel, Schluckstörungen, Mukositis, Übelkeit, Erbrechen, Obstipation, Diarrhoe, Kachexie, Mundtrockenheit
- Neurologische Symptome: Schwierigkeiten bei Bewegung, Spastik, Myoklonien, Krampfanfälle, Unruhe, Somnolenz, Desorientiertheit/ Verwirrtheit, Kribbeln/ Taubheitsgefühl in Händen/ Füßen, Hirndruckzeichen
- Pulmonale Symptome: Dyspnoe, Zyanose, Husten, Hypersekretion/ -salivation, Rasseln, Hämoptoe
- Probleme mit dem hämatopoetischen und vaskulären System: Manifeste Blutungen, Hämatome, Petechien, Blässe

3.4.3 TfSL-Gruppe 1

Das häufigste Symptom in Gruppe 1 unabhängig vom Zeitpunkt der Erhebung waren die Schwierigkeiten bei Bewegung mit 88,1% im Mittel. So wie die meisten Symptome in TfSL-Gruppe 1 stiegen auch diese im Verlauf von 81,0% bis 30 Tage nach Start der

Palliativversorgung auf 95,2% in den 30 Tagen vor Beendigung der Versorgung an. Zwei weitere häufige Probleme der Gruppe 1 gemittelt über beide Zeiträume waren Blässe (74,6%) und Schwäche (73,0%).

Jedes erhobene Symptom (außer Myoklonien, die minimal schwächer wurden) nahm bei Patienten der TfSL-Gruppe 1 im Verlauf zu. Dabei nahmen manifeste Blutungen (Faktor: 2,50), Petechien (Faktor: 2,50), Desorientiertheit/ Verwirrtheit (Faktor: 2,33), Rasseln (Faktor: 2,11), Hämatome (Faktor: 2,00) und Zyanose (Faktor: 2,00) um das Doppelte oder mehr zu, während Schwäche (Faktor: 1,19), Schwierigkeiten bei Bewegung (Faktor: 1,18) und Husten (Faktor: 1,05) am wenigsten in ihrer Häufigkeit anstiegen und Myoklonien leicht abnahmen (von 15,9% auf 14,3%, Zunahmefaktor: 0,9) (vgl. Diagramm 17).

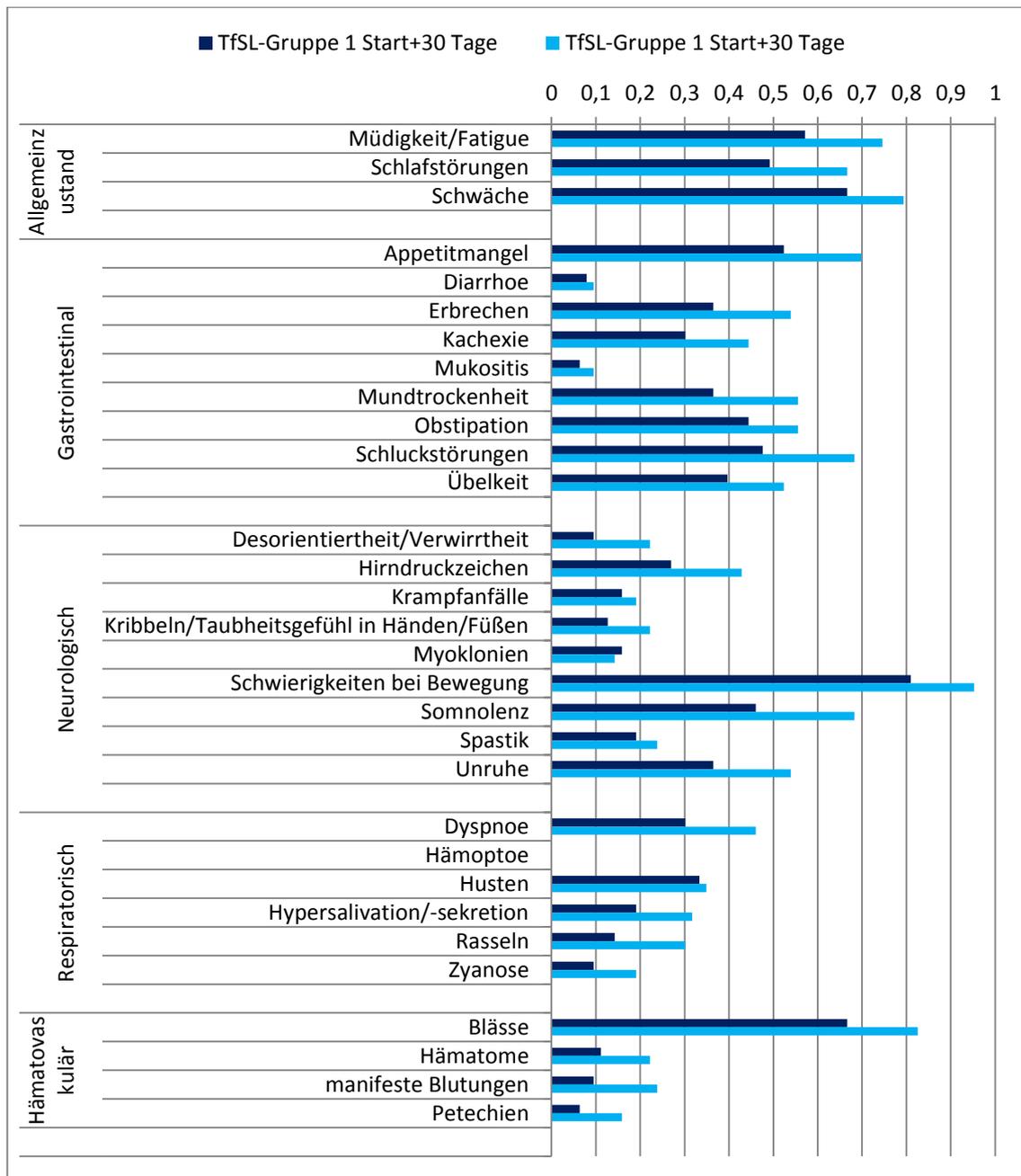


Diagramm 17: Relatives Auftreten der einzelnen Symptome zu Beginn und im Verlauf der Palliativversorgung der TfSL-Gruppe 1 (Start +30 Tage = die ersten 30 Tage der Palliativversorgung; Ende -30 Tage = die letzten 30 Tage der Versorgung) (n=63).

Die am häufigsten vorkommende Symptomgruppe in TfSL-Gruppe 1 war mit 90,5% im Mittel über den Zeitverlauf die Gruppe der neurologischen Symptome, unter die z.B. auch das Symptom „Schwierigkeiten bei Bewegung“ fiel. Ebenfalls häufig traten die gastrointestinalen Störungen mit 80,2% im Mittel auf. Die stärkste Zunahme im Verlauf zeigten Probleme der Körpertemperaturregulation mit einer fast fünffachen Zunahme (4,91). Allgemeinbefindliche Symptome zeigten die stärkste Abnahme mit einem Faktor von 0,47 (vgl. Diagramm 18).

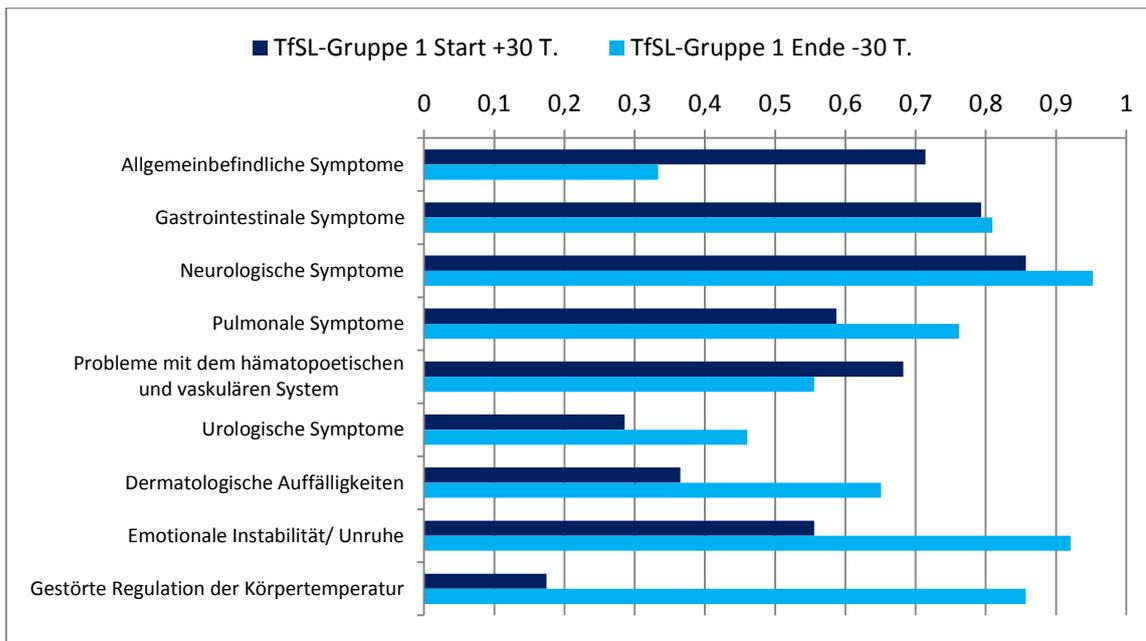


Diagramm 18: Relatives Auftreten der Symptomgruppen zu Beginn und im Verlauf der Palliativversorgung der TfSL-Gruppe 1 (Start +30 Tage = die ersten 30 Tage der Palliativversorgung; Ende -30 Tage = die letzten 30 Tage der Versorgung) (n=63).

3.4.4 TfSL-Gruppe 2

Auch in dieser Gruppe zeigten sich die Schwierigkeiten bei Bewegung als häufigstes Symptom von allen (72,7%). Sie zeigten keinerlei Änderung im Verlauf. Schluckstörungen mit 59,1% und Unruhe mit 50,0% zeigten sich ebenfalls häufig. Schluckstörungen nahmen im Verlauf ab (Faktor 0,6), Unruhe nahm dagegen leicht zu (Faktor 1,2). Kein Symptom nahm im Verlauf um mehr als das Doppelte zu, um den Faktor 2,0 steigerten sich die Symptome Mundtrockenheit, Krampfanfälle, Spastik und Rasseln. Die stärkste relative Abnahme zeigten Obstipation und manifeste Blutungen mit jeweils dem Faktor 0,5 (vgl. Diagramm 19).

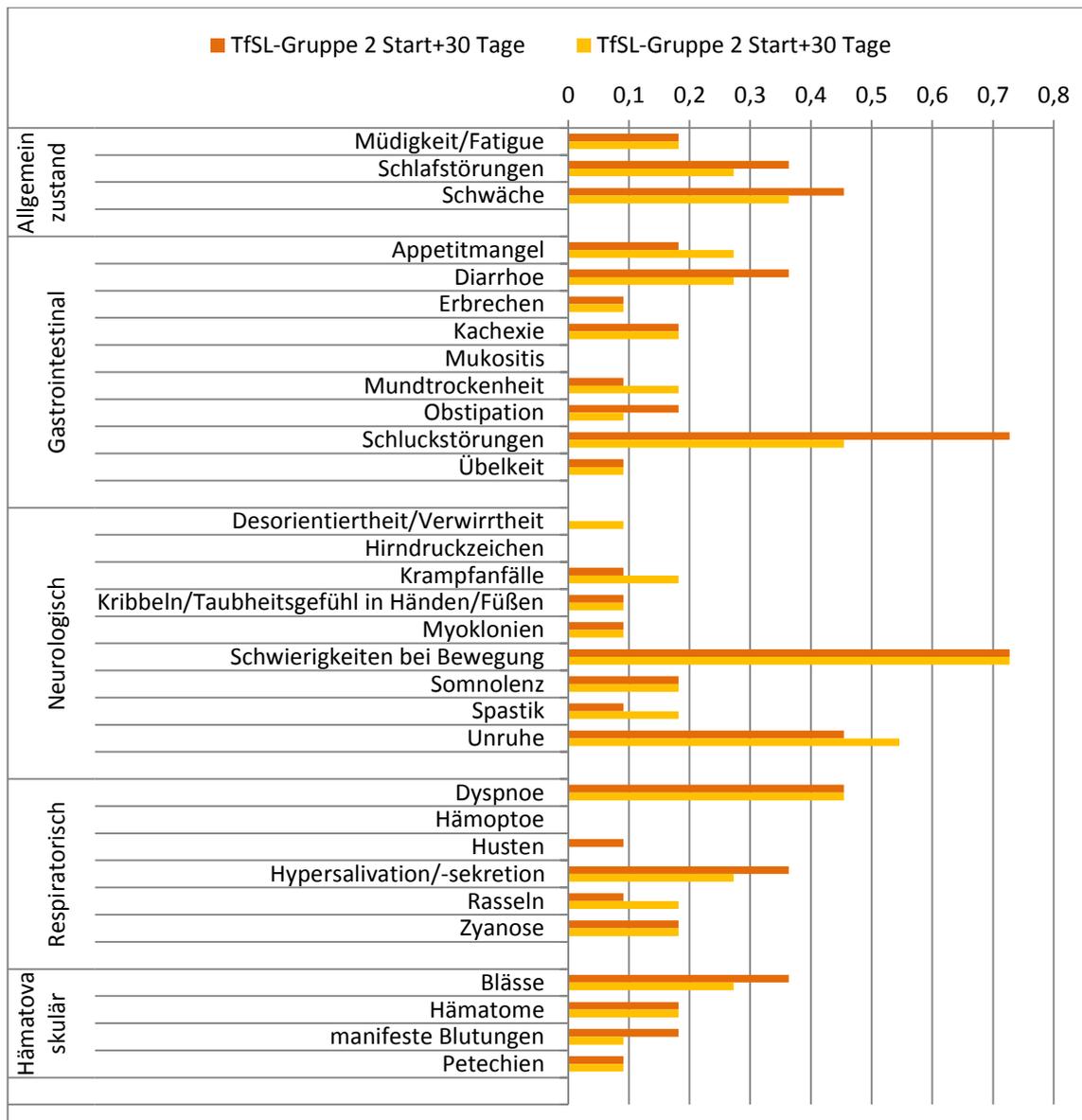


Diagramm 19: Relatives Auftreten der einzelnen Symptome zu Beginn und im Verlauf der Palliativversorgung der TfSL-Gruppe 2 (Start +30 Tage = die ersten 30 Tage der Palliativversorgung; Ende -30 Tage = die letzten 30 Tage der Versorgung) (n=11).

Die häufigste Symptomgruppe gemittelt über die Palliativversorgung war die der neurologischen Symptome mit 90,1%. Ebenso wie das einzelne Symptom dieser Gruppe Schwierigkeiten bei Bewegung veränderten sie sich im Verlauf nicht. Die zweithäufigsten Gruppen waren die der gastrointestinalen Symptome und pulmonalen Symptome mit jeweils 68,2% Häufigkeit.

Die meisten Symptomgruppen nahmen im Verlauf an Häufigkeit ab oder veränderten sich nicht. Emotionale Instabilität/ Unruhe (Faktor 4) und Probleme der Körpertemperaturregulation (Faktor 1,33) nahmen jedoch zu.

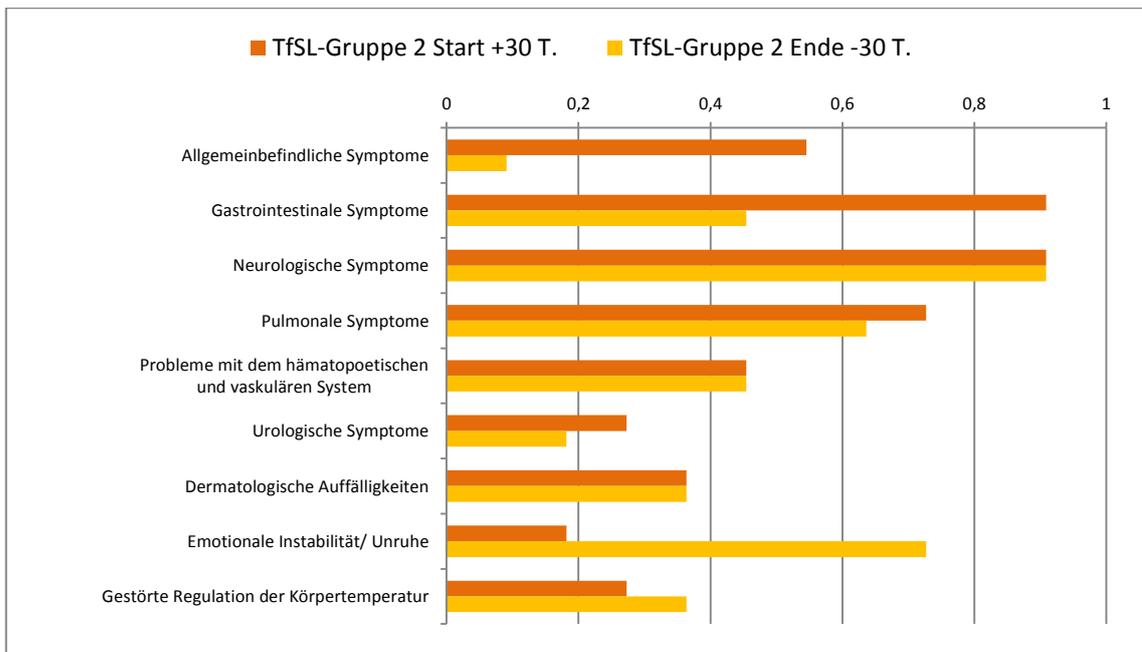


Diagramm 20: Relatives Auftreten der Symptomgruppen zu Beginn und im Verlauf der Palliativversorgung der TfSL-Gruppe 2 (Start +30 Tage = die ersten 30 Tage der Palliativversorgung; Ende -30 Tage = die letzten 30 Tage der Versorgung) (n=11).

3.4.5 TfSL-Gruppe 3

Schwierigkeiten bei Bewegung traten in TfSL-Gruppe 3 mit 76,3% im Mittel über den Versorgungszeitraum am häufigsten auf gefolgt von Schluckstörungen mit 44,7%, Hypersalivation/ -sekretion mit 39,5% und Blässe mit 36,8%. Als nächste Symptome folgten Spastik mit 30,3% und Krampfanfälle mit 28,9%. Hierbei nahmen alle genannten Symptome im Verlauf ab, am stärksten nahmen Krampfanfälle ab (Faktor 0,38) und Schwierigkeiten bei Bewegung verringerten sich am wenigsten in der Häufigkeit (Faktor 0,81).

Manifeste Blutungen (Faktor 2), Zyanose (Faktor 1,5) und Diarrhoe (Faktor 1,5) zeigten die stärkste Zunahme insgesamt. Die meisten Symptome (17 von 31) nahmen im Verlauf an Häufigkeit ab. Desorientiertheit/ Verwirrtheit, Hirndruckzeichen und Kribbeln/ Taubheitsgefühl in Händen/ Füßen wurden keinmal dokumentiert (vgl. Diagramm 21).

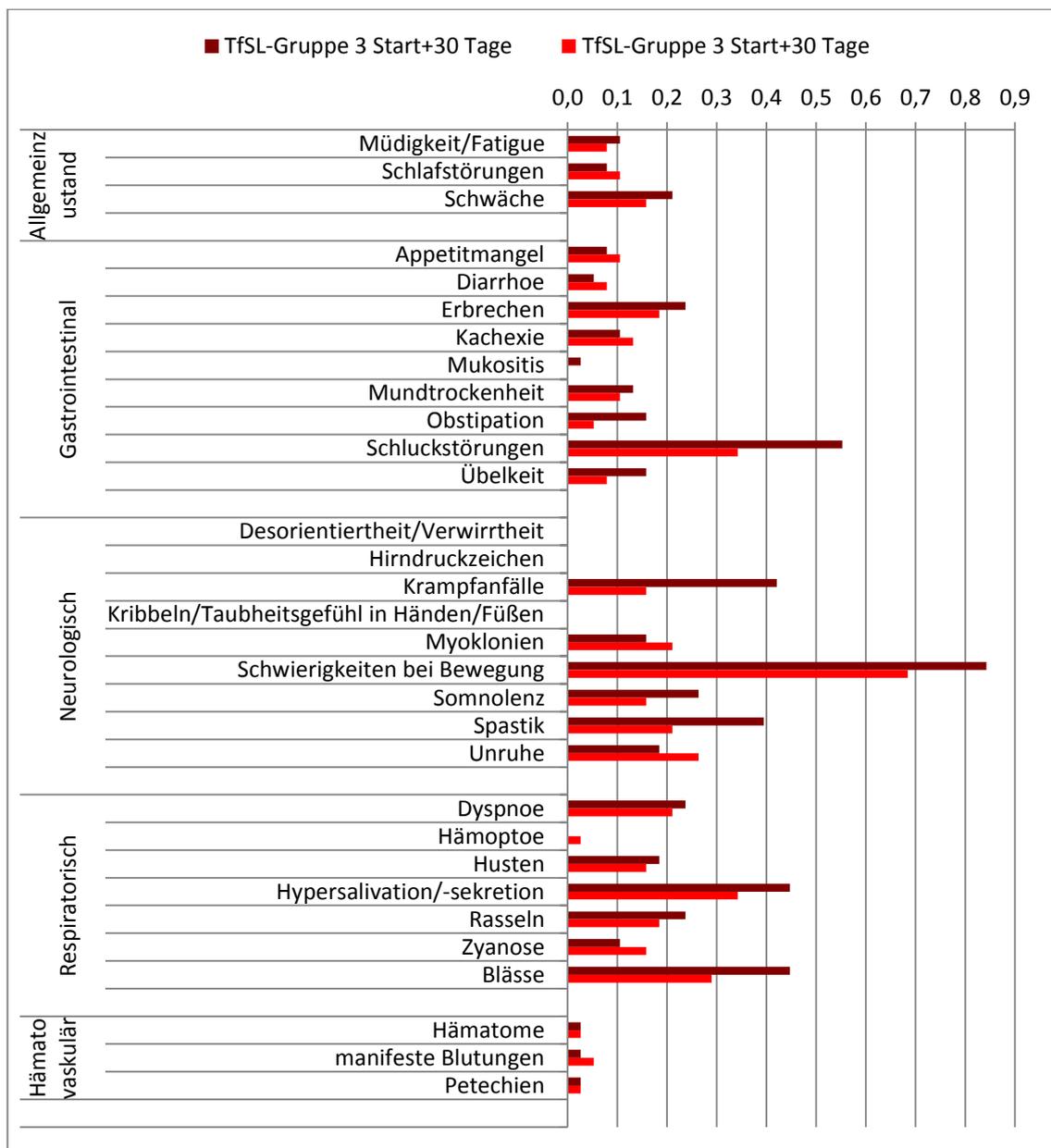


Diagramm 21: Relatives Auftreten der einzelnen Symptome zu Beginn und im Verlauf der Palliativversorgung der TfSL-Gruppe 3 (Start +30 Tage = die ersten 30 Tage der Palliativversorgung; Ende -30 Tage = die letzten 30 Tage der Versorgung) (n=38).

Die häufigste Symptomgruppe waren die neurologischen Symptome mit 80,2% gemittelt über die beiden erfassten Zeiträume. Außerdem häufig traten die Gruppe der pulmonalen Symptome (52,6%) und der gastrointestinalen Symptome (47,4%) auf.

Genau wie in allen vier Gruppen nahmen Emotionale Instabilität/ Unruhe und die gestörte Regulation der Körpertemperatur im Verlauf zu. Emotionale Instabilität/ Unruhe wies dabei einen Zunahmefaktor von 20 auf. In dieser TfSL-Gruppe waren es die einzigen Gruppen mit einer Zunahme der Häufigkeit im Verlauf. Dermatologische

Auffälligkeiten und gastrointestinale Symptome zeigten die deutlichste Abnahme mit einem Faktor von 0,14 bzw. 0,29 (vgl. Diagramm 22).

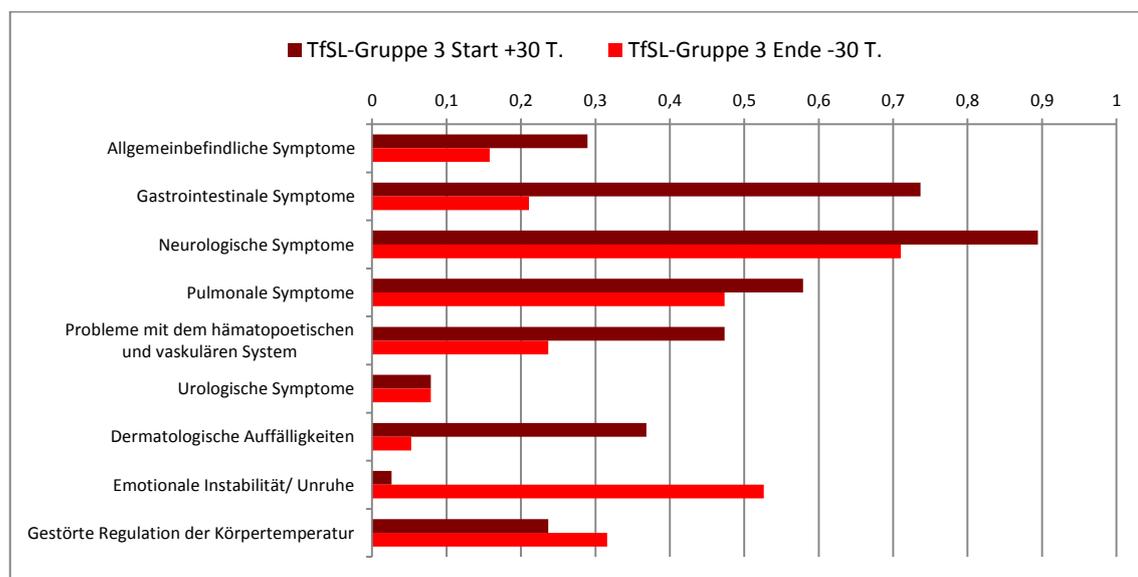


Diagramm 22: Relatives Auftreten der Symptomgruppen zu Beginn und im Verlauf der Palliativversorgung der TfSL-Gruppe 3 (Start +30 Tage = die ersten 30 Tage der Palliativversorgung; Ende -30 Tage = die letzten 30 Tage der Versorgung) (n=38).

3.4.6 TfSL-Gruppe 4

Auch in dieser Gruppe wurden die Schwierigkeiten bei Bewegung am häufigsten dokumentiert (86,8% der Patienten gaben es im Mittel über die beiden erfassten Zeiträume an). Darauf folgten Spastik mit 57,9%, Blässe mit 53,5%, Hypersalivation/-sekretion und Krampfanfälle jeweils mit 49,1% und Schluckstörungen mit 48,2%. Alle genannten Symptome nahmen im Verlauf an Häufigkeit ab.

Insgesamt nahmen in TfSL-Gruppe 4 die meisten Symptome im Verlauf ab (19 von 31). Die größte Abnahme wurde bei Schlafstörungen dokumentiert (Faktor 0,4), die stärkste Zunahme bei manifesten Blutungen mit einem Zunahmefaktor von 2.

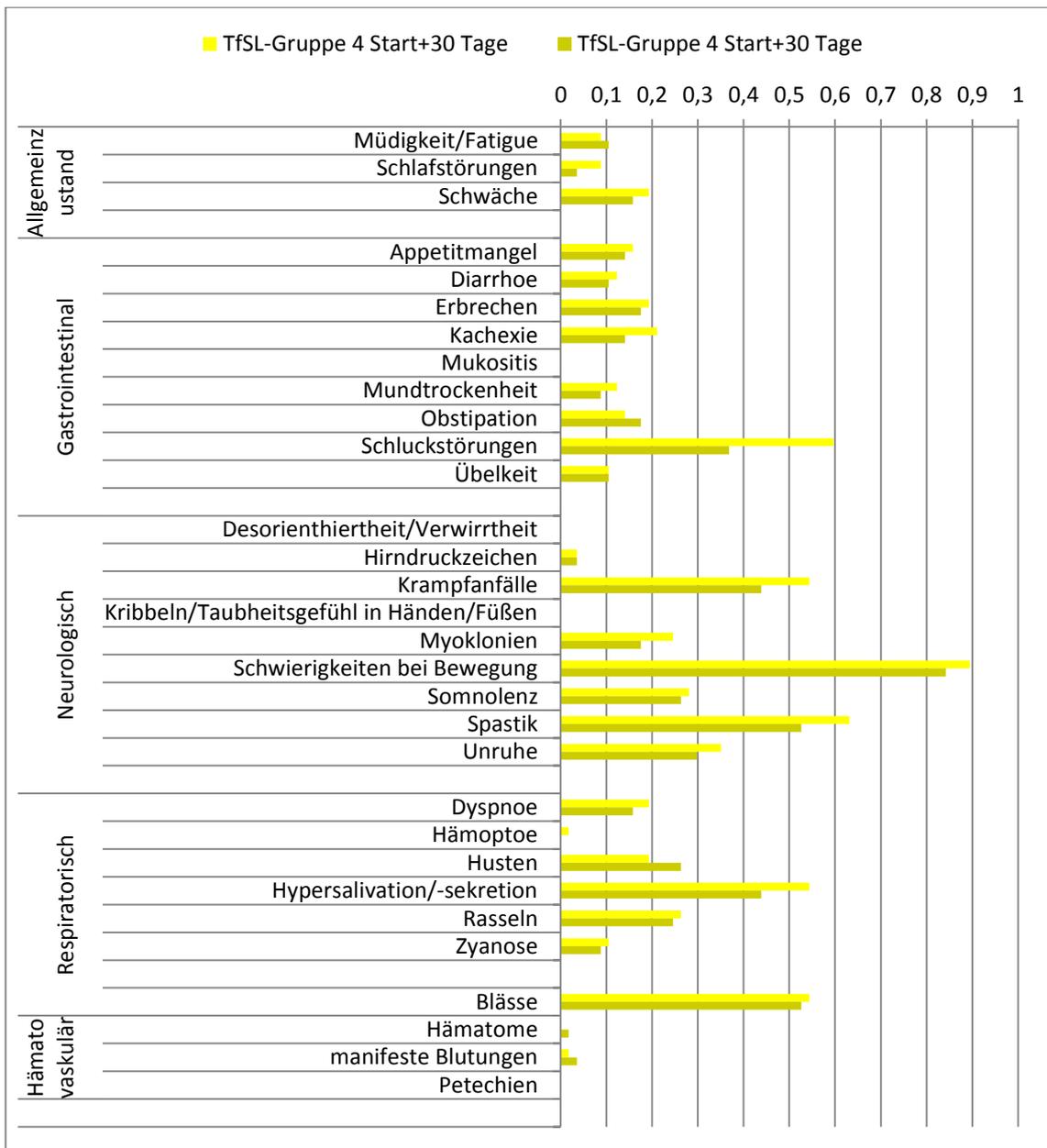


Diagramm 23: Relatives Auftreten der einzelnen Symptome zu Beginn und im Verlauf der Palliativversorgung der TfSL-Gruppe 4 (Start +30 Tage = die ersten 30 Tage der Palliativversorgung; Ende -30 Tage = die letzten 30 Tage der Versorgung) (n=57).

Neurologische Symptome als Gruppe stellten sich auch hier am häufigsten dar mit 89,5% betroffenen Patienten im Mittel. Die zweithäufigste Gruppe war die der pulmonalen Symptome (65,8%). Die stärkste relative Zunahme zeigte die Gruppe Emotionale Instabilität/ Unruhe mit einem Faktor von 7,75. Außer dieser Gruppe nahmen die gestörte Regulation der Körpertemperatur und das Allgemeinbefinden im Verlauf zu (Faktor 1,88 bzw. 1,64).

Dermatologische Auffälligkeiten und gastrointestinale Symptome nahmen mit Faktoren von 0,11 und 0,21 am stärksten ab (vgl. Diagramm 24).

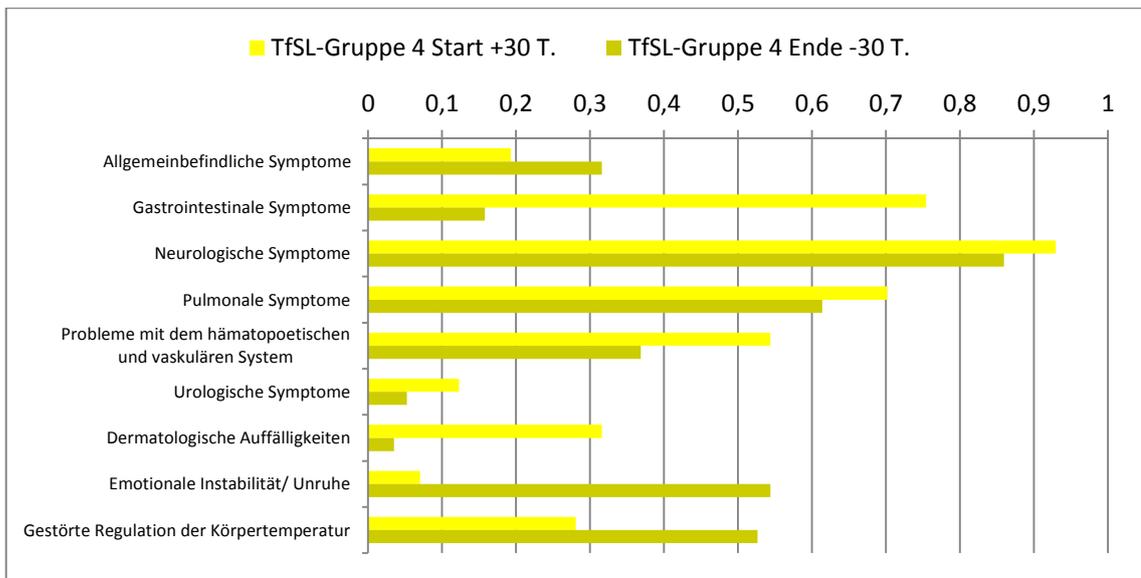


Diagramm 24: Relatives Auftreten der Symptomgruppen zu Beginn und im Verlauf der Palliativversorgung der TfSL-Gruppe 4 (Start +30 Tage = die ersten 30 Tage der Palliativversorgung; Ende -30 Tage = die letzten 30 Tage der Versorgung) (n=57).

3.5 Verabreichte Medikamente zur Symptomkontrolle

Die Verordnungshäufigkeit der einzelnen Medikamentengruppen war heterogen, wobei aus Gründen der Datenbankkonfiguration jeweils nur Aussagen zu den zuletzt verabreichten Medikamenten gemacht werden konnten, da alle Änderungen im Verlauf überschrieben wurden und nicht rekonstruierbar waren.

3.5.1 Allgemeine Auswertung

Die über alle TfSL-Gruppen hinweg am häufigsten verordnete Gruppe an Medikamenten waren die Antikonvulsiva, die auch die Benzodiazepine umfassten (156 Patienten, 78,8%). Danach folgte die Gruppe der Analgetika WHO-Stufe I, die bei 128 Patienten (64,7%) verordnet wurde (vgl. Tabelle 11).

Im Übrigen folgten noch die Gruppen der Opiate (90 Patienten, 45,5%) und der Hormone/ Vitamine/ Nahrungsergänzungsmittel (85 Patienten, 42,9%).

Die Auswertung der Medikamente innerhalb der TfSL-Gruppen erfolgte nur bei signifikanten Unterschieden, daher wurde im Folgenden die Auswertung auf Analgetika der WHO-Stufe I, Spasmolytika, Hormone/ Vitamine/ Nahrungsergänzungsmittel, Hypnotika, inhalative Medikamente und Opiate beschränkt (vgl. Tabelle 12).

Tabelle 11: Übersicht der Medikamentengruppen mit ihrer Anwendungshäufigkeit in den einzelnen Gruppen in absoluter Anzahl und in Prozent (n=198).

	Gesamt (n=198)	TfSL-Gruppe 1	TfSL-Gruppe 2	TfSL-Gruppe 3	TfSL-Gruppe 4
Analgetika (WHO Stufe I) [n (%)]	128 (64,7 %)	58 (89,2%)	9 (69,2%)	23 (46,9%)	38 (53,5%)
Antikonvulsiva (incl. Benzodiazepinen) [n (%)]	156 (78,8%)	54 (83,1%)	10 (76,9%)	34 (69,4%)	58 (81,7%)
Spasmolytika (incl. Baclofen) [n (%)]	42 (21,2%)	5 (7,7%)	0 (0,0%)	13 (26,5%)	24 (33,8%)
Hormone/ Vitamine/ Nahrungsergänzungsmittel [n (%)]	85 (42,9%)	14 (21,5%)	7 (53,8%)	27 (55,1%)	37 (52,1%)
Hypnotika [n (%)]	28 (14,1%)	3 (4,6%)	1 (7,7%)	12 (24,5%)	12 (16,9%)
inhalative Medikamente [n (%)]	48 (24,2%)	2 (3,1%)	2 (15,4%)	17 (34,7%)	27 (38,0%)
Opiate [n (%)]	90 (45,5%)	41 (63,1%)	9 (69,2%)	18 (36,7%)	22 (31,0%)

Tabelle 12: Die Signifikanz im Gruppenvergleich mit verschiedenen Medikamentenanwendungen (n=198); grün= p<0,05.

Vergleich der TfSL-Gruppen Medikamente	Vergleich paarweise zwischen den Gruppen (p-Werte)					
	1 vs. 2	1 vs. 3	1 vs. 4	2 vs. 3	2 vs. 4	3 vs. 4
Analgetika (WHO-Stufe I)	0,08	< 0,001	< 0,001	0,215	0,371	0,578
Antikonvulsiva (incl Benzodiazepine)	/	/	/	/	/	/
Spasmolytika (incl. Baclofen) [n (%)]	0,583	0,009	< 0,001	0,053	0,016	0,428
Hormone/ Vitamine/ Nahrungsergänzungsmittel [n (%)]	0,035	< 0,001	< 0,001	1	1	0,853
Hypnotika [n (%)]	0,525	0,004	0,028	0,267	0,681	0,357
inhalative Medikamente [n (%)]	0,127	< 0,001	< 0,001	0,31	0,203	0,847
intravenöse Flüssigkeiten [n (%)]	0,009	0,017	0,011	0,319	0,311	1
Opiate [n (%)]	0,761	0,008	< 0,001	0,058	0,013	0,558

3.5.2 Auswertung nach den TfSL-Gruppen

3.5.2.1 Analgetika WHO Stufe I

In allen vier Gruppen war die Verwendung von Analgetika der WHO-Stufe I häufig. In Gruppe 3 war die Anwendung mit 23 Patienten von insgesamt 49 Patienten (46,9%) in dieser Gruppe am geringsten, während sie in Gruppe 1, also vor allem bei den onkologisch erkrankten Kindern, mit Abstand am häufigsten war (58 Patienten, 89,2%) (vgl. Diagramm 25).

Patienten der Gruppe 1 erhielten auf signifikantem Niveau mehr Analgetika der WHO-Stufe I als Gruppe 3 ($p < 0,001$) und Gruppe 4 ($p < 0,001$) (vgl. Tabelle 12).

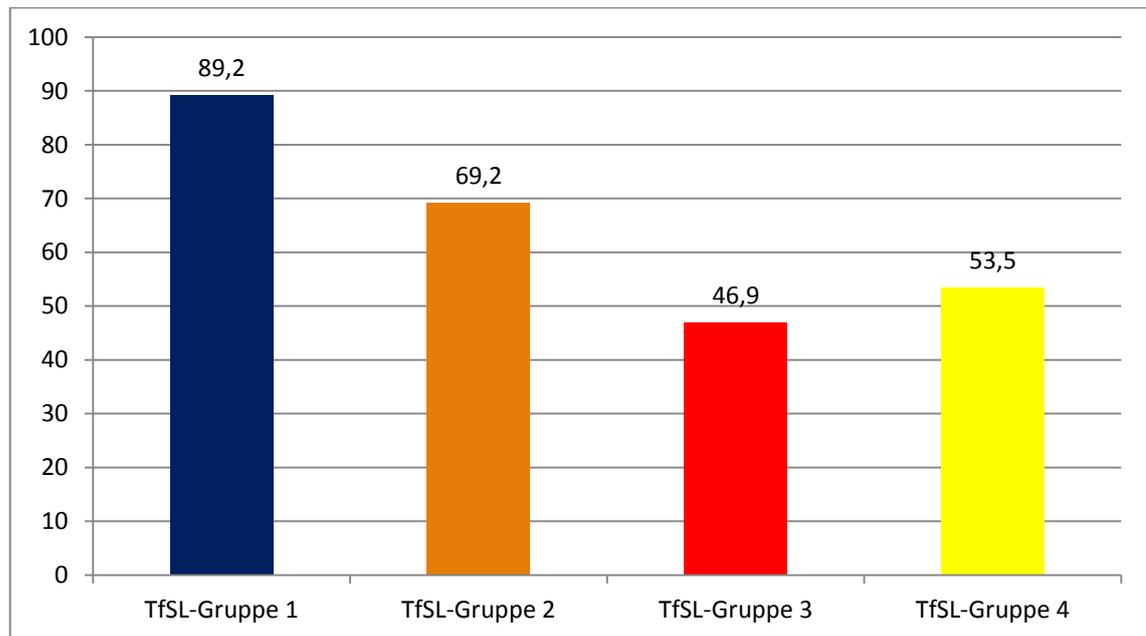


Diagramm 25: Anwendung von Analgetika WHO-Stufe I innerhalb der vier TfSL-Gruppen (n=198); y-Achse: Rel. Häufigkeit in Prozent.

3.5.2.2 Spasmolytika (incl. Baclofen)

Patienten der TfSL-Gruppen 3 und 4 (26,5% und 33,8%) bekamen häufiger Spasmolytika verordnet als Gruppe 1 und 2. Kein Patient der Gruppe 2 erhielt Spasmolytika (vgl. Diagramm 26). Das Signifikanzniveau lag im Vergleich von Gruppe 1 zu 3 ($p = 0,009$) und 1 zu 4 ($p < 0,001$) und im Vergleich der Gruppe 2 zu 4 ($p = 0,016$) im signifikanten Bereich. Damit erhielten Patienten der Gruppe 1 signifikant weniger Spasmolytika als in Gruppe 3 und 4 und Gruppe 2 signifikant weniger als Gruppe 4 (vgl. Tabelle 12).

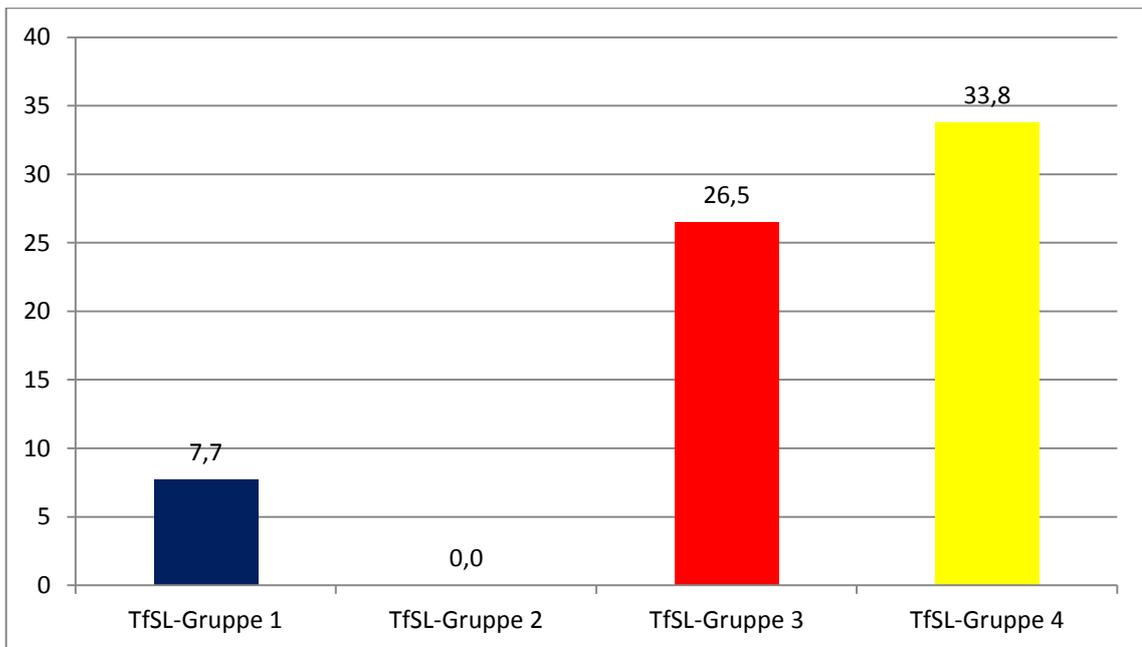


Diagramm 26: Anwendung von Spasmolytika (incl. Baclofen) innerhalb der vier TfSL-Gruppen (n=198); y-Achse: Rel. Häufigkeit in Prozent.

3.5.2.3 Hormone/ Vitamine/ Nahrungsergänzungsmittel

Patienten der TfSL-Gruppe 1 erhielten weniger verordnete Hormone/ Vitamine oder Nahrungsergänzungsmittel als in den anderen drei Gruppen (14 von insgesamt 65 Patienten, entspricht 21,5%) (vgl. Diagramm 27).

Da der p-Wert bei Gruppe 1 im Vergleich zu den anderen drei Gruppen $<0,05$ war (im Vergleich zu Gruppe 3 und 4 sogar $<0,001$), war der Unterschied zwischen diesen Gruppen signifikant (vgl. Tabelle 12).

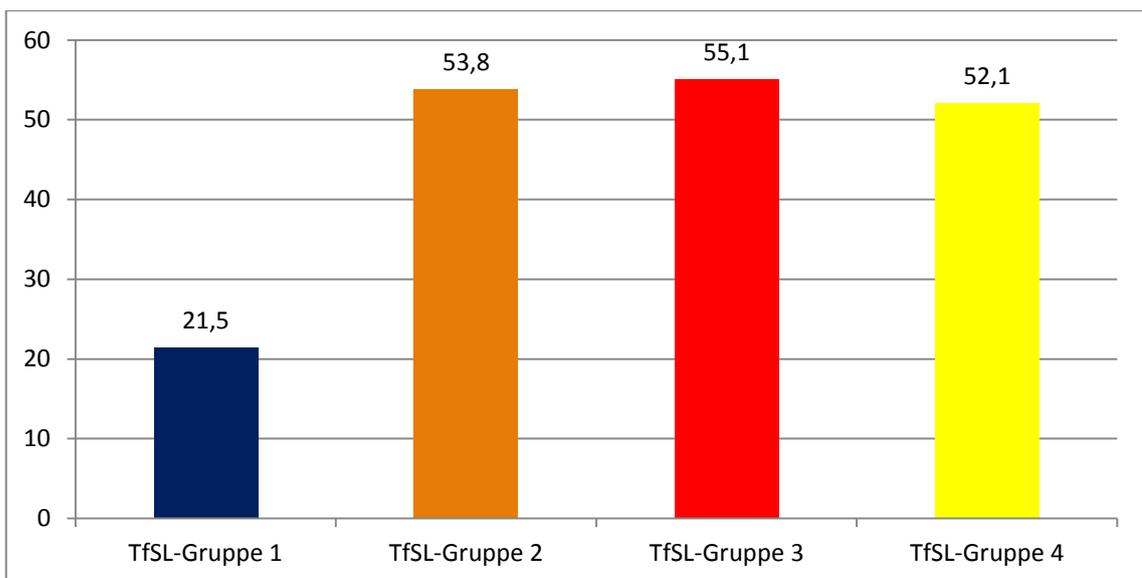


Diagramm 27: Substitution von Hormonen/ Vitaminen/ Nahrungsergänzungsmitteln innerhalb der vier TfSL-Gruppen (n=198); y-Achse: Rel. Häufigkeit in Prozent.

3.5.2.4 Hypnotika

Die meisten Hypnotika erhielten Patienten aus der TfSL-Gruppe 3 mit 24,5%, die wenigsten Hypnotika wurden in Gruppe 1 verordnet (vgl. Diagramm 28).

Auch bei dieser Medikamentengruppe hat Gruppe 1 signifikant weniger Verordnungen von Hypnotika als Gruppe 3 und 4 (vgl. Tabelle 12).

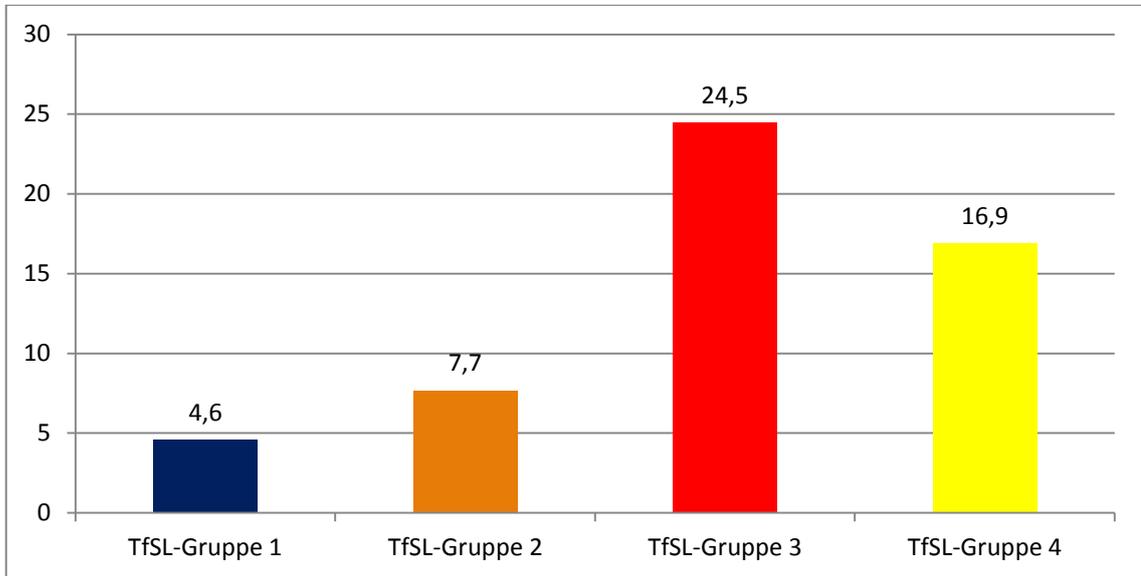


Diagramm 28: Medikamentenanwendung der Hypnotika innerhalb der vier TfSL- (n=198); y-Achse: Rel. Häufigkeit in Prozent.

3.5.2.5 Inhalative Medikamente

Die meisten inhalativ applizierten Medikamente wurden in Gruppe 3 und 4 verordnet. In Gruppe 1 und 2 wurden jeweils 3,1% und 15,4% der Patienten mit inhalativen Medikamenten versorgt (vgl. Diagramm 29).

Gruppe 3 und 4 unterschieden sich mit einem p-Wert von $<0,001$ signifikant von Gruppe 1, in der die wenigsten inhalativen Medikamente verwendet wurden (vgl. Tabelle 12).

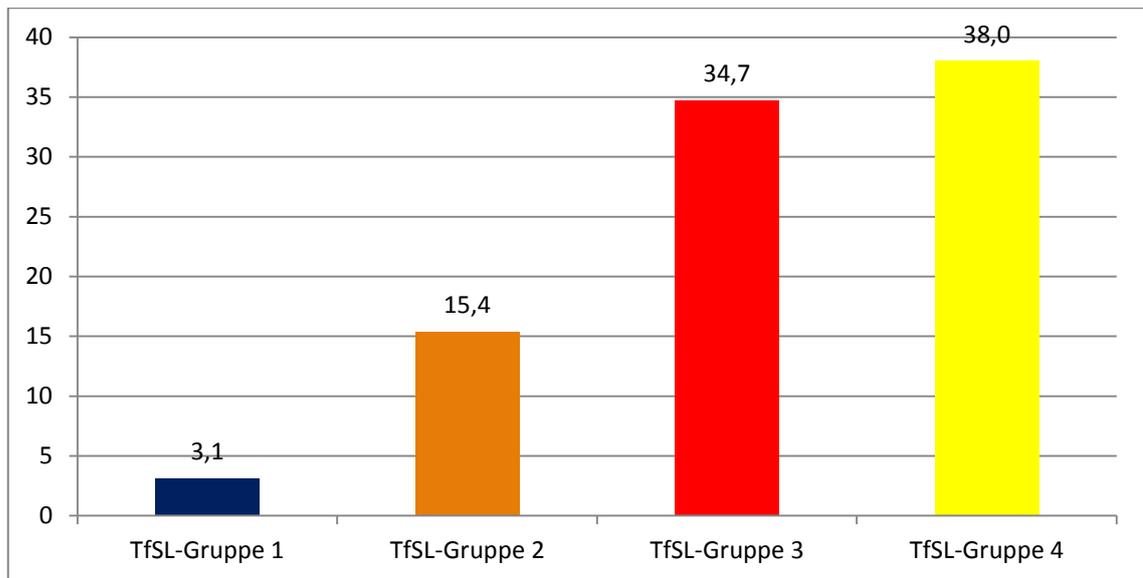


Diagramm 29: Anwendung von inhalativen Medikamenten innerhalb der vier TfSL-Gruppen (n=198); y-Achse: Rel. Häufigkeit in Prozent.

3.5.2.6 Opiate WHO-Stufe II und III

In allen vier Gruppen kamen Opiat-Verschreibungen häufig vor. In Gruppe 4 wurden Opiate mit 31,0% am seltensten angewendet, während in Gruppe 2 und in Gruppe 1 die häufigsten Verordnungen stattfanden. In Gruppe 3 wurden Opiate für 36,7% Patienten verordnet (vgl. Diagramm 30).

Gruppe 1 erhielt signifikant mehr Verordnungen als Gruppe 3 und Gruppe 4 bei einem p-Wert von $<0,05$. Auch bei Gruppe 2 waren es signifikant mehr Verordnungen ($p=0,013$) als in Gruppe 4 (vgl. Tabelle 12).

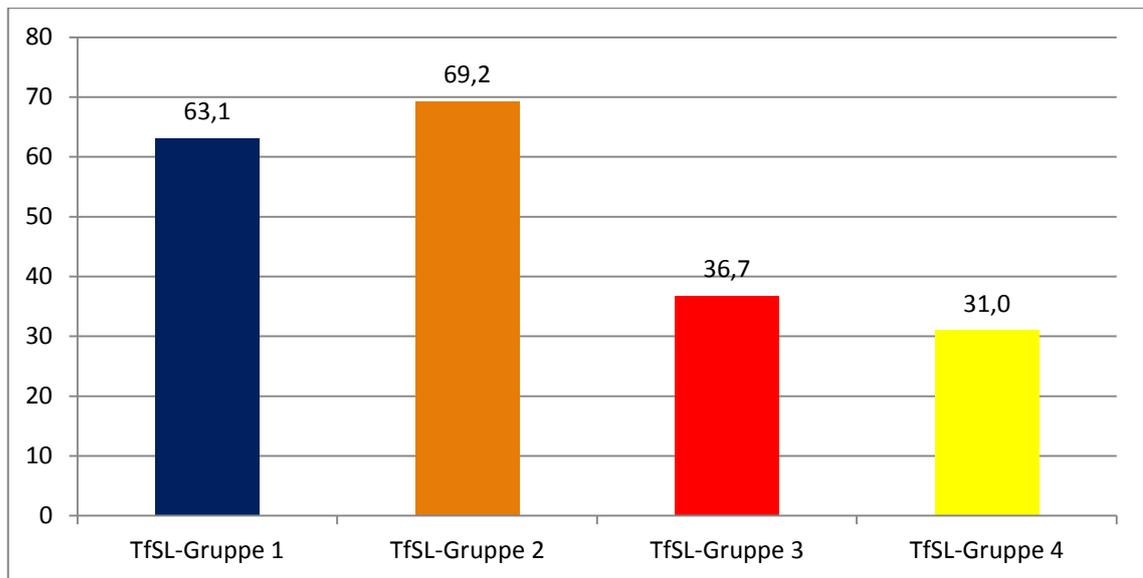


Diagramm 30: Anwendung von Opiaten innerhalb der vier TfSL-Gruppen (n=198); y-Achse: Rel. Häufigkeit in Prozent.

3.6 Hilfsmittel

Alle Hilfsmittel wurden in thematische Kategorien eingeteilt. Sechsfundfünfzig der 198 Patienten haben kein Hilfsmittel benötigt. Es haben entsprechend 71,7% Patienten ein oder mehrere Hilfsmittel benötigt. Davon benötigten drei Patienten (1,5%) acht oder mehr verschiedene Hilfsmittelgruppen während 36 Patienten (18,2%) nur ein oder zwei verschiedene Gruppen benötigten.

Insgesamt wurde ein Pflegebett am häufigsten verordnet, 106 Patienten (53,5%) benötigten dieses Hilfsmittel. Desweiteren wurden das Absaug-Equipment (88 Patienten, 44,4%) und der Rollstuhl, bzw. entsprechendes Zubehör (75 Patienten, 37,9%) notwendig (vgl. Diagramm 31).

Gruppe 1 benötigte signifikant weniger medizinische Hilfsmittel als Gruppe 3 und 4 ($p=0,001$ bzw. $p<0,001$), weshalb sie im Folgenden gesondert ausgewertet wurde.

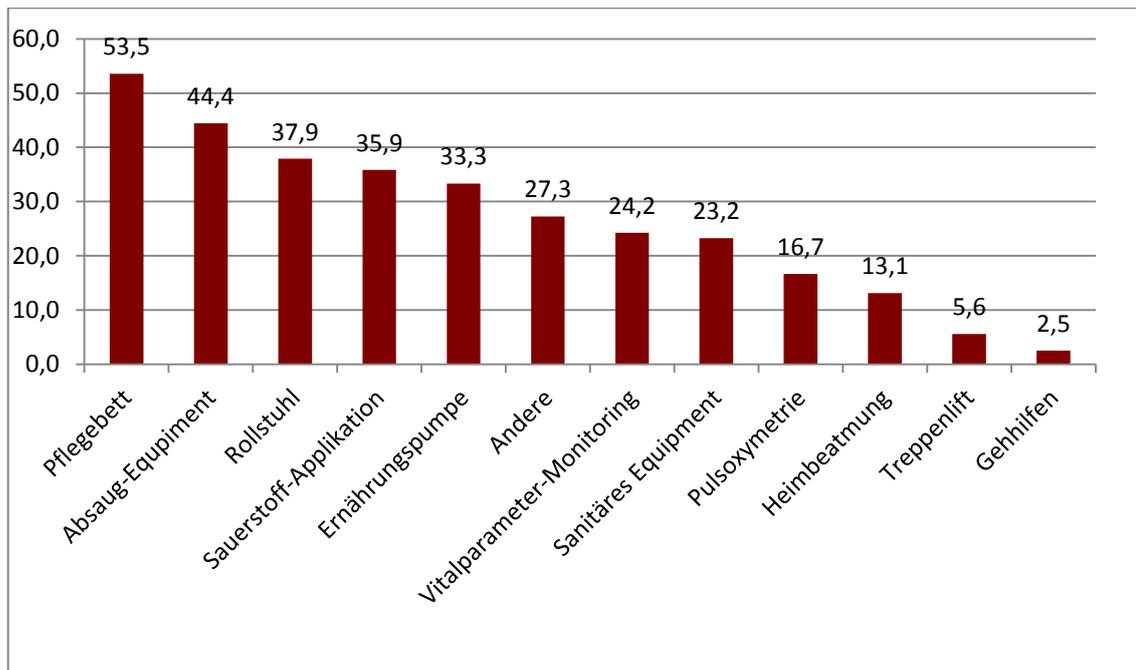


Diagramm 31: Überblick über die relative Häufigkeit der Anwendung von Hilfsmitteln (n=198).

3.6.1 TfSL-Gruppe 1

Insgesamt wurden in dieser Gruppe weniger Hilfsmittel benötigt (32 Patienten, 49,2% benötigten keine Hilfsmittel im Verlauf). Am häufigsten haben die Patienten (33,8%) einen Rollstuhl erhalten. 21,5% haben ein Pflegebett und 18,5% eine Sauerstoff-Applikation erhalten. Alle übrigen Hilfsmittel-Gruppen wurden von unter 10% der Kinder benötigt (vgl. Diagramm 32).

3.6.2 TfSL-Gruppen 2 bis 4

Die Gruppen 3 und 4 verhielten sich ähnlich im Bedarf an Hilfsmitteln. Patienten dieser beiden Gruppen benötigten die meisten Hilfsmittel (Gruppe 3: 83,7% und Gruppe 4: 81,7%).

Pflegebett (Gruppe 3: 67,4%; Gruppe 4: 71,8%) und Absaug-Equipment (Gruppe 3: 73,5%; Gruppe 4: 57,8%) sind am häufigsten eingesetzt worden. Auch Ernährungshilfen wurden in Gruppe 3 und 4 häufiger eingesetzt (Gruppe 3: 53,0%; Gruppe 4: 45,0%) als in Gruppe 1 (vgl. Diagramm 32).

Gruppe 2 hatte, mit Ausnahme der Heimbeatmung, einen geringeren Bedarf an Hilfsmitteln als Gruppe 3 und 4, jedoch einen höheren als Gruppe 1. Das Pflegebett wurde in Gruppe 2 am häufigsten in 61,5% der Fälle genutzt (vgl. Diagramm 32).

Patienten der Gruppe 1 benötigten in diesem Patientenkollektiv einen signifikant geringeren Anteil an Hilfsmitteln als Gruppe 3 ($p=0.001$) und Gruppe 4 ($p<0.001$).

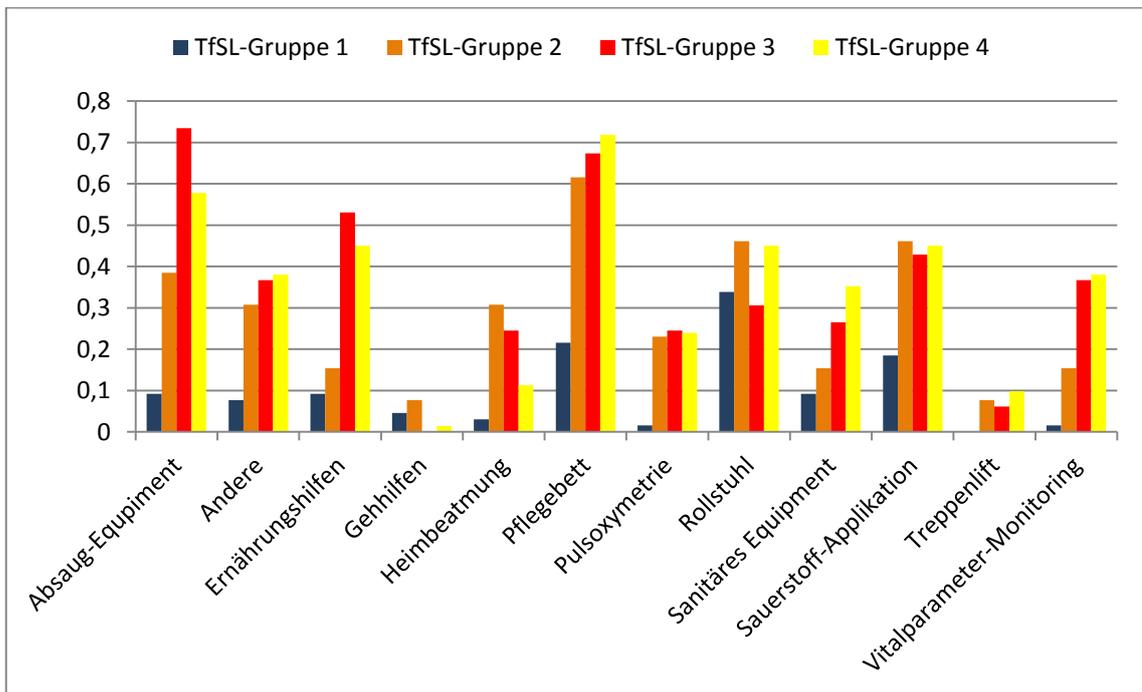


Diagramm 32: Balkendiagramm zur Anwendungshäufigkeit (rel. Häufigkeit) der Hilfsmittelgruppen in den vier TfSL-Gruppen (n=198).

4. Diskussion

Das Ziel dieser Studie war die Charakterisierung der vier TfSL-Gruppen hinsichtlich verschiedener Elemente der ambulanten Palliativversorgung, um aus dieser Kenntnis eine verbesserte Versorgungsplanung zu ermöglichen.

Eingeschlossen wurden demographische Merkmale (Alter, Geschlecht, Ethnik), Daten zur Palliativversorgung (Diagnosen, Versorgungsdauer, Gründe für eine Beendigung, stationäre Wiederaufnahmen, involvierter Kinderarzt, Pflegedienst, Hospizdienst und Sterbeort), Kontaktintensität des Kinderpalliativteams zum Patienten, Gespräche zu den Therapiezielen, aufgetretene Symptome, eingesetzte Medikamente und benötigte Hilfsmittel.

Die Studie weist einige Limitationen auf, die bei der Interpretation berücksichtigt werden sollten. Es handelte sich um eine monozentrische Studie, sodass hier möglicherweise durch besondere Schwerpunkte in der Versorgung ein Bias aufgetreten sein kann. So gab es keine Mukoviszidose-Patienten in diesem Patientenkollektiv und nur wenige primär kardiologisch erkrankte Patienten, was die Ergebnisse teilweise verzerrte. Durch eine geringe Fallzahl in TfSL-Gruppe 2 sollten die Ergebnisse diese Gruppe betreffend in größer angelegten Studien kontrolliert werden. In der Symptomerfassung wurde das Symptom „Schmerz“ nicht miterfasst, weshalb hier nur Spekulationen anhand der erfassten Symptome und Medikamente möglich sind. Außerdem muss bei den Medikamenten berücksichtigt werden, dass BeskiDoc® diese im Verlauf überschrieb. Es konnten also lediglich die zuletzt erfassten Medikamente ausgewertet werden.

Die Ergebnisse dieser Studie sind trotzdem wissenschaftlich vergleichbar. So stellen die Patientenanzahl von 198 Patienten und die Vielzahl an gut dokumentierten Parametern der Palliativversorgung insgesamt Stärken dieser Studie dar, wodurch zu den TfSL-Gruppen 1, 3 und 4 signifikante Aussagen getätigt werden können.

4.1 Allgemeine Ergebnisse

Bei allen lebenslimitierend erkrankten Kindern ist der niedergelassene Pädiater ein unverzichtbarer Part in der medizinischen Versorgung. Die Kooperation zwischen Kinder- und Jugendarzt und dem Kinderpalliativteam ist eng und erlaubt einen Austausch von Informationen über die Familien vor Ort [21]. Die wenigen Ausnahmen in unserer Population ohne kinderärztliche Anbindung beschränken sich auf fünf Säuglinge, die nach kurzer Versorgungsdauer verstarben. Das Lebensalter dieser fünf Kinder betrug 6-56 Tage (vgl. Kapitel 3.1.8 Allgemeine medizinische Versorgung).

Wie vielfältig beschrieben, ist der Wunsch der meisten Familien das Lebensende des Patienten nicht im Krankenhaus, sondern zu Hause zu verbringen [5, 8, 15, 34]. Dreiundsechzig Prozent der Patienten in dem Kollektiv sind zu Hause verstorben (vgl. Kapitel 2.1.7 Sterbeort). So wurde es auch in der Studie von Bender et al. beschrieben [15]. Eine gute Betreuung von ärztlicher, pflegerischer und sozialarbeiterischer Seite ist die Grundlage.

Einen wichtigen Bestandteil in der Versorgung lebenslimitierend erkrankter Kinder und Jugendlicher stellen Gespräche bezüglich Empfehlungen zum Vorgehen in Notfallsituationen dar [15, 35, 36]. Sie sind eine Herausforderung für das betreuende Team [37-39], stellen jedoch eine situativ angepasste Versorgung bereit und verhindern unnötiges Leiden [36, 39]. Die intensiven Bemühungen des Kinderpalliativteams „Sternenboot“ haben für mehr als 90% der Familien EVN-Gespräche möglich gemacht (vgl. Kapitel 3.3.1 Entscheidung zur Aufsetzung von schriftlichen EVN). Es ist wichtig, dass die Patienten und ihre Familien regelmäßig und rechtzeitig mit dem möglichen Vorgehen in Notfallsituationen konfrontiert werden [3, 38], um die aktuelle Situation des Kindes zu reflektieren und ggfs. die EVN an den aktuellen Krankheitszustand des Kindes anzupassen [38-40]. Daher empfiehlt es sich direkt zu Beginn der Versorgung solche Inhalte mit den Eltern zu thematisieren, da Festlegungen in einer stabileren Gesundheitsphase zuverlässiger erfolgen können als in Krisensituationen [3].

Es gibt in allen Gruppen klare Zusammenhänge zwischen der Auswahl des EVN-Inhalts und dem Ort des Versterbens. Keines der Kinder, für die ein Full-Code festgelegt wurde, ist zu Hause verstorben. Im Gegensatz dazu sind die meisten mit einem DNR-

Code zu Hause verstorben (vgl. Kapitel 3.3.5 Sterbeort verglichen mit dem Inhalt der EVN). Der Wunsch der Familien nach Ausschöpfung aller medizinischen Möglichkeiten musste vorwiegend im Krankenhaus erfüllt werden, weshalb alle Kinder auch dort verstarben. Die reine Symptomkontrolle im DNR-Code kann durch das ambulante Kinderpalliativteam zu Hause oder in einem Kinderhospiz durchgeführt werden [10]. Dieser Zusammenhang ist wichtig, um den Eltern die Konsequenzen ihrer Entscheidung bei der Festlegung der Therapieziele nahezu legen und sie auf den somit wahrscheinlicheren Ort des Versterbens der Kinder hinzuweisen.

4.2 TfSL-Gruppe 1

Die TfSL-Gruppe 1 ist definiert durch eine vorgeschaltete kurative Behandlung [1]. In dieser Studie bestand Gruppe 1 ausschließlich aus onkologisch erkrankten Kindern. Sie unterschied sich in den meisten erfassten Daten von den restlichen drei Gruppen deutlich.

Da onkologische Erkrankungen im Laufe des Lebens auftreten und selten bei Geburt bereits bestehen, war das Alter bei Aufnahme in die Palliativversorgung höher als in den übrigen Gruppen (vgl. Kapitel 3.1.2 Alter und Geschlecht).

Die Progredienz der Erkrankungen mit raschem Verlauf und folgendem Tod des Patienten führen zu einer kürzeren Versorgungsdauer (vgl. Kapitel 3.1.5 Dauer der Palliativversorgung). Folglich waren die Kinder selten stabil genug um die Versorgung zu unterbrechen. Neun von zehn Kindern starben im Verlauf der Studie an ihrer Erkrankung (vgl. Kapitel 3.1.6 Gründe für eine Beendigung der Palliativversorgung). Ein zusätzlicher Pflegedienst wurde durch den kurzen Krankheitsverlauf in Gruppe 1 meist nicht notwendig, die Familienmitglieder übernahmen die Pflege der finalen Phase [21].

In TfSL-Gruppe 1 fielen die engmaschigsten Telefonkontakte und Hausbesuche innerhalb der vier Gruppen sowohl geplant als auch ungeplant auf (vgl. Kapitel 3.2 Hausbesuche und Telefonkontakte). Dem zugrunde lagen vermutlich die vergleichsweise hohe Symptomlast (vgl. Kapitel 3.4.1 Symptomlast) und der kurze

Verlauf (vgl. Kapitel 3.1.5 Dauer der Palliativversorgung) bei den pädiatrischen Krebserkrankungen. In TfSL-Gruppe 1 muss ab Beginn der Betreuung eine engmaschige Verlaufskontrolle geplant werden, um Notfalleinsätze zu vermeiden.

Diese Ergebnisse decken sich mit der Studie von Bender et al., in der ebenfalls die Gruppe 1 den höchsten Bedarf an Kontakten zum Kinderpalliativteam aufwies [15]. Mit Berücksichtigung dieser Unterschiede in den Gruppen könnten Notfalleinsätze reduziert werden, indem man die Regelbesuche in Gruppe 1 planmäßig heraufreguliert.

Frühzeitige Gespräche zwischen Eltern und Kinderonkologen in Kooperation mit dem Kinderpalliativteam haben bei 100% der Patienten in TfSL-Gruppe 1 zur schriftlichen Erstellung einer EVN geführt. Die Zeit bis zur Erstellung der EVN war im Vergleich zu den übrigen drei Gruppen am kürzesten (vgl. Kapitel 3.3.1 Entscheidung zur Aufsetzung von schriftlichen EVN und Kapitel 3.3.2 Dauer bis zur schriftlichen Festlegung der EVN).

Bei Eintritt in die SAPPV wurden mit den Eltern die infauste Prognose nach erfolgloser kurativer Therapie und der bald zu erwartende Tod besprochen. Im Gegensatz zu den TfSL-Gruppen 2-4 haben sich die meisten Familien der Gruppe 1 initial für eine DNR-Order als Inhalt der EVN entschieden (keine für einen Full Code) und sind größtenteils dabei geblieben (vgl. Kapitel 3.3.4 Inhalt der EVN). Diese Differenz war am ehesten durch die unterschiedlichen klinischen Verläufe mit rascher Progredienz in TfSL-Gruppe 1 gegenüber den unvorhersehbaren, krisenhaften Verläufen z.B. in TfSL-Gruppe 4 begründet [3].

Erwähnenswert sind in dieser Gruppe auch die Kinder selbst, die, altersbedingt und durch ihre Krankheitserfahrung, in der Regel eher in der Lage sind, den Krankheitsverlauf zu verstehen (vgl. Kapitel 3.1.2 Alter und Geschlecht). Das Alter mit der dadurch bedingten Einwilligungsfähigkeit führte dazu, dass Kinder der Gruppe 1 häufiger in die Besprechung der Therapieziele miteinbezogen werden konnten.

Die Ergebnisse zeigten auch signifikant seltenere stationäre Wiederaufnahmen bei Gruppe 1 (vgl. Kapitel 3.1.7 Notfallmäßige Wiederaufnahmen in die Klinik). Auch das könnte mit der frühen Entscheidung zur DNR-Order zusammengehangen haben.

Patienten der TfSL-Gruppe 1 hatten eine signifikant höhere Wahrscheinlichkeit zu Hause zu versterben als die der Gruppen 3 und 4 (vgl. Kapitel 2.1.7 Sterbeort). Das steht wiederum im Kontrast zur Studie von Bender et al., in der es keine signifikanten Unterschiede im Sterbeort zwischen den TfSL-Gruppen gab [15]. Eine mögliche Erklärung ist die routinemäßige Durchführung des EVN-Gesprächs bei Eintritt in die Versorgung in Gruppe 1, die dieses Patientenkollektiv von dem Benders et al. unterschied.

Außerdem erklärte sich der mit 80,4% sehr hohe Anteil an zu Hause verstorbenen Patienten auch durch die niedrige Rate an stationären Wiederaufnahmen und die häufige Entscheidung zum vollständigen Therapieverzicht. Die Kinder verbrachten mehr Zeit zu Hause, was es wahrscheinlicher machte, dass auch das Lebensende dort stattfand. Zudem ließen sich nosokomiale Infektionen und Komplikationen medizinischer Eingriffe im Krankenhaus auf diese Weise vermeiden [41].

Die häufigsten erfassten Symptome stellten Schwierigkeiten bei Bewegung, Blässe und Schwäche dar (vgl. Kapitel 3.4 Aufgetretene Symptome initial und im Verlauf), was die zehrenden Eigenschaften onkologischer Erkrankungen widerspiegelte. Diese Krankheitsverläufe gehen oft mit Schmerzen einher [22, 42], was sich mit dem hohen Analgetika-Bedarf sowohl an Opioiden als auch an Nicht-Opioiden in der TfSL-Gruppe 1 in dieser Auswertung deckte. Morphin ist laut der Studie von Masman et al. eines der drei am häufigsten applizierten Medikamente am Lebensende [43].

Die TfSL-Gruppe 1 stellte die einzige Gruppe dar, in der im Verlauf fast alle Symptome zunahmen, was die rasche Progredienz der onkologischen Erkrankungen reflektiert. Das Symptom Kribbeln/ Taubheitsgefühl in Händen/ Füßen sowie die Gruppe des Allgemeinbefindens (Müdigkeit/ Fatigue, Schlafstörungen und Schwäche) wurden vorwiegend in Gruppe 1 dokumentiert. Voraussetzung für die Erfassung dieser Symptome war eine verbale Kommunikationsfähigkeit der Patienten. Dies war vor allem in Gruppe 1 gegeben.

Auch bezüglich des Bedarfs an Hilfsmitteln unterschieden sie sich von den anderen Gruppen in dieser Auswertung (vgl. Diagramm 32). Sie benötigten die wenigsten

Hilfsmittel in jeder Kategorie. Ein Rollstuhl, ein Pflegebett und Sauerstoff wurden jedoch auch in Gruppe 1 benötigt. Sie sind Geräte, die häufig am Lebensende benötigt werden unabhängig von der Grunderkrankung [44]. Es gibt keine TfSL-Gruppe, in der diese Hilfsmittel nicht benötigt wurden (vgl. Diagramm 32).

Die TfSL-Gruppe 1 stellte sich zusammenfassend mit den ältesten Patienten bei Aufnahme, der stärksten Symptomlast und dem höchsten Analgetika-Bedarf auf WHO Stufe I-III dar. Der Verlauf dieser Gruppe war rascher als der der übrigen drei Gruppen. Die Patienten der Gruppe 1 benötigten die meisten Kontakte zum Kinderpalliativteam. Sie verstarben häufiger zu Hause. In den EVN kam es fast ausschließlich zur Entscheidung des vollständigen Therapieverzichtes.

4.3 TfSL-Gruppe 2

Die kleine Fallzahl in Gruppe 2 muss bei allen Ergebnissen dieser Arbeit berücksichtigt werden, deckte sich jedoch mit der Studie von Bender et al., in der auch lediglich 4% der Patienten in Gruppe 2 fielen [15].

Die Ergebnisse dieser Gruppe wurden zwar aufgelistet um eine Vergleichbarkeit für nachfolgende Studien zu ermöglichen (vgl. Kapitel 3 Ergebnisse), wurden jedoch zur Vermeidung falscher Rückschlüsse nicht interpretiert.

Um verlässliche Aussagen zu dieser Gruppe tätigen zu können, sollte eine neue Studie mit größerer Fallzahl angelegt werden.

4.4 TfSL-Gruppe 3

TfSL-Gruppe 3 charakterisierte sich vorwiegend durch Progredienz bei längerer Versorgungsdauer und einem primär palliativem Ansatz [1].

So zeigte sich ein eher niedriges Alter bei Aufnahme in die Palliativversorgung von 1,8 Jahren im Median (vgl. Kapitel 3.1.2 Alter und Geschlecht). Erklärbar ist dies durch den hohen Anteil kongenitaler Diagnosen in dieser Gruppe, die von Beginn an eine palliative Versorgung nötig machten [1].

Die gesamte palliative Versorgungsdauer zeigte sich im Vergleich zu den anderen TfSL-Gruppen am längsten, gefolgt von Gruppe 4 (vgl. Kapitel 3.1.5 Dauer der Palliativversorgung). Unterbrechungen der Versorgung zeigten sich ca. dreimal so häufig wie in Gruppe 1. Das Erleben des Studienendes trat ca. fünfmal so häufig auf (vgl. Kapitel 3.1.6 Gründe für eine Beendigung der Palliativversorgung). Auch ungeplante stationäre Wiederaufnahmen traten im Laufe der Palliativversorgung häufiger auf als in Gruppe 1, wobei die Mehrheit der Fälle dennoch komplett ambulant versorgt wurde (vgl. Kapitel 3.1.7 Notfallmäßige Wiederaufnahmen in die Klinik). Die Patienten verstarben zum großen Teil zu Hause.

Ein weiteres Merkmal der Gruppe 3 war ein besonders hoher Anteil an Patienten mit Migrationshintergrund, insbesondere an Familien mit türkischer Herkunft (vgl. Kapitel 3.1.3 Ethnischer Hintergrund).

Zum Ende des Studienzeitraums (am 30.06.2016) wurden in Deutschland vom statistischen Bundesamt 9,0 Millionen Einwohner mit Migrationshintergrund gezählt. Bei einer derzeitigen Bevölkerungsgröße von 82,4 Millionen Einwohnern entsprach dies einem Anteil von 10,9% [45].

Vergleicht man jenen Anteil mit den Ergebnissen dieser Studie, zeigte sich ein höherer Anteil an Familien mit Migrationshintergrund (39,9%) in dieser Kohorte, in Gruppe 3 mit 49,0% fast fünfmal so hoch wie in Deutschland allgemein.

Dieser Umstand sollte insbesondere in Bezug auf die damit häufig einhergehende Sprachbarriere Berücksichtigung finden. Für die medizinischen Inhalte könnte ein professionell ausgebautes Dolmetscher-System gebildet werden [46]. Ergänzende Möglichkeiten bei längerer Betreuung sind beispielsweise Sprachkurse sowie eine Kontaktaufnahme zu anderen Eltern gleicher Herkunft [46].

Ebenfalls empfiehlt es sich den Hintergrund der Familien zu berücksichtigen, in dem „Fremdheit, Heimweh [...] oder hohe Erwartungen an das zivilisierte Ausland“ die Versorgung erschweren können [46].

Eine Erklärung für den hohen Anteil an Familien mit Migrationshintergrund könnte in der verbreiteten Konsanguinität von Eltern bei türkischen Immigranten liegen [47], die

mit einer erhöhten Wahrscheinlichkeit für angeborene Erkrankungen einhergeht [48, 49]. Unterstützen lässt sich diese Feststellung mit einer dänischen Studie von Afzal et al., in der eine vier bis fünffach erhöhte Kindersterblichkeit bei türkischen Immigranten aufgrund von Erberkrankungen durch Blutsverwandtschaft beschrieben wurde [48]. Auch in den Niederlanden konnten Schulpen et al. einen Zusammenhang zwischen türkischer Herkunft der Familien und erhöhter Sterblichkeit von Kindern aufgrund von angeborenen Erkrankungen nachweisen [49].

In der Studienpopulation sind, insbesondere in Gruppe 3, besonders türkische Migranten deutlich vertreten und keins der anderen östlichen Länder, wie z.B. Afghanistan und Pakistan, in denen laut der Studie von Afzal et al. ebenfalls eine hohe Konsanguinität herrschte [48]. Dies korreliert jedoch mit dem hohen Anteil an türkischer Bevölkerung in Deutschland [45]. Damit sind türkische Familien, die 15,7% aller Immigranten ausmachen, mit Abstand die am stärksten vertretene Gruppe in Deutschland, gefolgt von polnischen Familien mit 7,8% [45].

Ein kooperierender, ambulanter Pflegedienst sowie ein Kinderhospizdienst kamen in Gruppe 3 vergleichsweise häufig zum Einsatz (vgl. Kapitel 3.1.8 Allgemeine medizinische Versorgung). In dieser Gruppe stand oft bei Diagnosestellung fest, dass die Patienten schwerstbehindert waren und selbstständig nichts zur Pflege beitragen konnten. Daher war ein Pflegedienst zur Entlastung der Angehörigen häufiger notwendig [21].

Ungeplante Hausbesuche durch das Kinderpalliativteam wurden eher selten notwendig (vgl. Kapitel 3.2 Hausbesuche und Telefonkontakte), was an der vorausschauenden Planung des Kinderpalliativteams und an dem kooperierenden Pflegedienst liegen könnte, der den Eltern beratend und versorgend zur Seite stand.

In den EVN wurde in Gruppe 3 selten die DNR-Order ausgewählt und meistens kein oder nur ein teilweiser Therapieverzicht festgelegt (vgl. Kapitel 3.3.4 Inhalt der EVN). Eine Mitentscheidung der Patienten konnte bei meist jungem Alter und schwerer Entwicklungsverzögerung und somit fehlendem Krankheitsverständnis nicht erfolgen. Die Festlegung über die EVN geschah daher durch die Eltern.

In einer fortführenden Auswertung der Daten zu TfSL-Gruppe 4 im Rahmen einer weiteren Dissertation zeigte sich der Trend, dass türkische Familien seltener einen Therapieverzicht in den EVN festlegten, während deutschstämmige Familien sich häufiger für den DNR-Code entschieden [50]. Diskutiert wurde hier der kulturelle Unterschied im Hinblick auf Verantwortungsübernahme der Eltern bezüglich Leben und Tod [50, 51]. Auch dies sollte in den Gesprächen berücksichtigt werden und gegebenenfalls bewusst darauf eingegangen werden.

Das häufigste Symptom der Gruppe 3 war ebenso wie in allen anderen Gruppen die Bewegungseinschränkung. Darauf folgten Schluckstörungen, sowie Hypersekretion/salivation, Blässe, Spastik und Krampfanfälle (vgl. Kapitel 3.4 Aufgetretene Symptome initial und im Verlauf). Auch Zernikow beschrieb Schluckstörungen und Hypersekretion/-salivation bei schweren Mehrfachbehinderungen und neurologisch erkrankten Kindern als häufige Probleme [52].

Analgetika kamen auch in dieser Gruppe fast bei jedem zweiten (WHO-Stufe I) bzw. bei jedem dritten Patienten (WHO-Stufe II und III) zum Einsatz (vgl. Tabelle 11). Obwohl Morphin in der pädiatrischen Palliativmedizin häufig neben der Indikation Schmerz auch bei Atemnot eingesetzt wird [53], muss man berücksichtigen, dass Schmerzen bei Kindern und besonders bei schwerstmehrfach behinderten Kindern häufig unterschätzt und aufgrund dessen unzureichend behandelt werden [54, 55]. Analgesie ist demnach sicher relevant in der Symptomkontrolle. Eine gute Schulung im Umgang mit den analgetischen Medikamenten in der ambulanten Palliativversorgung ist daher wichtig, nicht zuletzt auch um häufig auftretende Unsicherheiten bezüglich Opioiden zu minimieren [32].

Die am häufigsten verordnete Medikamentengruppe in Gruppe 3 bilden die Antikonvulsiva, korrelierend mit den häufig beobachteten Krampfanfällen (vgl. Kapitel 3.5 Verabreichte Medikamente zur Symptomkontrolle). Außerdem kam der Aspekt der Sedierung bei Unruhe durch die in dieser Gruppe eingeschlossenen Benzodiazepine hinzu. Masman et al. belegten in einer Studie, dass Midazolam, neben Morphin und Haloperidol, eines der drei häufigsten Medikamente war, die in der letzten Lebensphase bei Erwachsenen appliziert wurden [43]. Auch Zernikow beschrieb in seinem Buch

„Palliativversorgung von Kindern, Jugendlichen und jungen Erwachsenen“ den hohen Einsatz von Benzodiazepinen in der Palliativversorgung [52, 56]. Analog zu den hier erhobenen Ergebnissen beschrieben Garske et al. in einer Studie zur pädiatrischen Hospiz-Versorgung die Antikonvulsiva als die häufigsten applizierten Medikamente [44].

Die zweithäufigste Medikamenten-Gruppe stellten Hormone/ Vitamine und Nahrungsergänzungsmittel dar. Dies kam unter anderem durch die Indikation zur Verordnung von Vitamin D bei chronisch erkrankten Kindern und Jugendlichen mit zum einen dauerhafter Einnahme von Medikamenten, die den Vitamin D-Haushalt beeinflussen (z.B. einige Antikonvulsiva) und zum anderen langfristiger Immobilisation zustande [57, 58].

Patienten der Gruppe 3 benötigten signifikant mehr Hilfsmittel als die der Gruppe 1. Am häufigsten wurden Pflegebett, Absaug-Equipment sowie Ernährungshilfen benötigt (vgl. Diagramm 32). Dies korreliert mit den häufigsten Symptomen im Sinne der Schwierigkeiten bei Bewegung, Schluckstörungen und Hypersekretion/ -salivation.

Zusammenfassend charakterisiert Gruppe 3 das junge Alter bei Aufnahme, der hohe Anteil an Familien mit Migrationshintergrund und die lange Dauer der Palliativversorgung. Ein ergänzender Pflegedienst wurde häufig notwendig, ebenso wie Hilfsmittel. Ein Therapieverzicht in Notfallsituationen wurde selten gewünscht, die Patienten verstarben meistens im Krankenhaus.

4.5 TfSL-Gruppe 4

Gruppe 4 schloss Patienten ein, die nicht-progrediente Erkrankungen aufwiesen mit häufigen und unvorhersehbar auftretenden Komplikationen im Verlauf [1, 19].

Das Alter bei Aufnahme zeigte sich im durchschnittlichen Bereich der vier Gruppen, also fiel Gruppe 4 weder durch ein hohes noch durch ein junges Alter der Kinder auf (vgl. Diagramm 2). Die Versorgungsdauer zeigte sich lang mit der größten Spannweite in den vier Gruppen (vgl. Kapitel 3.1.5 Dauer der Palliativversorgung). Die meisten Kinder überlebten das Ende der Studie (vgl. Kapitel 3.1.6 Gründe für eine Beendigung

der Palliativversorgung), was unter anderem ein großer Unterschied zur Palliativversorgung der Erwachsenen ist, die vor allem in der Lebensendphase stattfindet [7, 59, 60]. Ein ergänzender Pflegedienst wurde, wie in Gruppe 3, auch hier in der Mehrzahl der Fälle notwendig.

Der Krankheitsverlauf zeigte sich insgesamt unabsehbar [19]. Krisenhafte Verläufe, meist im Sinne von Infektionen oder Blutungen konnten im Verlauf zur raschen Verschlechterung der Kinder manchmal mit tödlichem Ausgang führen. Dies bedingte die häufigsten ungeplanten Wiederaufnahmen in den vier Gruppen dieser Studie (vgl. Kapitel 3.1.7 Notfallmäßige Wiederaufnahmen in die Klinik). Die Patienten zeigten auf der anderen Seite häufige Phasen in stabiler Gesundheit, weshalb der Wunsch der Familien nach einer Fortführung der medizinischen Behandlung groß war. Stationäre Wiederaufnahmen wurden auch daher häufiger gewünscht.

Durch diese stark variierenden Verläufe kam es häufiger als in den übrigen Gruppen zu Pausierungen der Versorgung auf Grund des stabilen Allgemeinzustandes des Kindes (vgl. Kapitel 3.1.6 Gründe für eine Beendigung der Palliativversorgung).

Ein Ziel der ambulanten Palliativversorgung sollte sein, durch eine 24-h-Bereitschaft notfallmäßige Wiederaufnahmen zu vermeiden, um dem Patienten mit seinen Angehörigen Krankenhausaufenthalte zu ersparen [61]. Da der Wunsch der meisten Patienten eine überwiegende Betreuung zu Hause ist, sollte versucht werden, dort den größten Teil der medizinischen Versorgung stattfinden zu lassen [5, 15, 34, 62].

Die Aufnahme in ein Kinderhospiz fiel in dieser Auswertung nicht unter die notfallmäßigen Wiederaufnahmen, da Entlastungsaufenthalte der Eltern/ Pflegenden und die Abwechslung für die Kinder hier im Vordergrund standen [21, 63]. Damit unterschieden sie sich von den Erwachsenen-Hospizen, in denen insbesondere Menschen kurz vor dem Versterben aufgenommen werden [63].

In einer weiteren Dissertation zur TfSL-Gruppe 4 dieser Kohorte wurde ein statistisch signifikanter Zusammenhang zwischen der PaPaS-Scale (Paediatric Palliative Screening Scale) und sowohl dem Versterben als auch dem Pausieren der Versorgung gefunden [50]. Dieser Score beinhaltet fünf Aspekte der Palliativversorgung (Krankheitsverlauf

und Befinden, Einschätzung des Therapieerfolges, Symptome, Wünsche des Patienten, Einschätzung der Lebenserwartung) und wurde erstellt, um Kinder mit lebenslimitierenden Erkrankungen nach ihrer Dringlichkeit zur Benötigung einer palliativen Versorgung einzusortieren [50, 64]. Zukünftig ergeben sich somit nicht nur durch die TfSL-Gruppenzugehörigkeit, sondern auch durch den PaPaS-Score, prognostische Hinweise, die über den Verlauf der Versorgung Auskunft geben.

In TfSL-Gruppe 4 waren die Abstände zwischen den Hausbesuchen durch das Kinderpalliativteam auf Grund der gesundheitlich stabilen Phasen der Patienten lang, notfallmäßige Hausbesuche waren selten (vgl. Kapitel 3.2 Hausbesuche und Telefonkontakte).

Bei Gesprächen zu Therapiezielen und Therapieverzicht entschieden sich die Sorgeberechtigten in der TfSL-Gruppe 4 am seltensten von allen vier Gruppen für den DNR-Code als Inhalt ihrer EVN (vgl. Kapitel 3.3.4 Inhalt der EVN). Die Prognose der Erkrankung war durch die langen, variablen Verläufe und die seltenen Diagnosen für die Angehörigen schwer einschätzbar. Die Kinder waren häufig kognitiv durch multiple zerebrale Beeinträchtigungen einhergehend mit den Diagnosen nicht in der Lage an der Entscheidung mitzuwirken. Die Festlegung für Notfallsituationen erfolgte daher, ähnlich wie in Gruppe 3, durch die Eltern.

Die Symptomlast war in Gruppe 4 am zweithöchsten, jedoch konnte die Anzahl an vorhandenen Symptomen über den Verlauf fast halbiert werden. Das häufigste aufgetretene Symptom stellte wieder die Bewegungsschwierigkeit dar. Weitere häufige Symptome waren die gleichen wie in Gruppe 3: Spastik und Schluckstörungen, sowie Krampfanfälle, Hypersekretion/ -salivation und Blässe (vgl. Kapitel 3.4 Aufgetretene Symptome initial und im Verlauf).

Aus der weiterführenden Dissertation zu dieser Studienpopulation ging hervor, dass Schwierigkeiten bei Bewegung nicht nur das häufigste, sondern auch das stärkste Symptom war [50]. Eine qualitative Untersuchung der Symptome erfolgte in dieser Dissertationsschrift nicht.

Die häufigsten Symptomgruppen stellten die neurologischen Symptome und die gastrointestinalen Symptome dar. Auch Feudtner et al. beschrieben 2011 genetische und neuromuskuläre Probleme als führend in der pädiatrischen Palliativmedizin [65].

Medikamente spielen in der Palliativversorgung eine andere Rolle als in den übrigen Bereichen der Medizin. Ziel ist hierbei eine Symptomlinderung und keine kurative Intention [7, 59, 66]. Orale oder inhalative Medikamente werden in der Palliativversorgung, insbesondere in der Therapie der Schmerzen, der intravenösen Applikation vorgezogen, da diese ohne speziellen Zugang und im häuslichen Umfeld applizierbar sind [22, 67].

Die meist benötigte Gruppe an Medikamenten war die der Antikonvulsiva mit über 80% (vgl. Kapitel 3.5.1 Allgemeine Auswertung), was zu den häufig auftretenden Krampfanfällen und der meist neurologischen Grunderkrankung der Patienten passte.

Medizinische Hilfsmittel sind allgegenwärtig in der palliativen Versorgung [44, 68]. Sie erleichtern der Familie und anderen Pflegenden den Umgang mit dem kranken Kind. Viele werden von den Krankenkassen übernommen [69]. Der Bedarf an Hilfsmitteln in dieser Gruppe war insgesamt hoch. Pflegebett, Absaug-Equipment, Rollstuhl, Zubehör zur Sauerstoff-Applikation und Ernährungszubehör stellten die fünf häufigsten Gruppen dar (vgl. Kapitel 3.6 Hilfsmittel). Das spiegelte das Ergebnis des häufigsten Symptoms (Schwierigkeiten bei Bewegung) wider, wofür unter anderem zur Mobilisierung Rollstühle und Pflegebetten benötigt wurden. Der Rollstuhl und das Pflegebett wurden auch in einer Studie von Zernikow et al. auf einer Kinderpalliativstation als die am meisten benötigten Hilfsmittel identifiziert [44].

Die häufig aufgetretene Dysphagie führte in dieser Gruppe zu einer hohen Notwendigkeit an Absaug-Equipment und Ernährungszubehör.

Der insgesamt hohe Bedarf an Hilfsmitteln war mehreren Gründen zuzuordnen: Zum einen gingen die komplexen neurologischen Störungen der Kinder der Gruppe 4 mit einem hohen Pflegeaufwand und Unterstützungsbedarf von Geräten einher. Darüber hinaus unterlag Gruppe 4 einer signifikant längeren Versorgungsdauer, sodass beispielsweise in Gruppe 1 bei kurzer Versorgung die Hilfsmittel nicht mehr benötigt

wurden (vgl. Kapitel 3.1.5 Dauer der Palliativversorgung). Auch die häufigere Anbindung an einen Pflegedienst in Gruppe 4 könnte mit dem größeren Bedarf an Hilfsmitteln zusammenhängen (vgl. Kapitel 3.1.8 Allgemeine medizinische Versorgung).

Zusammenfassend kann man den Erkrankungsverlauf von Patienten dieser Gruppe als sehr variabel charakterisieren. Dies schlug sich nieder in häufigeren stationären Wiederaufnahmen, jedoch auch häufigeren Pausierungen der Versorgung aufgrund einer stabilen Gesundheit. Es gab häufig den Wunsch nach vollständiger Ausschöpfung der Maximaltherapie in Notfallsituationen. Die Versorgungsdauer war gemeinsam mit Gruppe 3 die längste aller Gruppen.

4.6 Zusammenfassung

Der Unterschied zwischen TfSL-Gruppe 1 und Gruppe 3 und 4 wurde deutlich.

Gruppe 1 hatte eine aufwändige, jedoch insgesamt kurze Palliativversorgung, während die Gruppen 3 und 4 einen längeren, aber weniger intensiven Verlauf hatten.

Es empfiehlt sich gemäß diesen Ergebnissen für Kinder mit onkologischen Diagnosen von vorneherein mehr Zeit einzuplanen und frühzeitig eine mögliche Schmerztherapie zu berücksichtigen. Bei der Verordnung von Hilfsmitteln hingegen sollte der Schwerpunkt eher auf Gruppe 3 und 4 gelegt werden.

Auch in den Therapieziel-Gesprächen unterschied sich Gruppe 1. Die Familien hatten signifikant häufiger DNR als Inhalt und in Zusammenhang damit eine höhere Wahrscheinlichkeit zu Hause zu versterben als in Gruppe 3 und 4. Auch stationäre Wiederaufnahmen waren seltener. Der Hintergrund könnte die routinemäßige Durchführung eines EVN-Gesprächs bei Eintritt in die SAPPV für Gruppe 1 sein. Die Korrelation zwischen dem Versterben zu Hause und dem DNR-Code als Inhalt der EVN bzw. zwischen dem Versterben im Krankenhaus und dem Full Code als EVN war deutlich und muss den Familien zukünftig bewusst gemacht werden.

5. Schlussfolgerung

Die vier TfSL-Gruppen lassen eine übersichtliche Zuordnung der unterschiedlichen Diagnosen zu ähnlichen Krankheitsverläufen in der pädiatrischen Palliativversorgung zu. Allein die in dieser Studie aufgenommenen 97 verschiedenen Diagnosen bei einem Patientenkollektiv von 198 Kindern beweisen, wie nötig eine solche Gruppierung in ähnliche Krankheitsverläufe ist. Man erhält mit einer Einteilung der Patienten nur nach Diagnosen keinen Überblick über die Bedürfnisse während der Palliativversorgung.

Die signifikanten Unterschiede im Gruppenvergleich legen nahe, dass eine Zuordnung zu entsprechenden Gruppen zu Beginn der Palliativversorgung für Ärzte, wie auch für Patienten und Angehörige, erleichternd und zeitsparend sein kann. So kann eine genauere und damit verbesserte Versorgungsplanung ermöglicht werden.

Somit lassen sich schon bei Aufnahme Behandlungspläne über vermutlich notwendig werdende Hilfsmittel, Medikamente, Dauer und Umfang der Palliativversorgung sowie auch Therapieziel-Gespräche erstellen, die frühzeitig mit den Patienten und Angehörigen besprochen werden können.

Jeder Patient muss selbstverständlich als Individuum behandelt werden. Orientierende Behandlungspläne können den Behandlern mithilfe der Gruppen jedoch den Weg über den bevorstehenden Krankheitsverlauf weisen.

Die Kenntnis der verschiedenen Krankheitsverläufe und Bedürfnisse innerhalb der vier Gruppen sichert eine angepasste Versorgung und erhöht letztlich die Lebensqualität der Patienten und ihrer Familien am Lebensende.

Desweiteren bietet diese Arbeit viele Ansätze für neue Studien und beweist, wie groß die Notwendigkeit ist. Sinnvoll wäre es in Zukunft auf Grundlage dieser Daten eine prospektive multizentrische Studie mit höheren Patientenzahlen zu den einzelnen Kategorien der Palliativversorgung einzuleiten, um die Ergebnisse und ihre Anwendbarkeit in mehreren Zentren zu vergleichen und Handlungsempfehlungen auf breiten wissenschaftlichen Datenbasen aufzubauen. Ebenso wäre ein Vergleich mit den subjektiven Bedürfnissen der Familien in Form von Fragebögen sinnvoll, um eine

qualitative Bewertung der pädiatrischen Palliativversorgung auf Grundlage der hier erzeugten Handlungsempfehlungen zu ergänzen.

6. Anhang

6.1 Begriffsverzeichnis

EVN-Gespräch (Empfehlungen zum Vorgehen in Notfallsituationen)/ Therapieziel-Gespräch/ Besprechung der Therapieziele

Dieser Begriff beschreibt ein Gespräch zwischen dem Kinderpalliativteam und der betroffenen Familie, in dem die Vorgehensweise in lebensbedrohlichen Situationen und am Lebensende besprochen wurde. Die Eltern können gemeinsam mit den Fachleuten überlegen und schriftlich als EVN festhalten, welche Maßnahmen sie wünschen und welche nicht.

Eltern

Der Begriff Eltern wurde für die jeweiligen pflegenden Angehörigen des Patienten verwendet und umfasst sowohl verheiratete als auch nicht verheiratete Eltern. Ebenso sind damit Pflegeeltern, alleinerziehende Väter oder Mütter und jegliche Personen, die die Elternrolle aus verschiedenen Gründen übernommen haben, gemeint.

EVN (Empfehlungen zum Vorgehen in Notfallsituationen)

Die EVN beschreiben ein standardisiertes Dokument, in dem Wünsche der Familien zur Therapie bzw. zum Therapieverzicht in akut lebensbedrohlichen Situationen festgehalten werden. Dieses Dokument bildet die Verschriftlichung der EVN-Gespräche ab und wurde nicht von den Eltern, sondern nur von den anwesenden Mitgliedern des Kinderpalliativteams unterschrieben. Sie kann jederzeit mündlich oder schriftlich widerrufen werden.

Patient/ Kind

Mit dem Begriff Patient oder Kind ist die erkrankte Person gemeint. Eingeschlossen sind damit auch Personen über 18, also junge Erwachsene, deren Erkrankung im Kindes- oder Jugendalter diagnostiziert wurde und eine typische Erkrankung dieses Alters darstellt.

Palliativversorgung

Unter den Begriff Palliativversorgung fällt in dieser Arbeit insbesondere die spezialisierte ambulante Palliativversorgung (SAPV). Versicherte der gesetzlichen Krankenkassen haben unter gewissen Umständen einen Anspruch auf eine solche ambulante Versorgung bei lebenslimitierenden Erkrankungen [61].

Für Kinder besteht ein gesonderter Begriff der spezialisierten ambulanten pädiatrischen Palliativversorgung (SAPPV), da die Versorgung von Kindern zeitaufwändiger, spezieller, schwer vorhersehbar ist und ein anderes Krankheitsspektrum umfasst, als die Erwachsenen-Palliativversorgung [10]. Sie beinhaltet neben der Versorgung der erkrankten Kinder auch die gesamte Familie [7].

6.2 Diagramm-Verzeichnis

Diagramm 1: Die Verteilung der Patientenzahl in den einzelnen TfSL-Gruppen (absolute Anzahl mit n=198)	16
Diagramm 2: Alter im Median bei Aufnahme in die Palliativversorgung mit allen Patienten eingeschlossen (y-Achse: Alter in Jahren; n=198).	19
Diagramm 3: Das Aufnahmealter und das Alter bei Tod der Patienten im Median mit nur im Studienzeitraum verstorbenen Patienten (y-Achse: Alter in Jahren; n=106).....	20
Diagramm 4: Ethnische Herkunft der Eltern des Patientenkollektivs (absolute Anzahl; n=198).....	20
Diagramm 5: Ethnischer Hintergrund der Eltern (y-Achse: Anteil der Gruppe in Prozent mit n=198).....	21
Diagramm 6: Dauer der Palliativversorgung in Tagen im Median (n=198).....	27
Diagramm 7: Spannbreite der Dauer der Palliativversorgung in Tagen im Median (n=198).....	28
Diagramm 8: Gründe für eine Beendigung der Palliativversorgung (n=198); y-Achse: Anteil der Gruppe in Prozent.	30
Diagramm 9: Notfallmäßige Wiederaufnahmen ins Krankenhaus; keine vs. mindestens eine Wiederaufnahme (n=198); y-Achse: Anteil der Gruppe in Prozent.	31
Diagramm 10: Lebensalter der Patienten ohne kinderärztliche Anbindung in palliativer Versorgung (n=5); y-Achse: Lebensalter in Tagen.	32
Diagramm 11: Involvierter Pflegedienst in die Palliativversorgung aufgeschlüsselt in die vier TfSL-Gruppen (Together for short lives) (n=198); y-Achse: Anteil der Gruppe in Prozent.	32
Diagramm 12: Involvierter Kinderhospizdienst in die Palliativversorgung aufgeschlüsselt in die vier TfSL-Gruppen (n=198); y-Achse: Anteil der Gruppe in Prozent.	33
Diagramm 13: Ort des Versterbens am Lebensende bei lebenslimitierend erkrankten Kindern und Jugendlichen ausgeschlüsselt in die vier TfSL-Gruppen (n=106); y-Achse: Anteil der Gruppe in Prozent.	34

Diagramm 14: Hausbesuche (geplant/ ungeplant) und Telefonkontakte vom Kinderpalliativteam „Sternenboot“ (n=198) aufgeschlüsselt nach TfSL-Gruppen.	35
Diagramm 15: Therapieziele und die Inhalte des Gesprächs nach den vier TfSL-Gruppen aufgeschlüsselt (prozentuale Anzahl bei n=179 mit schriftlichen EVN); y-Achse: Patientenanzahl in Prozent von allen der jeweiligen Gruppe mit EVN.....	38
Diagramm 16: Mittlere Symptomlast zu Beginn und im Verlauf (Start +30 Tage = die ersten 30 Tage der Palliativversorgung; Ende -30 Tage = die letzten 30 Tage der Versorgung); absolute Anzahl an Symptomen mit insgesamt 34 Symptomen (n=169).	41
Diagramm 17: Relatives Auftreten der einzelnen Symptome zu Beginn und im Verlauf der Palliativversorgung der TfSL-Gruppe 1 (Start +30 Tage = die ersten 30 Tage der Palliativversorgung; Ende -30 Tage = die letzten 30 Tage der Versorgung) (n=63).	43
Diagramm 18: Relatives Auftreten der Symptomgruppen zu Beginn und im Verlauf der Palliativversorgung der TfSL-Gruppe 1 (Start +30 Tage = die ersten 30 Tage der Palliativversorgung; Ende -30 Tage = die letzten 30 Tage der Versorgung) (n=63).	44
Diagramm 19: Relatives Auftreten der einzelnen Symptome zu Beginn und im Verlauf der Palliativversorgung der TfSL-Gruppe 2 (Start +30 Tage = die ersten 30 Tage der Palliativversorgung; Ende -30 Tage = die letzten 30 Tage der Versorgung) (n=11).	45
Diagramm 20: Relatives Auftreten der Symptomgruppen zu Beginn und im Verlauf der Palliativversorgung der TfSL-Gruppe 2 (Start +30 Tage = die ersten 30 Tage der Palliativversorgung; Ende -30 Tage = die letzten 30 Tage der Versorgung) (n=11).	46
Diagramm 21: Relatives Auftreten der einzelnen Symptome zu Beginn und im Verlauf der Palliativversorgung der TfSL-Gruppe 3 (Start +30 Tage = die ersten 30 Tage der Palliativversorgung; Ende -30 Tage = die letzten 30 Tage der Versorgung) (n=38).	47
Diagramm 22: Relatives Auftreten der Symptomgruppen zu Beginn und im Verlauf der Palliativversorgung der TfSL-Gruppe 3 (Start +30 Tage = die ersten 30 Tage der Palliativversorgung; Ende -30 Tage = die letzten 30 Tage der Versorgung) (n=38).	48
Diagramm 23: Relatives Auftreten der einzelnen Symptome zu Beginn und im Verlauf der Palliativversorgung der TfSL-Gruppe 4 (Start +30 Tage = die ersten 30 Tage der Palliativversorgung; Ende -30 Tage = die letzten 30 Tage der Versorgung) (n=57).	49

Diagramm 24: Relatives Auftreten der Symptomgruppen zu Beginn und im Verlauf der Palliativversorgung der TfSL-Gruppe 4 (Start +30 Tage = die ersten 30 Tage der Palliativversorgung; Ende -30 Tage = die letzten 30 Tage der Versorgung) (n=57).	50
Diagramm 25: Anwendung von Analgetika WHO-Stufe I innerhalb der vier TfSL-Gruppen (n=198); y-Achse: Rel. Häufigkeit in Prozent.	52
Diagramm 26: Anwendung von Spasmolytika (incl. Baclofen) innerhalb der vier TfSL-Gruppen (n=198); y-Achse: Rel. Häufigkeit in Prozent.	53
Diagramm 27: Substitution von Hormonen/ Vitaminen/ Nahrungsergänzungsmitteln innerhalb der vier TfSL-Gruppen (n=198); y-Achse: Rel. Häufigkeit in Prozent.	53
Diagramm 28: Medikamentenanwendung der Hypnotika innerhalb der vier TfSL-Gruppen (n=198); y-Achse: Rel. Häufigkeit in Prozent.	54
Diagramm 29: Anwendung von inhalativen Medikamenten innerhalb der vier TfSL-Gruppen (n=198); y-Achse: Rel. Häufigkeit in Prozent.	55
Diagramm 30: Anwendung von Opiaten innerhalb der vier TfSL-Gruppen (n=198); y-Achse: Rel. Häufigkeit in Prozent.	56
Diagramm 31: Überblick über die relative Häufigkeit der Anwendung von Hilfsmitteln (n=198).	57
Diagramm 32: Balkendiagramm zur Anwendungshäufigkeit (rel. Häufigkeit) der Hilfsmittelgruppen in den vier TfSL-Gruppen (n=198).	58

6.3 Tabellenverzeichnis

Tabelle 1: TfSL-Gruppen Übersicht (enthält die folgenden Quellen: [13], [19], [1], [20], [14], [22], [17], [5], [18]).....	5
Tabelle 2: Demographische Daten des Patientenkollektivs (n = 198) in Abhängigkeit von den TfSL-Gruppen.....	17
Tabelle 3: Ethnischer Hintergrund der Eltern des Patientenkollektivs aufgeschlüsselt nach den TfSL-Gruppen mit dem Schwerpunkt auf dem türkischen Anteil (n=198)	22
Tabelle 4: Liste aller vorhandenen Diagnosen aus TfSL-Gruppe 1	23
Tabelle 5: Liste aller vorhandenen Diagnosen aus TfSL-Gruppe 2	24
Tabelle 6: Liste aller vorhandenen Diagnosen aus TfSL-Gruppe 3	25
Tabelle 7: Liste aller vorhandenen Diagnosen aus TfSL-Gruppe 4	26
Tabelle 8: Signifikanzen verschiedener Variablen im Gruppenvergleich; grün: <0,05 .	34
Tabelle 9: Vergleich des Sterbeortes mit dem Inhalt der EVN bei den verstorbenen Kindern, bei denen EVN vorlagen (n=99) [3]	39
Tabelle 10: Übersicht der statistischen Daten zu den Therapiezielen (n=198) [3].....	39
Tabelle 11: Übersicht der Medikamentengruppen mit ihrer Anwendungshäufigkeit in den einzelnen Gruppen in absoluter Anzahl und in Prozent (n=198).....	51
Tabelle 12: Die Signifikanz im Gruppenvergleich mit verschiedenen Medikamentenanwendungen (n=198); grün= p<0,05.	51

6.4 Literaturverzeichnis

1. Widdas, D., K. McNamara, and F. Edwards, *A Core Care Pathway for Children with Life-limiting and Life-threatening Conditions*. 2013.
2. Hoell, J.I., et al., *Facing the large variety of life-limiting conditions in children*. *European Journal of Pediatrics*, 2019. **178**(12): p. 1893-1902.
3. Hoell, J.I., et al., *Advance care planning and outcome in pediatric palliative home care*. *Oncotarget*, 2017.
4. World Health Organisation, *Definition of Palliative Care*. 2002.
5. Craig, F., et al., *IMPaCCT: Standards pädiatrischer Palliativversorgung in Europa*. *Der Schmerz*, 2008. **22**(4): p. 401-408.
6. *Kassenärztliche Vereinigung Nordrhein, Vertrag über die Erbringung Spezialisierter ambulanter Palliativversorgung (SAPV) in Nordrhein*. 2007: Düsseldorf.
7. Zernikow, B., *Palliativversorgung von Kindern, Jugendlichen und jungen Erwachsenen - Strukturelle und organisatorische Grundlagen*. 2013, Springer-Verlag Berlin Heidelberg. p. 4, 5, 12, 21, 23.
8. Kratel, U., *Fortschritte in der ambulanten Palliative Care-Versorgung in Deutschland – Eine Bestandsaufnahme*. *Deutsche Zeitschrift für Onkologie*, 2014: p. 8-15.
9. Levine, D., et al., *Best practices for pediatric palliative cancer care: A primer for clinical providers*. *J Support Oncol*, 2013. **11**(3): p. 114-125.
10. Zernikow, B., et al., *Mustervertrag zur Spezialisierten Ambulanten Pädiatrischen Palliativversorgung (SAPPV)*. 2009. p. 1-16.
11. Hahn, J., J. Klasen, and C.F. Classen, *Bestandsaufnahme der ambulanten pädiatrischen Palliativversorgung in Mecklenburg-Vorpommern – Situation vor Aufbau einer SAPPV*. *Palliativmedizin*, 2012. **13**(05): p. FV36.
12. Kuhlen, M., et al., *Häusliche Palliativversorgung von Kindern: Eine Meinungsumfrage bei verwaisten Eltern nach unheilbarer onkologischer Erkrankung*. *Klinische Pädiatrie*, 2014. **226**(3): p. 182-187.
13. Wood, F., et al., *Disease trajectories and ACT/RCPCH categories in paediatric palliative care*. *Palliative Medicine*, 2010. **24**(8): p. 796-806.
14. Goldman, A., et al., *Palliative Care for Young People Aged 13 – 24*. September 2011.
15. Bender, H.U., et al., *Let's Bring Her Home First; Patient Characteristics and Place of Death in Specialized Pediatric Palliative Home Care*. *Journal of Pain and Symptom Management*, 2017. **54**(2): p. 159-166.
16. Hoell J. I., et al., *Palliative care for children with a yet undiagnosed syndrome*. *European Journal of Pediatrics*, 2017 Oct: p. 1319-1327.

17. *Chambers, L., et al., A Guide to the Development of Children's Palliative Care Services. 2009: Bristol. p. 38.*
18. *Goldman, A., ABC of palliative care. Special problems of children. BMJ, 1998. 316: p. 49-52.*
19. *Hain, R., et al., Paediatric palliative care: Development and pilot study of a 'Directory' of life-limiting conditions. BMC Palliative Care, 2013. 12(1): p. 43.*
20. *Hain, R.D.W., Palliative care in children in Wales: A study of provision and need. Palliative Medicine, 2005. 19(2): p. 137-142.*
21. *Kuhlen, M., et al., Die Entwicklung einer spezialisierten ambulanten pädiatrischen Palliativversorgung. Klinische Pädiatrie, 2009: p. 186-192.*
22. *Husebø, S. and E. Klaschik, Palliativversorgung - Grundlagen und Praxis, in Palliativmedizin. 2009, Springer: Berlin, Heidelberg. p. 427-506.*
23. *Mack, J.W., et al., Parent and Physician Perspectives on Quality of Care at the End of Life in Children With Cancer. Journal of Clinical Oncology, 2005. 23: p. 9155-9161.*
24. *Kuhlen, M. and A. Borkhardt, 30 Jahre Kinderpalliativmedizin am Universitätsklinikum Düsseldorf. Monatsschrift Kinderheilkunde (05/2018).*
25. *Contro, N., et al., Family Perspectives on the Quality of Pediatric Palliative Care. Archives of Pediatrics & Adolescent Medicine, 2002. 156(1): p. 14-19.*
26. *Weaver, M.S., et al., Palliative Care as a Standard of Care in Pediatric Oncology. Pediatric Blood & Cancer, 2015. 62(S5): p. S829-S833.*
27. *Zernikow, B., Palliativversorgung von Kindern, Jugendlichen und jungen Erwachsenen - Forschung in der pädiatrischen Palliativversorgung. 2013, Springer-Verlag Berlin Heidelberg. p. 550.*
28. *Zernikow, B., Palliativversorgung von Kindern, Jugendlichen und jungen Erwachsenen - Pädiatrische Onkologie. 2013, Springer-Verlag Berlin Heidelberg. p. 423.*
29. *Klinik für Kinder-Onkologie, -Hämatologie und Klinische Immunologie: Kinderpalliativteam Sternenboot. 2020 [cited 2020 Kinderpalliativteam Sternenboot]. Available from: www.uniklinik-duesseldorf.de/patienten-besucher/klinikeninstitutezentren/klinik-fuer-kinder-onkologie-haematologie-und-klinische-immunologie/palliativversorgung/.*
30. *Reinhardt, D., et al. Netzwerk für die Versorgung schwerkranker Kinder und Jugendlicher e.V. 2020; Available from: www.betreuungsnetz.org.*
31. *Rellensmann, G. and C. Hasan, Empfehlungen zum Vorgehen in Notfallsituationen. Monatsschrift Kinderheilkunde, 2009. 157(1): p. 38-42.*

32. Zernikow, B., *Palliativversorgung von Kindern, Jugendlichen und jungen Erwachsenen - Praktische Schmerztherapie*. 2013, Springer-Verlag Berlin Heidelberg. p. 108, 117-128.
33. Kittelson, S.M., M.-C. Elie, and L. Pennypacker, *Palliative Care Symptom Management*. *Critical Care Nursing Clinics of North America*, 2015. **27**(3): p. 315-339.
34. Dussel, V., et al., *Looking Beyond Where Children Die: Determinants and Effects of Planning a Child's Location of Death*. *Journal of Pain and Symptom Management*, 2009. **37**(1): p. 33-43.
35. Lotz, J.D., et al., *Pediatric advance care planning from the perspective of health care professionals: A qualitative interview study*. *Palliative Medicine*, 2015. **29**(3): p. 212-222.
36. Hammes, B.J., *Pediatric Advance Care Planning*. *Journal of Palliative Medicine* 2005. **8**(4): p. 773.
37. Lotz, J.D., et al., "Hope for the best, prepare for the worst": A qualitative interview study on parents' needs and fears in pediatric advance care planning. *Palliative Medicine*, 2016. **31**(8): p. 764-771.
38. Durall, A., D. Zurakowski, and J. Wolfe, *Barriers to Conducting Advance Care Discussions for Children With Life-Threatening Conditions*. *Pediatrics*, 2012. **129**(4): p. e975-e982.
39. Sanderson, A., A.M. Hall, and J. Wolfe, *Advance Care Discussions: Pediatric Clinician Preparedness and Practices*. *Journal of Pain and Symptom Management*, 2016. **51**(3): p. 520-528.
40. Tsai, E., *Advance care planning for paediatric patients*. *Paediatric Child Health* 2008: p. 791-796.
41. de Carvalho, A.J.L., et al., *Analyses of the effectiveness of a Brazilian pediatric home care service: A preliminary study*. *BMC Health Services Research*, 2019. **19**(1): p. 324.
42. Twycross, R., *Pain treatments in cancer patients*. *Schmerz*, 1990: p. 65-74.
43. Masman, A.D., et al., *Medication use during end-of-life care in a palliative care centre*. *International Journal of Clinical Pharmacy*, 2015. **37**(5): p. 767-775.
44. Garske, D., et al., *Palliativversorgung auf der pädiatrischen Palliativstation „Lichtblicke“ – Eine retrospektive Studie*. *Zeitschrift für Palliativmedizin*, 2016.
45. *Ausländische Bevölkerung nach Geschlecht und ausgewählten Staatsangehörigkeiten*. 2016
31.12.2016; Available from:
www.destatis.de/DE/ZahlenFakten/GesellschaftStaat/Bevoelkerung/MigrationIntegration/AuslaendischeBevolkerung/Tabellen/Geschlecht.html.

46. Zernikow, B., *Palliativversorgung von Kindern, Jugendlichen und jungen Erwachsenen - Begegnung und Begleitung im Angesicht des Todes*. 2013, Springer-Verlag Berlin Heidelberg. p. 98.
47. Koc, I., *Prevalence and sociodemographic correlates of consanguineous marriages in turkey*. *Journal of Biosocial Science*, 2008. **40**(1): p. 137-148.
48. Afzal, R.M., A.M. Lund, and F. Skovby, *The impact of consanguinity on the frequency of inborn errors of metabolism*. *Molecular Genetics and Metabolism Reports* 15 (Elsevier), 2018.
49. Schulpen, T.W.J., et al., *Infant mortality, ethnicity, and genetically determined disorders in The Netherlands*. *European Journal of Public Health*, 2005. **16**(3): p. 290-293.
50. Dechert, O., *Ambulante Palliativversorgung von Kindern, Jugendlichen und jungen Erwachsenen mit schweren, irreversiblen, nicht progredienten neurologischen und syndromalen Erkrankungen*, in *Medizinische Fakultät Düsseldorf (Klinik für Kinder-Onkologie, -Hämatologie und Klinische Immunologie)*. 2019, Heinrich-Heine-Universität Düsseldorf.
51. da Costa, D.E., H. Ghazal, and S. Al Khusaiby, *Do Not Resuscitate orders and ethical decisions in a neonatal intensive care unit in a Muslim community*. *Archives of disease in childhood. Fetal and neonatal edition*, 2002. **86**(2): p. F115-F119.
52. Zernikow, B., *Palliativversorgung von Kindern, Jugendlichen und jungen Erwachsenen - Symptomerfassung und -therapie*. 2013, Springer-Verlag Berlin Heidelberg. p. 175, 183, 320.
53. Friedrichsdorf, S.J., *From Tramadol to Methadone: Opioids in the Treatment of Pain and Dyspnea in Pediatric Palliative Care*. *The Clinical Journal of Pain*, 2019. **35**(6): p. 501-508.
54. Ljungman, G., et al., *Pain Variations during Cancer Treatment in Children: A Descriptive Survey*. *Pediatric Hematology and Oncology*, 2000. **17**(3): p. 211-221.
55. Hauer, J. and A.J. Houtrow, *Pain Assessment and Treatment in Children With Significant Impairment of the Central Nervous System*. *Pediatrics*, 2017. **139**(6).
56. Stiel, S., et al., *Indikationen und Gebrauch von Benzodiazepinen auf einer Palliativstation*. *Schmerz*, 2008: p. 665-671.
57. Reinehr, T., et al., *Vitamin-D-Supplementierung jenseits des zweiten Lebensjahres*. *Monatsschrift Kinderheilkunde*, 2018. **166**(9): p. 814-822.
58. Koletzko, B., *Kinder- und Jugendmedizin*. 14 ed. 2013, Berlin Heidelberg: Springer.

59. Chris Feudtner, Sarah Friebert, and J. Jewell, *Pediatric Palliative Care and Hospice Care Commitments, Guidelines, and Recommendations*. American Academy of Pediatrics, 2013. **132**(5): p. 966-972.
60. Steele, R., *Trajectory of Certain Death at an Unknown Time: Children with Neurodegenerative Life-Threatening Illnesses*. *The Canadian journal of nursing research*, 2001. **32**: p. 49-67.
61. Alt-Epping, B. and F. Nauck, *Spezialisierte Ambulante Palliativversorgung (SAPV)*. *Bundesgesundheitsblatt-Gesundheitsforschung-Gesundheitsschutz*, 2015. **58**(4-5): p. 430-435.
62. Wolff, J., et al., *Impact of a pediatric palliative care program*. *Pediatric Blood & Cancer*, 2010. **54**(2): p. 279-283.
63. Henkel, W., et al., *Palliativversorgung von Kindern in Deutschland*. *Monatsschrift Kinderheilkunde*, 2005. **153**(6): p. 552-556.
64. Bergstraesser, E., R.D. Hain, and J.L. Pereira, *The development of an instrument that can identify children with palliative care needs: The Paediatric Palliative Screening Scale (PaPaS Scale) - A qualitative study approach*. *BMC palliative care*, 2013. **12**(1).
65. Feudtner, C., et al., *Pediatric Palliative Care Patients: A Prospective Multicenter Cohort Study*. *Pediatrics*, 2011. **127**(6): p. 1094-1101.
66. Browning, D.M. and M.Z. Solomon, *The Initiative for Pediatric Palliative Care: An Interdisciplinary Educational Approach for Healthcare Professionals*. *Journal of Pediatric Nursing*, 2005. **20**(5): p. 326-334.
67. Schnell, M. and C. Schulz, *Basiswissen Palliativmedizin - Grundlagen des Symptomanagements*. 2014: Springer.
68. Chong, L.A. and F. Khalid, *Paediatric palliative care at home: A single centre's experience*. *Singapore medical journal*, 2016. **57**(2): p. 77-80.
69. Berg-Sakowitz, E., *Möglichkeiten der ambulanten Versorgung tumorkrankter Patienten*. *Der Urologe*, 1998. **38**(3): p. 252-254.

Danksagung

Ein riesiger Dank gilt den **Patienten** des Kinderpalliativteams und **ihren Familien**, die sich bei all der Trauer und der Sorge dazu entschieden haben, ihre Daten für die Wissenschaft freizugeben. Ihr tragt einen großen Teil dazu bei, dass zukünftigen Kindern und Familien durch die sich stetig verbessernde palliative Versorgung immer mehr Leid genommen werden kann. Danke für euer Vertrauen!

Ganz besonders danke ich auch meinem Doktorvater **Prof. Dr. Arndt Borkhardt** für die Überlassung des Themas und die Betreuung meiner Arbeit über den gesamten Zeitraum. Dank Ihnen war es möglich, eine Dissertation in meinem Wunschbereich Pädiatrie zu beginnen.

Auch an **Prof. Dr. Silke Redler** geht ein großes Dankeschön, für die Bereiterklärung zur Übernahme des Zweitgutachtens.

Ich danke auch **PD Dr. Michaela Kuhlen** für die Themengestaltung sowie für die Betreuung während der Datensammlung und die konstruktive Kritik bei der Verfassung der Dissertationsschrift.

Ein großes Dankeschön geht auch an **PD Dr. Jessica Höll**: Du hattest über deine offizielle Zuständigkeit hinaus immer ein offenes Ohr für mich und du hast mir, trotz Stationsalltag und vielen anderen Projekten, zeitnah Besprechungen ermöglicht. Vielen Dank für das konstruktive Feedback.

Ganz besonders geht mein Dank auch an **Dr. Gisela Janßen**: Vielen Dank für die spontane Übernahme der Betreuung und den großen zeitlichen Aufwand, den du investiert hast. Außerdem danke ich dir von ganzem Herzen für die kontinuierliche Betreuung, sowie das Teilen von unzähligen Informationen und klinischer Erfahrung.

Eine große Unterstützung war auch der Rest des **Kinderpalliativteam Sternenboot**: Vielen Dank für die unermüdliche Einarbeitung in all die Akten und Dokumentationen und in das Programm BeskiDoc. Ihr standet mir jederzeit für Fragen zur Verfügung, dafür danke ich euch sehr. Und nur durch eure akribische und detailgetreue Dokumentation war eine gute wissenschaftliche Auswertung

überhaupt möglich. Ich bin außerdem sehr dankbar, ein Teil eures Teams als
Famulantin gewesen zu sein. Das hat mir eure Arbeit stark veranschaulicht und
mich den Patienten emotional und wissenschaftlich näher gebracht. Ihr habt meinen
allergrößten Respekt für diese unglaubliche Arbeit, die ihr tagtäglich vollbringt und
den Familien mit ihren Kindern in den schwersten Zeiten auf so wunderbar
einfühlsame Art und Weise Zuspruch und Kompetenz entgegen bringt. Tausend
Dank dafür, dass ich von so hochwertiger und beeindruckender Arbeit lernen durfte.
Ich profitiere weit über die Dissertation hinaus davon.

Von ganzem Herzen danke ich meiner **Familie** und ganz besonders **meinen Eltern!**
Ihr unterstützt mich mit Allem in jeder Lebenslage und habt immer gute Ratschläge,
wenn ich euch frage. Auf euch kann man sich immer verlassen. Ihr habt mir
ermöglicht zu stehen, wo ich heute bin. Das ist absolut nicht selbstverständlich und
ich bin unendlich dankbar dafür! Euch ist diese Dissertation gewidmet.

Große Unterstützung leistete auch mein Ehemann **Philipp**: Du standest in jeder
Lebenslage zu 100% hinter mir, hast mir den Rücken frei gehalten und hast mir
immer wieder Mut und Hoffnung gemacht, wenn es notwendig war. Du bist
unglaublich und ich danke dir für einfach alles!

Ich möchte auch nicht zuletzt meinem Sohn **Julius** danken, der mit seiner Geburt
bis kurz nach Fertigstellung der Dissertationsschrift gewartet hat. Seitdem macht er
mich jeden Tag so unglaublich glücklich. Ich danke dir, du kleines Wunder.