

Aus den Kliniken für Kinder- und Jugendmedizin der Medizinischen Fakultät Charité -
Universitätsmedizin Berlin

DISSERTATION

**Kinder und Jugendliche mit seltenen lebenslimitierenden Erkrankungen in
einer Universitätskinderklinik: Eine Querschnittstudie**

**Children and adolescents with rare life-limiting conditions at a university
pediatric hospital: A cross-sectional study**

zur Erlangung des akademischen Grades
Doctor medicinae (Dr. med.)

vorgelegt der Medizinischen Fakultät
Charité – Universitätsmedizin Berlin

von

Annemarie Bösch

aus Münsingen (Baden-Württemberg)

Datum der Promotion: 13. Dezember 2019

Inhaltsverzeichnis

Abbildungsverzeichnis	II
Tabellenverzeichnis	III
Abkürzungsverzeichnis	IV
Abstrakt.....	V
1 Darstellung des Forschungsstandes.....	1
1.1 Epidemiologie.....	1
1.2 Definitionen und Klassifikationen.....	2
1.3 Pädiatrische Palliativversorgung	5
1.4 Versorgungsbedarf in pädiatrischer Palliativversorgung	5
1.5 Versorgungsstrukturen der pädiatrischen Palliativversorgung	6
1.5.1 Versorgungsstrukturen in Deutschland	7
1.5.2 Versorgungsstrukturen der Kinderkliniken der Charité	8
2 Fragestellung.....	10
3 Methodik	11
3.1 Überblick	11
3.2 Studienpopulation.....	11
3.3 Aufbau der Studie und Datenquellen	11
3.4 Gruppeneinteilung der Studienpopulation	12
3.5 Diagnosen und Klassifikationen	13
3.6 Daten aus der Patientenakte.....	14
3.7 Interviewleitfaden	14
3.7.1 Inhalt des Interviews	15
3.8 Definitionen	16
3.9 Statistik.....	16
4 Ergebnisse	18
4.1 Studienpopulation und Gruppeneinteilung.....	18
4.2 Charakteristika der Studienpopulation und Gruppenvergleich.....	20
4.2.1 Demographische Charakteristika	20
4.2.2 Diagnosen	20

4.2.3	Vergleich mit bestehendem Verzeichnis	22
4.2.4	Prognose bezüglich Lebenserwartung bei Patienten mit lebenslimitierenden Erkrankungen	22
4.2.5	Medikamente.....	23
4.2.6	Klinische Merkmale	23
4.2.7	Pflegeaufwand	24
4.3	Symptomgeschehen	26
4.3.1	Symptome pädiatrischer Patienten	27
5	Diskussion	31
5.1	Limitationen	34
6	Zusammenfassung.....	36
7	Literaturverzeichnis.....	37
	Eidesstattliche Versicherung	41
	Anteilsklärung an der erfolgten Publikation.....	42
	Auszug aus der <i>Journal Summary List (ISI Web of KnowledgeSM)</i>	43
	Publikation	45
	Lebenslauf	53
	Publikationsliste.....	55
	Danksagung.....	56

Abbildungsverzeichnis

Abbildung 1: Definitionen.....	4
Abbildung 2: Datenquellen.....	12
Abbildung 3: Vorgehen bei der Gruppeneinteilung	13
Abbildung 4: Gruppeneinteilung	18
Abbildung 5: Symptome pädiatrischer Patienten	27
Abbildung 6: Symptome pädiatrischer Patienten im Gruppenvergleich	28
Abbildung 7: Symptommhäufigkeit pädiatrischer Patienten.....	29
Abbildung 8: Symptombelastung pädiatrischer Patienten.....	30

Tabellenverzeichnis

Tabelle 1: Diskrepanz zwischen Arzteinteilung und endgültiger Gruppeneinteilung.....	19
Tabelle 2: Demographische Charakteristika der Studienpopulation	20
Tabelle 3: Diagnosen der Studienpopulation.....	21
Tabelle 4: Vergleich mit Verzeichnis Hain	22
Tabelle 5: Charakteristika der Studienpopulation und Gruppenvergleich	25
Tabelle 6: Anzahl der Symptome	26

Abkürzungsverzeichnis

A	Arzt/Ärztin
Abb.	Abbildung
ACT	Association for Children's Palliative Care
AE	Akute Erkrankung
CPAP	Continuous Positive Airway Pressure
CE	Chronische Erkrankung
d.h.	das heißt
ICD-10	International Statistical Classification of Diseases and Related Health Problems 10 th Revision
IMPACT	International Meeting for Palliative Care in Children, Trento: Standards pädiatrischer Palliativversorgung in Europa
IQR	Interquartilsabstand
κ	Kappa
KinderPaCT	Kinder Palliative Care Team Berlin
Med.	Medikamente
MDN	Median
mind.	mindestens
m. S.	mit Schwerpunkt
LBE	Lebensbedrohliche Erkrankung
LLE	Lebenslimitierende Erkrankung
P	Pflegekraft
p	p-Wert
PEG	perkutane endoskopische Gastrostomie
PPI	Protonenpumpeninhibitoren
SAPPV	Spezialisierte ambulante pädiatrische Palliativversorgung
SPZ	Sozialpädiatrisches Zentrum
VAS	Visuelle Analogskala
vs.	versus
WHO	Weltgesundheitsorganisation
z.B.	zum Beispiel
ZVK	Zentraler Venenkatheter

Abstrakt

Hintergrund: Internationale Studien weisen auf eine Zunahme der Prävalenz von Kindern mit lebensbedrohlichen oder lebenslimitierenden Erkrankungen hin. Diese Patienten benötigen neben einer individuellen Behandlung zusätzliche Versorgung während wiederholter stationärer Aufenthalte. Die Varianz der Grunderkrankungen mit schwierig zu erfassenden Symptomen sowie eine mögliche lange Lebensdauer nach Beginn der Diagnosestellung erfordern eine Optimierung der Versorgungsstrukturen in pädiatrischen Kliniken. Für die Lebensqualität der Kinder mit lebensbedrohlichen oder lebenslimitierenden Erkrankungen ist es entscheidend, diesen Bedarf frühzeitig zu erkennen. Die Prävalenz und die klinischen Merkmale dieser Kinder wurden in großen Universitätskinderkliniken jedoch bisher nicht systematisch analysiert.

Zielsetzung: Diese Studie hatte das Ziel, die Anzahl von Patienten mit schweren, seltenen, lebenslimitierenden Erkrankungen, die einen zusätzlichen Versorgungsbedarf haben, in einer Universitätskinderklinik zu erfassen. Lebenslimitierend erkrankte Kinder mit unvermeidlichem, vorzeitigem Tod und lebensbedrohlich erkrankte Kinder mit möglichen kurativen Therapien sollen im Gegensatz zu akut und chronisch erkrankten Kindern dargestellt werden. Um ein besseres Verständnis über die Merkmale und den besonderen Versorgungsbedarf von lebenslimitierend und lebensbedrohlich erkrankten Kindern zu gewinnen, wurden die klinischen Charakteristika und Symptome erfasst und mit den anderen Patienten verglichen.

Methodik: In einer monozentrischen Querschnittstudie wurden die Daten von 208 Patienten anhand strukturierter Interviews mit den betreuenden Ärzten und Pflegekräften der Kinderkliniken der Charité-Universitätsmedizin Berlin erhoben. Zudem wurden Informationen zu Demographie und Diagnosen der Patienten erfasst. Die Studienpopulation wurde in Gruppen mit lebenslimitierenden, lebensbedrohlichen, chronischen oder akuten Erkrankungen eingeteilt.

Ergebnisse: Es zeigte sich eine hohe Prävalenz an Patienten mit lebenslimitierenden und lebensbedrohlichen Erkrankungen und der Vergleich der Patientensubgruppen wies ausgeprägte Unterschiede auf. Fast die Hälfte aller stationären Patienten litt an lebenslimitierenden (27%) oder lebensbedrohlichen (20%) Erkrankungen. Diese Erkrankungen waren zu einem hohen Anteil seltene Erkrankungen (82%). Kinder mit seltenen lebenslimitierenden oder lebensbedrohlichen Erkrankungen wiesen eine höhere Belastung in allen klinischen Merkmalen wie Medikamenteneinnahme, Pflegeaufwand, Symptomlast und stationäre Aufenthaltsdauer auf.

Zusammenfassung: Die große Anzahl pädiatrischer Patienten mit lebensbedrohlichen oder lebenslimitierenden sowie seltenen Erkrankungen, die an einer hohen Krankheitslast litten,

verdeutlicht deren zusätzlichen Versorgungsbedarf. Zur Optimierung stationärer Versorgungsstrukturen weisen die Ergebnisse auf einen Bedarf an zusätzlichen Unterstützungsangeboten und die Etablierung pädiatrischer Palliativversorgung hin.

Abstract

Background: International studies show a rising prevalence of children with life-threatening or life-limiting conditions. These children require an individualized handling as well as further supportive care during hospital stays as they experience repeated hospitalizations. Their clinical conditions are diverse, with symptoms difficult both to assess as well as to treat and a long lifespan after diagnosis is possible. Thus, optimal palliative care structures in pediatric care centers are required. For a better quality of life among children with life-threatening or life-limiting conditions, early detection of their additional needs is essential. The prevalence and clinical characteristics of these children have not yet been systematically analyzed in university pediatric hospitals.

Objective: This study was aimed at assessing the prevalence of patients who are in need of additional palliative care in a university pediatric hospital. Presented are hospitalized children who suffer from life-limiting diseases (LLDs) with inevitable premature death and those who suffer from life-threatening diseases with feasible curative treatments, in contrast to children who suffer from acute or chronic diseases. For better understanding of the characteristics and specific care needs of children with LLDs and life-threatening diseases, clinical details and symptoms were compared within the subgroups.

Design: A single-center cross-sectional survey was conducted at the university pediatric hospital of Charité-Universitätsmedizin Berlin. The data of 208 patients were gathered through standardized interviews with the physicians and nurses who were responsible for the patients. Furthermore, information regarding demographic characteristics and patient diagnosis were obtained. The study population was divided into subgroups of life-limiting, life-threatening, chronic and acute diseases.

Results: The findings showed a high prevalence of patients with life-limiting and life-threatening conditions, and the comparison of the subgroups indicated pronounced differences. Almost half of the children in the hospital setting suffered from life-limiting (27%) or life-threatening (20%) diseases. These diseases were mostly rare diseases (82%). Children suffering from rare life-limiting or life-threatening diseases revealed a substantial burden in all clinical characteristics such as medications, nursing care, burden of symptoms and long hospital stay.

Conclusion: The high number of pediatric patients with life-limiting or life-threatening as well as rare diseases, who suffer from a high disease burden, illustrates their need for additional care. To optimize care structures in hospital settings the results suggest a need for additional supportive care and for implementation of pediatric palliative care structures.

1 Darstellung des Forschungsstandes

Der Versorgungsbedarf von Kindern und Jugendlichen mit lebenslimitierenden und lebensbedrohlichen Erkrankungen (Definitionen siehe 1.2) stellt hohe Anforderungen an die betreuenden pädiatrischen Teams. Dabei existieren Probleme auf unterschiedlichen Ebenen, die eine pädiatrische Palliativversorgung für Kinder und Jugendliche erschweren. Dies betrifft neben der Versorgungsebene die der Versorgung zu Grunde liegende Einschätzung der epidemiologischen Situation, Definitionen sowie unterschiedliche Klassifikationen (1).

1.1 Epidemiologie

Die Kindersterblichkeit konnte weltweit in den letzten Jahrzehnten erheblich reduziert werden. Sie sank für die Kohorte der Kinder < 5 Jahren um 53%, von 91 Todesfällen pro 1000 Lebendgeburten im Jahr 1990 auf 43 pro 1000 Lebendgeburten in 2015 (2). In den medizinisch entwickelten Ländern liegt die Kindersterblichkeit in der Kohorte der Kinder < 5 Jahren bei 6 Todesfällen pro 1000 Lebendgeburten (2). Die Fortschritte der Medizin und ein allgemeiner Zugang der Bevölkerung zu den Versorgungsstrukturen des Gesundheitssystems, aber auch eine zunehmende Informationsvermittlung haben zu dieser Entwicklung beigetragen (3).

Parallel zu dieser Entwicklung ist ein Anstieg der Prävalenz chronischer Erkrankungen im Kindes- und Jugendalter zu verzeichnen, dazu gehören zum Beispiel Asthma bronchiale, Adipositas oder Aufmerksamkeitsdefizit-/Hyperaktivitätsstörung (4). Gesellschaftliche Änderungen und Einflüsse aus Umwelt und Umgebung, medizinische Fortschritte mit früherem Diagnosezeitpunkt und erweiterten Therapieoptionen tragen unter anderem zu diesen Veränderungen bei. Chronische Beeinträchtigungen haben für die Entwicklung des Kindes und auch für das Auftreten chronischer Erkrankungen im Erwachsenenalter entscheidende Bedeutung (4).

Kinder und Jugendliche (im Folgenden zusammengefasst unter dem Begriff „Kinder“) mit lebenslimitierenden Erkrankungen leiden hauptsächlich an kongenitalen (40,8%), neurologischen (39,2%) oder onkologischen Erkrankungen (19,8%) (5, 6). Ein Großteil dieser Entitäten wird den seltenen Erkrankungen zugerechnet, d.h. weniger als 5/10.000 Personen sind betroffen (7). Aktuell werden ca. 7.000 bis 8.000 Entitäten seltener Erkrankungen geschätzt, davon sind bis zu 80% genetisch determiniert. Für viele dieser Entitäten ist der Pathomechanismus nicht bekannt und Phänotyp wie auch Verlauf der Erkrankung sind hoch individuell. Erkrankungsspezifische oder kurative Therapieansätze existieren nach heutigem Wissensstand nur für wenige Entitäten, therapeutische Strategien sind daher meistens symptomorientiert (8). Allein in Deutschland sind

mehr als vier Millionen Menschen von diesen heterogenen, komplexen Krankheitsbildern mit chronischen Verläufen und oft eingeschränkter Lebenserwartung betroffen (8). Seltene Erkrankungen und die Versorgung der Betroffenen sind daher von hoher sozioökonomischer Relevanz (8).

Es liegen jedoch keine exakten epidemiologischen Erhebungen zu lebenslimitierenden und lebensbedrohlichen Erkrankungen vor (9). Bestehende Studien beruhen auf Inzidenzen von Todesfällen. Somit sind Schätzungen zu Prävalenzen, die Kinder mit lebenslimitierenden Erkrankungen identifizieren, nicht eindeutig (1, 10). Zudem verändern sich Inzidenzen und Prävalenzen von lebensverkürzenden Erkrankungen mit zunehmender pränataler Diagnostik, besseren diagnostischen Möglichkeiten und Behandlungsoptionen (10).

Auf der Grundlage nationaler Melderegister zeigt sich für lebensbedrohliche Erkrankungen am Beispiel maligner Erkrankungen im Kindes- und Jugendalter eine Inzidenz von 16/100.000 Kinder (0-15 Jahre) in Deutschland (11). Bei nicht-malignen lebensbedrohlichen und lebenslimitierenden Erkrankungen liegt die Prävalenz nach Lenton et al. (2001) bei 1,2/1.000 Kindern (1-19 Jahre). Im Vergleich zu bis dahin publizierten Daten spiegelt dies eine hohe Prävalenz wider (12). Lenton et al. diskutieren unter anderem, dass nicht einheitliche Definitionsmodelle für nicht-maligne lebensbedrohliche Erkrankungen existieren und dass die vielen zugrunde liegenden Erkrankungen bis auf die hohe Wahrscheinlichkeit eines vorzeitigen Todes wenig Gemeinsamkeiten haben (12).

Internationale Studien zur epidemiologischen Situation weisen auf eine Zunahme der Prävalenz lebenslimitierender Erkrankungen im Kindes- und Jugendalter hin (13). Dies liegt unter anderem an längeren Überlebenszeiten von Kindern mit lebenslimitierenden Erkrankungen (13). Dabei schwanken die Prävalenzzahlen für Kinder zwischen 0 bis 19 Jahren zwischen 18,5/10.000 (12) und 32/10.000 (13). Nach Fraser et al. liegt die Prävalenz lebenslimitierender Erkrankungen bei Kindern unter einem Lebensjahr sogar bei 127,3/10.000 (5).

1.2 Definitionen und Klassifikationen

Ein Problem der epidemiologischen Erfassung lebenslimitierender Erkrankungen liegt in der sprachlichen Definition und Semantik, die eine genaue Klassifikation derjenigen Erkrankungen, die eine pädiatrische palliativmedizinische Versorgung notwendig machen, erschweren (1, 12). Die klare Unterscheidung zwischen lebenslimitierend und lebensbedrohlich ist häufig schwierig,

da sich der Krankheitsverlauf bei einer Patientin oder einem Patienten¹ auch mehrmals ändern kann (12). Im Rahmen eines internationalen Treffens (*IMPACT* - International Meeting for Palliative Care in Children, Trento, 2006) (14) wurden Definitionen erarbeitet, um Begriffe wie lebensbedrohliche (LBE) und lebenslimitierende Erkrankung (LLE) sowohl in der palliativmedizinischen Literatur als auch in der Diskussion und Bedarfsermittlung einheitlich zu gebrauchen (14). *IMPACT* bezieht sich unter anderem auf die englische *Association for Children's Palliative Care (ACT)*, welche 2003 Empfehlungen zur Palliativversorgung von Kindern herausgab (15). *ACT* hat Kriterien formuliert, die eine Zuteilung lebenslimitierender und lebensbedrohlicher Erkrankungen in vier Diagnosegruppen ermöglicht. Sie bilden die Grundlage der in dieser Arbeit verwendeten Klassifikation. Weiterhin wird in der Literatur die ICD-10-Klassifikation (International Statistical Classification of Diseases and Related Health Problems, 10th Revision, (16)) herangezogen, um diejenigen Erkrankungen von Kindern zu identifizieren, die eine pädiatrische Palliativmedizin benötigen (5, 17).

Eine exakte Klassifikation wird weiterhin dadurch erschwert, dass das Stellen der Diagnose nicht notwendigerweise eine Einschätzung bezüglich des Krankheitsverlaufs und einer Prognose erlaubt (zum Beispiel bei Erkrankungen wie der Cystischen Fibrose oder Leukämie) (10). Für Definitionen in dieser Arbeit siehe Abbildung 1.

¹ Anmerkung: Für eine flüssigere Schreibweise und bessere Lesbarkeit wird im Weiteren die weibliche oder die männliche Form genannt, die jeweils andere Form ist auch gemeint. Auf die durchgängige Verwendung beider Geschlechtsformen wird verzichtet. Dies bedeutet keine Diskriminierung der jeweils anderen, nicht aufgeführten Geschlechtsform.

<p>Lebensbedrohliche Erkrankungen (LBE): Gruppe 1 nach <i>ACT</i>.</p> <p>Erkrankungen, für die kurative Therapien verfügbar sind, welche jedoch auch versagen können. Die Palliativversorgung kann parallel zu einer kurativ ausgerichteten Therapie und/oder bei Therapieversagen erforderlich sein. (Beispiel: Onkologische Erkrankungen, Versorgung auf einer pädiatrischen Intensivstation nach schweren Traumata) (14)</p>
<p>Lebenslimitierende Erkrankungen (LLE):</p> <p>Gruppe 2 nach <i>ACT</i>. Erkrankungen, bei denen ein frühzeitiger Tod unvermeidlich ist. Lange Phasen intensiver Therapien haben eine Lebensverlängerung und eine Teilnahme an normalen Aktivitäten des täglichen Lebens zum Ziel. (Beispiel: Mukoviszidose)</p> <p>Gruppe 3 nach <i>ACT</i>. Progrediente Erkrankungen ohne die Möglichkeit einer kurativen Therapie. Die Therapie erfolgt ausschließlich palliativ und erstreckt sich häufig über viele Jahre. (Beispiele: Seltene Syndrome wie Batten-Spielmeyer-Vogt-Syndrom oder Muskeldystrophie)</p> <p>Gruppe 4 nach <i>ACT</i>. Irreversible, jedoch nicht progrediente Erkrankungen, die regelhaft Komplikationen zeigen und wahrscheinlich zum vorzeitigen Tod führen. Diese Erkrankungen stellen komplexe Anforderungen an die medizinische Versorgung. (Beispiele: schwerwiegende infantile Zerebralparese, Mehrfachbehinderung nach Schädel-Hirn-, oder Wirbelsäulentrauma) (14)</p>
<p>Chronische Erkrankungen (CE):</p> <p>Erkrankungen mit einer erwarteten Dauer von mindestens drei Monaten oder länger mit möglicherweise keiner Aussicht auf Heilung. Diese Kinder erleben Einschränkungen in alltäglichen Aktivitäten und benötigen verglichen mit Gleichaltrigen zusätzliche medizinische Betreuung (18). (Beispiele: Asthma bronchiale, Diabetes mellitus Typ 1)</p>
<p>Akute Erkrankungen (AE):</p> <p>Erkrankungen oder Störungen, die plötzlich auftreten und schnell verlaufen, sich über eine kurze Zeitdauer erstrecken, von spezifischen Symptomen begleitet sind und für die standardisierte Therapieprozeduren verfügbar sind (19). (Beispiele: Infekte der oberen Luftwege, Gastroenteritis)</p>

Abbildung 1: Definitionen. Siehe: (14, 18, 19). In Anlehnung an: Bösch A. et al., 2018. Mary Ann Liebert, Inc.(20)

Seltene Erkrankungen:

Seltene Erkrankungen werden in Europa definiert als Erkrankungen, von denen weniger als 5/10.000 Personen betroffen sind (7).

1.3 Pädiatrische Palliativversorgung

Die pädiatrische Palliativversorgung bedarf wie die Versorgung Erwachsener einer aktiven und umfassenden Versorgung durch ein multidisziplinäres und multiprofessionelles Team. In England wurde 1992 die bereits oben erwähnte *Association for Children's Palliative Care* gegründet, die ein Jahr später die sogenannte „*ACT-Charter*“ als Grundlage internationaler Leitlinien für die pädiatrische Palliativversorgung veröffentlichte. 2011 hat sich *ACT* zusammen mit *Children's Hospices UK* zu der Hilfsorganisation *Together for Short Lives* mit Sitz in Großbritannien zusammengeschlossen (21).

Die WHO-Definition der pädiatrischen Palliativversorgung betont, dass eine pädiatrische Palliativversorgung Körper, Seele und Geist des Kindes gleichsam mit einbezieht und eine Betreuung und Unterstützung der gesamten betroffenen Familie sichergestellt werden sollte (14). Die Versorgung beginnt bei der Diagnosestellung und ist im Unterschied zur Palliativmedizin für Erwachsene unabhängig davon, ob eine kurativ ausgerichtete Therapie angestrebt wird (14). Das Ausmaß der bio-psycho-sozialen Belastung des Kindes benötigt in der Einschätzung und Linderung ein professionelles multidisziplinäres Team sowie die Einbeziehung nicht nur der Familie, sondern auch öffentlicher Ressourcen (14).

Eine bedarfsgerechte pädiatrische Palliativversorgung muss das chronologische Alter, die zugrundeliegende Erkrankung sowie den körperlichen, kognitiven und emotionalen Entwicklungszustand des Kindes oder Jugendlichen berücksichtigen (9). Wie oben dargestellt, fehlen genaue epidemiologische Daten. Der Bundesverband Kinderhospiz e.V. geht davon aus, dass in Deutschland ungefähr 40.000 Kinder mit lebensverkürzenden Erkrankungen leben und jährlich etwa 5.000 Kinder, Jugendliche und junge Erwachsene an einer solchen Erkrankung sterben (22). Der Anteil onkologischer Erkrankungen ist geringer als in der Palliativversorgung Erwachsener, das Erkrankungsspektrum ist breiter, oft werden Kinder mit seltenen Erkrankungen und nicht vorhersehbarem Verlauf versorgt. Insofern benötigen Kinder, Jugendliche und junge Erwachsene eine oft über Jahre dauernde palliative Versorgung, die hohe Anforderungen an die behandelnden Teams stellt (6, 9).

1.4 Versorgungsbedarf in pädiatrischer Palliativversorgung

Der Versorgungsbedarf in der pädiatrischen Palliativversorgung ist aufgrund geringerer Fallzahlen im Vergleich zur Versorgung Erwachsener und weniger etablierten (Infra-) Strukturen schwierig zu definieren (9). Eine Organisationsstruktur der Versorgung von Kindern gemäß dem für Erwachsene entsprechenden Standard mit ambulanter Versorgung, Hospizen und stationärer Versorgung mit Palliativstationen nimmt seit einigen Jahren Gestalt an. Stationäre palliative

Betreuungsmöglichkeiten sind in Deutschland minimal vorhanden (9). Der Optimierung von Versorgungsstrukturen in pädiatrischen Kliniken kann durch Etablierung von spezialisierten interdisziplinären Palliativteams im Sinne eines Pädiatrischen Palliativmedizinischen Konsiliardienstes Rechnung getragen werden (6).

Ziel ist der Zugang zu einer pädiatrischen Palliativversorgung, der die optimale Lebensqualität des Kindes und seiner Familie sicherstellt (14). Das Kind und seine Familie sollten die Orte der Versorgung selbst bestimmen, sei es zu Hause, in Hospizen oder im Krankenhaus (14). Altersentsprechende, den individuellen und kulturellen Bedürfnissen angepasste medizinische und nicht-medizinische Ressourcen müssen dem Kind und seiner Familie zur Verfügung stehen. Ein weiteres Grundelement ist die Sicherstellung der fachlichen Kompetenz eines Palliativteams, bestehend aus Kinderarzt, Kinderkrankenschwester, psychosozialer Mitarbeiterin und gegebenenfalls Seelsorger. Voraussetzung für die genannten Elemente eines Grundversorgungsstandards ist die Finanzierung dieser pädiatrischen palliativmedizinischen Angebote (14).

Zu den medizinischen Herausforderungen der Versorgung gehören die vielen unterschiedlichen Entitäten, individuelle Verläufe und eine hohe Symptomlast (9). Ziel ist unter anderem eine Symptomkontrolle auf der Grundlage einer bio-psycho-sozialen Sichtweise und eine multidisziplinäre Versorgung (9). Die pflegerischen Herausforderungen erfordern neben fachlichem Wissen Kompetenzen in der altersspezifischen Symptompräsentation, in der Schulung und Supervision der Eltern in der Pflege der Kinder sowie im Umgang mit häufiger Ernährungsproblematik und Komplikationen der Mehrfachbehinderung (9). Unter psychosozialen Aspekten ist die umfassende Betreuung unter Einbeziehung von Eltern und Geschwistern für das Wohlergehen des Patienten entscheidend (9). Die Aufrechterhaltung des Alltagslebens mit Kindergarten, Schule und Berufseinstieg ermöglicht den Patienten die Teilhabe am sozialen Leben und wirkt möglichen Rückschritten in der normalen kindlichen Entwicklung entgegen. Das professionelle Heranführen an Sterben und Tod gehört ebenso zu einer pädiatrischen Palliativversorgung wie die Begleitung der Eltern und Geschwister nach dem Tod des Patienten (9).

1.5 Versorgungsstrukturen der pädiatrischen Palliativversorgung

Kranke Kinder werden schon immer von ihren Familien gepflegt. Dies trifft umso mehr zu, wenn es schwer kranke und sterbende Kinder sind. Inzwischen sorgen unter anderem der medizinische Fortschritt und die medizinische Versorgung dafür, dass Kinder oft stationär in Krankenhäusern bis zum Lebensende behandelt werden und dort auch der Tod eintritt (9). Neben

der stationären Versorgung existieren spezielle Versorgungsstrukturen der pädiatrischen Palliativversorgung.

1.5.1 Versorgungsstrukturen in Deutschland

Ambulante Versorgung

Kinderarzt: Als Primärversorger ist der niedergelassene Kinderarzt oftmals die erste Anlaufstelle für Kinder mit schweren chronischen Erkrankungen und stellt eine zentrale Stelle in der Versorgung dar.

Sozialpädiatrisches Zentrum (SPZ): Als interdisziplinäre ambulante Einrichtung fördert ein SPZ die ambulante Therapie mit Früherkennung von Entwicklungsstörungen, Behinderungen und psychischen Erkrankungen. Schwerpunkt ist die Betreuung von Kindern, die aufgrund der Schwere und Komplexität der Erkrankung eine spezielle Förderung benötigen (23).

Ambulanter Kinderhospizdienst: Im Mittelpunkt steht die Stärkung der Familien durch Begleitung und Unterstützung in häuslicher Umgebung. Diese Arbeit wird größtenteils von Koordinationsfachkräften aus den Bereichen Sozialpädagogik, (Kinder-) Krankenpflege und ehrenamtlichen Mitarbeitern geleistet. Die Arbeit wird von Spenden und vereinzelt von Krankenkassen unterstützt (9).

Spezialisierte ambulante pädiatrische Palliativversorgung (SAPPV): Kinderpalliativteams (Ärzte und Pflegefachkräfte) sollen die spezialisierte ambulante pädiatrische Palliativversorgung als Krankenkassenleistung übernehmen, wodurch die häusliche Betreuung und Versorgung schwer kranker und sterbender Kinder sichergestellt werden soll. Ziel ist eine flächendeckende Versorgung durch die SAPPV-Teams, die als Ansprechpartner für Kliniken, betreuende Ärzte, betroffene Kinder und Eltern dienen sollen und alle erforderlichen Maßnahmen koordinieren. Die Arbeit umfasst alle palliativmedizinischen und palliativpflegerischen Maßnahmen. Die Leistungen sind ergänzend zu einer allgemeinen ambulanten Palliativversorgung zu sehen, wenn eine Versorgung durch bestehende Strukturen aufgrund der Schwere und Intensität des Krankheitsverlaufs nicht sichergestellt ist (24).

Stationäre Versorgung

Pädiatrische Station: In allen großen pädiatrischen stationären Zentren werden Kinder mit lebenslimitierenden Erkrankungen multiprofessionell versorgt, was auch eine Palliativversorgung miteinschließen kann.

Stationäres Kinderhospiz: Stationäre Kinderhospize sollen einen Rückzugsort aus dem belasteten Alltag ermöglichen, eine Entlastung in Krisensituationen sein und Erholungsräume für die

Eltern, Kinder und Geschwisterkinder schaffen (22). Ein stationärer Kinderhospizaufenthalt ist auf vier Wochen im Jahr beschränkt. Dazu gehören professionelle Pflege, palliativmedizinische Versorgung, psychosoziale und seelsorgerische Begleitung und pädagogisches Arbeiten mit Geschwisterkindern. Im Vergleich zu Hospizen für Erwachsene werden seltener terminale Versorgungen geleistet. Die Finanzierung ist nicht ausreichend geregelt und wird zu über 50 % durch Spenden finanziert (9).

Klinikgestütztes, multiprofessionelles Team der Spezialisierten Ambulanten Palliativversorgung: Innerhalb der Klinik umfasst die Arbeit eines klinikgestützten, multiprofessionellen Teams unter anderem einen pädiatrisch-palliativmedizinischen Konsiliardienst sowie die Planung und Koordination der ärztlichen, pflegerischen, psychosozialen und seelsorglichen Versorgung beim Übergang von stationärer in häusliche Betreuung. Zudem soll ein häusliches Versorgungsnetzwerk für die Familien entstehen (9). Außerhalb der Klinik soll ein Ansprechpartner für die Familien vor Ort jederzeit vorhanden sein und bei fehlenden Strukturen eine Versorgungskoordination erfolgen sowie eine Betreuung der verwaisten Eltern und Geschwister ermöglicht werden (9, 25).

Kinderpalliativstation: In Deutschland existieren zwei Kinderpalliativstationen. Im Jahr 2010 wurde ein Kinderpalliativzentrum in Datteln an der Vestischen Kinder- und Jugendklinik (Westfalen) eröffnet. Die Kinderpalliativstation besteht aus acht Betten und steht in verbindlicher Kooperation mit der spezialisierten ambulanten Palliativversorgung, dem stationären Hospiz und den ambulanten Kinderhospizdiensten. Eine weitere Kinderpalliativstation wurde 2016 in München mit ebenfalls insgesamt acht Betten eröffnet.

1.5.2 Versorgungsstrukturen der Kinderkliniken der Charité

Zum Erhebungszeitpunkt bildet das Otto-Heubner-Centrum der Charité mit einer Gesamtkapazität von 312 stationären Betten eine der größten universitären pädiatrischen Einrichtungen in Europa. Kinder mit sehr unterschiedlichen Erkrankungen werden durch neun hochspezialisierte Kliniken und ein großes SPZ stationär und ambulant behandelt (Stand zum Erhebungszeitpunkt):

Klinik für Pädiatrie mit Schwerpunkt (m. S.) Endokrinologie, Diabetologie, Gastroenterologie und Intensivmedizin; m. S. Kardiologie; m. S. Nephrologie; m. S. Neurologie; m. S. Onkologie und Hämatologie; m. S. Pneumologie und Immunologie; Klinik für Neonatologie; Klinik und Poliklinik für Kinderchirurgie; Klinik für Psychiatrie, Psychosomatik und Psychotherapie des Kindes- und Jugendalters.

In den Kinderkliniken der Charité wird daher ein großes Patientenkollektiv mit komplexen, seltenen und lebenslimitierenden Erkrankungen behandelt. Seit 2013 versorgt das Kinder Palliative Care Team Berlin (KinderPaCT Berlin), entstanden aus den Palliative Care Teams der Björn Schulz STIFTUNG und der Klinik für Pädiatrie m. S. Onkologie/Hämatologie der Charité, Berlin und das Brandenburger Umland ambulant häuslich. Innerhalb der Klinik umfasst dies einen pädiatrisch-palliativmedizinischen Konsiliardienst, der auch einen Teil der Planung und Koordination der ärztlichen, pflegerischen, psychosozialen und seelsorglichen Versorgung beim Übergang von stationärer in die häusliche Betreuung übernimmt.

Die stationäre Behandlung von Kindern mit lebenslimitierenden und lebensbedrohlichen Erkrankungen umfasst zunächst die kinderärztliche und pflegerische Versorgung. Je nach Erkrankung eines Kindes besteht oftmals zusätzlich Bedarf an weiterer Versorgung, z.B. in Gestalt spezieller Pflegetechniken, Physiotherapie, Schmerztherapie, psychologischer Beratung, Musiktherapie oder sozialrechtlicher Beratung. Dieser zusätzliche Bedarf eines Kindes und seiner Familie wird aktuell durch das behandelnde Team der jeweiligen Station eingeschätzt. Aufgrund der gegebenen Klinikstrukturen kann auf Bedürfnisse und Belange von pädiatrischen Patienten mit lebenslimitierenden Diagnosen und deren Familien während eines stationären Aufenthaltes oftmals nicht adäquat eingegangen werden. Für die bedarfsgerechte Ausstattung in einem großen pädiatrischen Zentrum erscheint es daher notwendig, die Anzahl der Kinder zu erfassen, die einen Bedarf an pädiatrischer Palliativversorgung haben. Die Ergebnisse der Studie können dazu beitragen, diesen Bedarf zu erkennen und durch Etablierung geeigneter Strukturen entsprechend darauf zu reagieren. Mithilfe des KinderPaCT Berlin gelang es, in den Kinderkliniken der Charité die Grundstruktur einer Palliativversorgung zu etablieren. Hingegen ist eine umfassende palliative Haltung auch aufgrund fehlender weiterführender Strukturen und Angebote, aber auch durch eine fehlende Bedarfsermittlung und unzureichende Detektion der Kinder, die einer Palliativversorgung zugeführt werden sollen, bisher nicht erfolgreich zu etablieren gewesen.

2 Fragestellung

Kinder und Jugendliche, die an einer lebenslimitierenden oder lebensbedrohlichen Erkrankung leiden, haben einen besonderen Versorgungsbedarf. Diese Kinder im Rahmen eines stationären Aufenthaltes zu erkennen und einer pädiatrischen Palliativversorgung zuzuführen, ist entscheidend für eine bessere Lebensqualität (26). Jedoch wurden die Charakteristika und die tatsächliche Prävalenz der Kinder, die an einer lebenslimitierenden oder lebensbedrohlichen Erkrankung leiden, in einer großen deutschen Universitätskinderklinik noch nicht systematisch erfasst (5, 27).

Es liegen auch international nur wenige Untersuchungen zur Prävalenz von Kindern mit lebenslimitierenden oder lebensbedrohlichen Erkrankungen und über den Bedarf für pädiatrische Palliativversorgung im stationären Bereich vor.

Das Ziel der vorliegenden Arbeit war es daher, die **Anzahl** von Kindern und Jugendlichen mit lebenslimitierenden oder lebensbedrohlichen Erkrankungen, die einen zusätzlichen Versorgungsbedarf haben, in einer der größten deutschen Universitätskinderkliniken zu erfassen. Um ein besseres Verständnis über die Merkmale und den Versorgungsbedarf von lebenslimitierend oder lebensbedrohlich erkrankten Kindern zu erlangen, wurden auch deren **klinische Charakteristika und Symptome** erfasst und mit akut oder chronisch erkrankten Patienten ohne lebenslimitierende Diagnosen verglichen.

Im Einzelnen wurden folgende Fragestellungen bearbeitet:

- 1) Wie viele Kinder leiden an einer lebenslimitierenden oder lebensbedrohlichen Erkrankung in einer großen Universitätskinderklinik?
- 2) Welches Diagnosespektrum weisen Kinder in einer großen Universitätskinderklinik auf?
- 3) Wie viele Kinder leiden an einer seltenen Erkrankung in einer großen Universitätskinderklinik?
- 4) Welche klinischen Charakteristika und Symptome weisen die Patienten auf?
- 5) Wie unterscheiden sich die klinischen Merkmale und die Belastung zwischen den Patientengruppen, die an akuten, chronischen, lebensbedrohlichen oder lebenslimitierenden Erkrankungen leiden?

3 Methodik

3.1 Überblick

Die Daten der vorliegenden Arbeit wurden im Rahmen einer monozentrischen Querschnittstudie anhand strukturierter Interviews mit Ärzten und Pflegekräften der Kinderkliniken der Charité (Otto-Heubner-Centrum), Campus Virchow-Klinikum, Universitätsmedizin Berlin erhoben. Zudem wurden Informationen zu Demographie und Diagnosen der Patienten erfasst. Die Zustimmung der Ethikkommission der Charité lag vor (Antragsnummer EA2/054/12). Die Studie wurde in Übereinstimmung mit der Deklaration von Helsinki (Version 1996, Somerset West) durchgeführt.

3.2 Studienpopulation

Über einen Zeitraum von acht Tagen, vom 18.03.2013 bis 22.03.2013, sowie 24.04.2013, 25.04.2013 und 29.04.2013, wurde jede der neun Kinderkliniken an einem spezifischen Tag untersucht. Eingeschlossen wurden alle Patienten, die am Tag der Untersuchung in der jeweiligen Klinik des Otto-Heubner-Centrums stationär aufgenommen waren. Die Patienten, welche das 18. Lebensjahr vollendet hatten, wurden ausgeschlossen. Mögliche Verlegungen zwischen den verschiedenen Kliniken bzw. Stationen während der Erhebung wurden beachtet und Patienten wurden nur einmal in die Studie eingeschlossen.

3.3 Aufbau der Studie und Datenquellen

Die Datenerhebung basierte auf verschiedenen Quellen (siehe Abbildung 2).

Im Zentrum der Informationsgewinnung über die pädiatrischen Patienten standen vollstandardisierte, strukturierte Interviews mit den betreuenden Ärzten und Pflegekräften. Nach einer Schulung führten Gesundheitsfachkräfte aus dem pflegerischen und ärztlichen Bereich die Befragungen durch und gaben die erfassten Daten simultan in ein web-basiertes Umfrageinstrument ein. Dieses Umfrageinstrument wurde eigens für die Studie mithilfe des Online-Anbieters SurveyMonkey[®] erstellt (28). Parallel erfassten die Studienleiter Informationen aus den Behandlungsakten der Patienten. Diese online erfassten Daten wurden anschließend in eine SPSS-Datenbank überführt, die für diese Studie erstellt wurde. Acht Wochen nach Beendigung der Untersuchung wurde über das klinikinterne computergestützte Patientendokumentationssystem (SAP-basiert) für jeden Patienten die ICD-10-Kodierung (16)

der Haupt- und Nebendiagnosen, stationäre Verweildauer und Fachrichtung identifiziert und der Datenbank hinzugefügt.

Die Daten wurden für die Zusammenführung aller Informationsquellen am Erhebungstag pseudonymisiert und nach Komplettierung des Datensatzes anonymisiert.

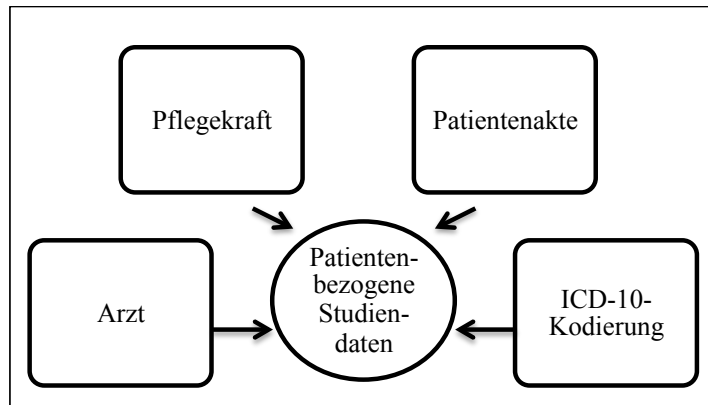


Abbildung 2: Datenquellen

3.4 Gruppeneinteilung der Studienpopulation

Für die Analyse wurden die Patienten der Studie in vier verschiedene Gruppen eingeteilt. Um eine adäquate Einordnung der Patienten vorzunehmen, wurde zu Beginn der Befragung der jeweilige betreuende Arzt aufgefordert, die zugrunde liegende Erkrankung des Patienten einzuschätzen und entweder in lebenslimitierend, lebensbedrohlich, chronisch oder akut zu klassifizieren. Diese Klassifikation diente als primäres Stratifizierungsinstrument, welches im Anschluss an die Erhebung einer Plausibilität und Validierung unterzogen wurde. Ein Experte in pädiatrischer Palliativmedizin stratifizierte retrospektiv die Studienpopulation ebenfalls in die Gruppen lebenslimitierend, lebensbedrohlich, chronisch oder akut. Diese Klassifizierung erfolgte anhand der Diagnosen gemäß ICD-10-Kodierung und der Diagnoseangabe laut Patientenakte und ohne Kenntnisse über die Klassifikation des betreuenden Arztes. Bei Abweichungen der beiden Zuordnungen wurde ein zweiter externer Experte in pädiatrischer Palliativmedizin konsultiert. Dieser schätzte die vom betreuenden Arzt und Experten unterschiedlich klassifizierten Patienten unabhängig ein. Bei Kongruenz der beiden Experten wurde die Einteilung der Experten für die weiteren Analysen verwendet. Bei Uneinigkeiten zwischen den Experten wurde im Konsens eine endgültige Zuordnung der Patienten getroffen (siehe Abb. 3). Dadurch ergaben sich vier verschiedene Gruppen:

Patienten mit lebenslimitierenden, lebensbedrohlichen, chronischen oder akuten Erkrankungen.

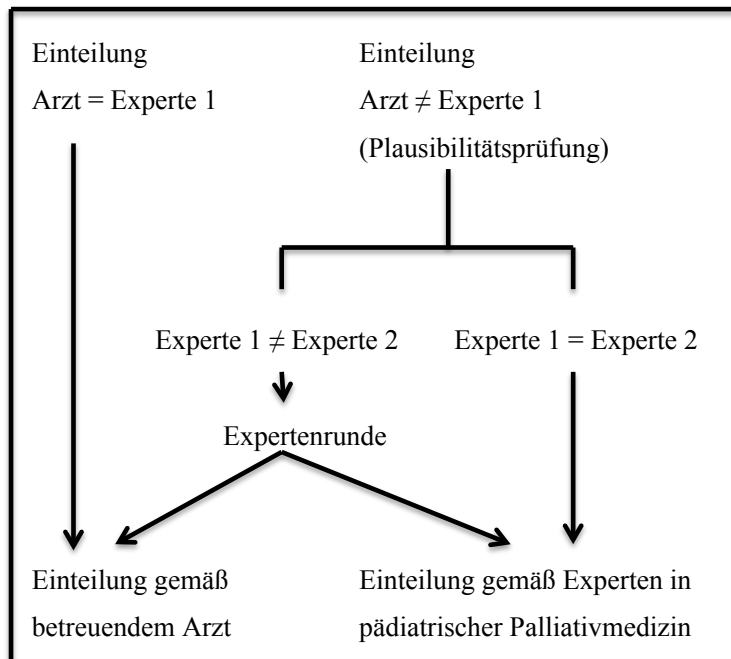


Abbildung 3: Vorgehen bei der Gruppeneinteilung. Arzt: der den Patienten jeweilige betreuende Arzt. Experte 1: interner Experte in pädiatrischer Palliativmedizin, erste Klassifizierung. Experte 2: externer Experte in pädiatrischer Palliativmedizin, Konsultation bei Abweichungen der Zuordnungen des Arztes und Experten 1.

3.5 Diagnosen und Klassifikationen

Um die Diagnosen der Patienten umfassend abzubilden und mit schon bestehenden Einteilungen und Verzeichnissen zu vergleichen, wurden folgende vier Punkte erhoben und evaluiert:

1. Nach Komplettierung der Erhebung wurden für jede Patientin die Haupt- und Nebendiagnosen in verschlüsselter und ausgeschriebener Form der ICD-10-Kodierung der Datenbank hinzugefügt (16).

2. Darüber hinaus wurde mithilfe dieser ICD-10-Kodierungen und unter Berücksichtigung der Aufnahmediagnose die zugrundeliegende Erkrankung jedes Patienten in folgende vierzehn Kategorien eingeteilt:

Alle onkologischen Erkrankungen; Gastrointestinale Erkrankungen; Genetische Erkrankungen; Hämatologische Erkrankungen; Immunologische Erkrankungen; Infektiologische Erkrankungen; Kardiovaskuläre Erkrankungen; Metabolische Erkrankungen; Neurologische/neuromuskuläre Erkrankungen; Erkrankungen typisch für die Perinatalperiode; Psychiatrische/ Psychosomatische Erkrankungen; Respiratorische Erkrankungen; Urogenitale Erkrankungen; Andere Erkrankungen.

3. Weiterhin wurde überprüft, ob die Diagnose des Patienten im Verzeichnis seltener Erkrankungen aufgeführt ist (7).

4. Ein bereits bestehendes Verzeichnis mit ICD-10-Kodierungen, welches das Vorliegen lebenslimitierender Erkrankungen bei pädiatrischen Patienten zu reflektieren versucht, diente als Vergleichsinstrument mit den ICD-10-Kodierungen der Patienten dieser Studie (17, 29).

3.6 Daten aus der Patientenakte

Anhand der auf den jeweiligen Stationen vorliegenden Patientenakten wurde das Geburtsdatum, Geschlecht, Diagnose laut Patientenakte und Medikation der Patienten erfasst. Es wurde nach Dauermedikationen während des stationären Aufenthaltes gefragt, die in 25 verschiedene Obergruppen eingeteilt wurden: Antazida/Protonenpumpeninhibitoren (PPI), Antibiotika, Antidepressiva, Antiemetika, Antihypertensiva, Antikoagulanzen, Antikonvulsiva, Antimykotika, Antipsychotika, Benzodiazepine, Bronchospasmolytika, Diuretika, Glukokortikoide, Immuntherapeutika, Infusionlösungen, Laxantien, Nicht-Opioid-Analgetika (Paracetamol, Ibuprofen, Metamizol), Niedrig-potente Opioide (Tramadol, Tilidin, Dihydrocodein), Hoch-potente Opioide (Morphin, Oxycodon, Levomethadon, Fentanyl, Pethidin, Buprenorphin), Sedativa, Muskelspasmolytika, Stimulantia, (Nahrungs-) Ergänzungsmittel (z.B. Eisenpräparate, Vitamin- und Mineralstoffpräparate), Virostatika, Zytostatika und andere Dauermedikamente.

3.7 Interviewleitfaden

Die Befragung der Ärzte und Pflegekräfte folgte einem detaillierten Interviewleitfaden, der von Gesundheitsfachkräften mit Expertise in der Pflege sterbender Kinder nach Revision der aktuellen Literatur erstellt wurde (30, 31). An der Konzeption des Interviewleitfadens waren Frau Dr. rer. nat. Dipl.-Psych. Julia Wager (Vestische Kinder- und Jugendklinik Datteln, Universität Witten/Herdecke), Dr. rer. nat. medic Ralf Thalemann (SPZ, Otto-Heubner-Centrum der Charité) und Dr. med. Tobias Reindl (Klinik für Pädiatrie m. S. Onkologie/ Hämatologie der Charité) sowie die Promovendin beteiligt. Es erfolgte eine Testung und Validierung des Interviewleitfadens mit zwei Fachärzten für Kinderheilkunde (Klinik für Pädiatrie mit Schwerpunkt Onkologie/Hämatologie und m. S. Neonatologie) und zwei Pflegekräften des Kinder Palliative Care Teams Berlin. In dieser Testung haben sich das Konzept der direkten Befragung mit simultaner Eingabe in das web-basierte Umfrageinstrument und die Reihenfolge der Befragungsschwerpunkte bestätigt. Die Fragen waren entweder in Form geschlossener Fragen, einer Vier-Punkt-Likert-Skala oder einer kontinuierlichen, nicht-kategorialen Visuellen Analogskala (VAS) 1-10 formatiert. Bei einigen Fragen bestand die Möglichkeit, am Ende des Bereichs in einem freien Textfeld Kommentare zu geben.

3.7.1 Inhalt des Interviews

Die Befragung dauerte pro Patient circa zehn Minuten. Zu jedem Patienten wurden ein Arzt und eine Pflegekraft befragt, wobei die Fragen, die Arzt bzw. Pflegekraft gestellt wurden, sich leicht unterschieden. Der Interviewleitfaden umfasste 34 Fragen und bestand aus drei unterschiedlichen Bereichen:

- 1) Zu Beginn des Interviews wurden die betreuende Ärzte aufgefordert, die zugrundeliegende Erkrankung des Patienten einzuschätzen und zu klassifizieren (siehe 3.4). Falls die Erkrankung als lebenslimitierend klassifiziert wurde, gab der betreuende Arzt eine subjektive Einschätzung bezüglich der Prognose der Lebenserwartung von < 1 Jahr, 1-5 Jahren, > 5 Jahren oder nicht einschätzbar.
- 2) Dieser Schwerpunkt umfasste Fragen zum Bedarf an notwendiger apparativer Therapie und pflegerischen oder medizinischen Unterstützungs- und Hilfsgeräten:
 - Analgosedierung (nur Arzt, im Folgenden A)
 - Vigilanz (nur A): keine Vigilanzminderung, Somnolenz, Sopor oder Koma.
 - Beatmungssituation (A und Pflege, im Folgenden P): Notwendigkeit einer nicht-invasiven Beatmung, maschinellen Beatmung oder keiner respiratorischen Unterstützung; Sauerstoffpflichtigkeit.
 - Tracheotomie (nur P)
 - Permanente medizinische Produkte und Geräte (nur P): Nasogastrale Magensonde, perkutane endoskopische Gastrostomie (PEG), Portkatheter/ Broviac-Katheter/ Zentraler Venenkatheter
 - Nahrungsmittelaufnahme (nur P): Orale Nahrungsmittelaufnahme, Sondenkost (nasogastrale Magensonde, PEG) oder parenterale Ernährung.
 - Pflegeaufwand während des stationären Aufenthaltes (nur P): extrem hoch, hoch, durchschnittlich oder gering (Vier-Punkt-Likert-Skala)
- 3) Der dritte Bereich beinhaltete die Erfassung von 29 Symptomen und deren Qualitäten, an denen die Patienten in den letzten 24 Stunden litten. In dieser Arbeit wird das Symptomgeschehen von Patienten, die älter als 28 Lebensstage sind (pädiatrische Patienten), dargestellt. Falls das Symptom vorlag, wurden die folgenden drei Qualitäten untersucht: Häufigkeit (ganz selten, manchmal, häufig, fast immer), Intensität (leicht, mäßig, stark, sehr stark) und Belastung für den Patienten (überhaupt nicht, wenig, mäßig, stark, sehr stark).

Folgende Symptome wurden abgefragt:

Schmerzen; epileptische Anfälle („Krampfanfall“); Dyspnoe; Konzentrationsschwierigkeiten; Müdigkeit; Angst; Depressive/ traurige Stimmungslage (nur Symptomqualität Intensität und Belastung des Symptoms); Schlafstörungen; Agitiertheit/ körperliche Unruhe; Übelkeit; Erbrechen; Appetitmangel; für Kinder < 1. Lebensjahr: Trinkschwäche; Schluckschwierigkeiten; Gewichtsverlust (nur Frage nach Vorliegen des Symptoms); Blähungen; Durchfall; Verstopfung; Probleme beim Wasserlassen; Entzündungen der Mundschleimhaut; Hautveränderungen; Wundprobleme; Taubheit/ Kribbeln der Hände oder Füße; Mundtrockenheit; Husten; Vermehrtes Schwitzen; Juckreiz; Schwindel.

3.8 Definitionen

Siehe Einleitung 1.2 Definitionen und Klassifikationen.

3.9 Statistik

Die statistische Auswertung erfolgte mit dem Statistikprogramm IBM[®] SPSS Version 22.0 (32) und R Core Team 2014 (33). Für die deskriptive Auswertung der Patientendaten und die Darstellung der Patientencharakteristika wurden Häufigkeiten und Kreuztabellen verwendet. Median (MD) und Interquartilsabstand (IQR) dienten anhand der Absolutzahlen als Maß für kontinuierliche, nicht normalverteilte oder ordinal skalierte Daten. Weiterhin wurde der prozentuale Anteil der jeweiligen Kategorien an der Grundgesamtheit berechnet. Da die Daten nicht normalverteilt waren, wurden nicht-parametrische Tests wie der exakte Test nach Fisher für kategoriale Daten, Kruskal Test und Pairwise Wilcox Test für quantitative Daten angewendet, um die Charakteristika der stratifizierten Subgruppen zu vergleichen. Aufgrund inhaltlicher Gesichtspunkte und der Stichprobengröße erfolgte die Ergebnisdarstellung mit Prozentzahlen ohne Kommastellen (xx%). Prozente beziehen sich immer auf vorhandene Daten, d.h. nur gültige Werte wurden betrachtet. Fehlende Werte sind nicht in Prozent und Anzahl abgebildet.

Testunterschiede mit einer Irrtumswahrscheinlichkeit von 5% oder weniger ($p < 0,05$) wurden als statistisch signifikant und bei $p < 0,001$ als statistisch hochsignifikant mit jeweils 2-seitiger Betrachtung angenommen. Signifikante Unterschiede zwischen den Gruppen entsprach dem *p-Wert Gruppe*, für welche der exakte Test nach Fisher für kategoriale Daten und Kruskal Test für quantitative Daten angewendet wurde. Weiterhin wurde jede Gruppe im paarweisen Vergleich mit jeder anderen Gruppe separat auf signifikante Unterschiede bei dem jeweiligen Parameter getestet. Hier wurde der exakte Test nach Fisher für kategoriale Daten und Pairwise Wilcox Test für quantitative Daten angewendet. Auch hier wurden Signifikanzen mit einem Level von 5%

mit Korrektur für multiples Testen angegeben, d.h. die Verteilung der Häufigkeiten ist zwischen den beiden Gruppen verschieden. Diese signifikanten Unterschiede im jeweiligen paarweisen Vergleich der Gruppen sind durch numerische Hochstellungen in der jeweiligen Gruppe markiert.

Um das Ausmaß der Übereinstimmung (Konkordanz) der Ergebnisse bei unterschiedlichen Beobachtern (Arzt vs. Pflege, bzw. Arzt vs. Experte) zu bestimmen, wurde bei der Auswertung des Symptomgeschehens und für die Gruppeneinteilung die Interrater-Reliabilität (Urteilübereinstimmung) zwischen den befragten Ärzten und Pflegekräften, bzw. Experten in pädiatrischer Palliativmedizin mittels Cohens Kappa bestimmt.

Die Daten sind als rein deskriptiv anzusehen.

4 Ergebnisse

4.1 Studienpopulation und Gruppeneinteilung

In der Untersuchung wurden n=224 Patienten erfasst, von denen fünfzehn Patienten älter als achtzehn Jahre waren und damit nicht das Einschlusskriterium der Minderjährigkeit erfüllten. Ein Patient verstarb am Erhebungstag und wurde ebenfalls ausgeschlossen. Die verbliebenen n=208 Patienten im Alter von null bis achtzehn Jahren bildeten die Studienpopulation. Aufgrund der Durchführung der Befragung während des regulären Stationsalltags konnte bei 11/208 Patienten keine Befragung des Arztes und bei 2/208 Patienten keine Befragung der Pflegekraft durchgeführt werden. In Abbildung 4 ist der Ablauf der Gruppeneinteilung dargestellt.

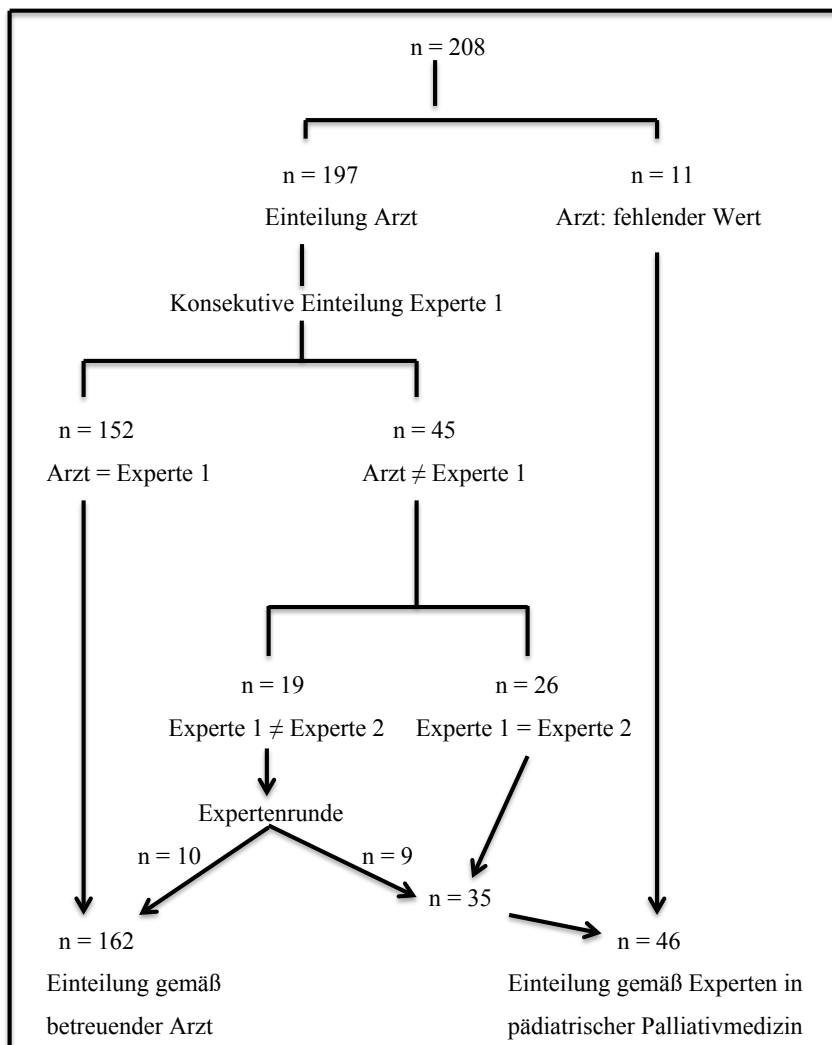


Abbildung 4: Gruppeneinteilung. Arzt: der den Patienten jeweilige betreuende Arzt. Experte 1: interner Experte in pädiatrischer Palliativmedizin, erste Klassifizierung. Experte 2: externer Experte in pädiatrischer Palliativmedizin, Konsultation bei Abweichungen der Zuordnungen des Arztes und Experten 1. In Anlehnung an: Bösch A. et al., 2018. Mary Ann Liebert, Inc.(20)

Der jeweilige betreuende Arzt gab für n=197 Patienten eine Einschätzung der zugrundeliegenden Erkrankung, welches das primäre Stratifizierungsinstrument darstellte. Bei den 11/208 Patienten, zu denen keine Befragung des jeweiligen Arztes durchgeführt werden konnte, erfolgte die Zuordnung in die vier Gruppen durch die Einteilung der Experten in pädiatrischer Palliativmedizin. Bei 35/197 Patienten ergab sich eine Diskrepanz zwischen der Einteilung des jeweiligen betreuenden Arztes und der konsekutiven Einteilung des Expertenteams in die vier Gruppen ($\kappa=0,76$ [0,69/0,83]). Die Einteilung für diese 35 Patienten wurde in einer Konsensrunde der Experten erarbeitet. Die größte Diskrepanz in der Einteilung wurde in der Gruppe der Patienten mit LBE beobachtet (14/41 Patienten, 34%). Diese Diskrepanz in der Einteilung ist für jede Gruppe in Tabelle 1 dargestellt. Die endgültigen Gruppen setzten sich folgendermaßen zusammen: 57/208 Patienten mit lebenslimitierenden Erkrankungen (27%), 41/208 Patienten mit lebensbedrohlichen Erkrankungen (20%), 60/208 Patienten mit chronischen Erkrankungen (29%) und 50/208 Patienten mit akuten Erkrankungen (24%).

Tabelle 1: Diskrepanz zwischen Arzteinteilung und endgültiger Gruppeneinteilung

Parameter n (%)	Initiale Einteilung Arzt n=197				Fehlender Wert Arzt n=11	Endgültige Einteilung n=208
	AE	CE	LBE	LLE		Total
LLE	2	3	3	46	3	57
LBE	2	2	27	10	0	41
CE	4	44	1	3	8	60
AE	45	3	2	0	0	50
Total	53	52	33	59	11	208

LLE = Lebenslimitierende Erkrankung; LBE = Lebensbedrohliche Erkrankung; CE = Chronische Erkrankung;
AE = Akute Erkrankung.

4.2 Charakteristika der Studienpopulation und Gruppenvergleich

4.2.1 Demographische Charakteristika

Patienten mit LBE bedurften der längsten stationären Versorgung mit einem Median von 39 Tagen (IQR 7-87; $p < 0,05$ gegenüber denen mit AE). Kinder mit CE wurden im Vergleich zu Kindern mit AE signifikant häufiger elektiv aufgenommen (68%; $p < 0,05$). Das Medianalter war in der Gruppe AE im Gegensatz zu den anderen Gruppen signifikant niedriger ($p < 0,05$).

Tabelle 2: Demographische Charakteristika der Studienpopulation.

Parameter n (%)	Gesamt N = 208 (100)	LLE * n = 57 (27)	LBE * n = 41 (20)	CE * n = 60 (29)	AE * n = 50 (24)	p †
Geschlecht						
(weiblich)	109 (52)	22 (39)	27 (66) ¹	34 (57)	26 (52)	0,051
Alter in Monaten						
MDN; IQR	42; 3-153.5	89; 17-156	90; 3-162	66; 10-171	1; 0-42 ^{1,2,3}	< 0,001
Stationäre Verweildauer in Tagen						
MDN; IQR	12; 5-61	13; 7-39	39; 7-87	8; 4-70	9; 4-31.2 ²	< 0,05
	N=207 (100)	n=57 (28)	n = 41 (20)	n = 59 (28)	n = 50 (24)	
Aufnahme ‡						
Elektiv	114 (55)	34 (60)	20 (49)	40 (68)	20 (40) ³	< 0,05
Notfall	93 (45)	23 (40)	21 (51)	19 (32)	30 (60)	

* LLE = Lebenslimitierende Erkrankung; LBE = Lebensbedrohliche Erkrankung; CE = Chronische Erkrankung; AE = Akute Erkrankung; † p-Wert Gruppe Statistik: Fisher's Exact Test für kategoriale Daten oder Kruskal Test für quantitative Daten; ¹: vs. LLE $p < 0,05$ mit Fisher's Exact Test für kategoriale Daten oder Pairewise Wilcox für quantitative Daten; ²: vs. LBE $p < 0,05$ mit Fisher's Exact Test für kategoriale Daten oder Pairewise Wilcox für quantitative Daten; ³: vs. CE $p < 0,05$ mit Fisher's Exact Test für kategoriale Daten oder Pairewise Wilcox für quantitative Daten; ‡ n=1 fehlt.

4.2.2 Diagnosen

Alle 54 Betten der neonatologischen Klinikstationen waren zum Zeitpunkt der Datenerhebung belegt. Dies zeigt sich auch im Ergebnis der häufigsten Diagnosegruppe „Perinatalperiode“ mit $n=38$ (18%).

Die Verteilung der verschiedenen Diagnosekategorien und die mediane Anzahl an Nebendiagnosen war zwischen den Gruppen hochsignifikant unterschiedlich ($p < 0,001$). Bei 125/208 Patienten (60%) wurde eine seltene Erkrankung festgestellt – mit einer hochsignifikanten unterschiedlichen Verteilung zwischen den Gruppen ($p < 0,001$).

Tabelle 3: Diagnosen der Studienpopulation.

Parameter n (%)	Gesamt N = 208 (100)	LLE * n = 57 (27)	LBE * n = 41 (20)	CE * n = 60 (29)	AE * n = 50 (24)	p †
Diagnose						< 0,001
Perinatalperiode	38 (18)	1 (2)	5 (12) ¹	11 (18) ^{1,2}	21 (42) ^{1,2,3}	
Psychiatrisch/ Psychosomatisch	28 (13)	0 (0)	10 (24)	18 (30)	0 (0)	
Genetisch/ kongenital	27 (13)	13 (23)	3 (7)	11 (18)	0 (0)	
Neurologisch/ Neuromuskulär	21 (10)	11 (19)	4 (10)	4 (7)	2 (4)	
Onkologisch	19 (9)	7 (12)	12 (29)	0 (0)	0 (0)	
Gastrointestinal	15 (7)	4 (7)	1 (2)	2 (3)	8 (16)	
Kardiovaskulär	15 (7)	7 (12)	4 (10)	0 (0)	4 (8)	
Metabolisch	10 (5)	7 (12)	0 (0)	3 (5)	0 (0)	
Respiratorisch	10 (5)	0 (0)	1 (2)	2 (3)	7 (14)	
Immunologisch	7 (3)	1 (2)	0 (0)	6 (10)	0 (0)	
Hämatologisch	6 (3)	4 (7)	1 (2)	1 (2)	0 (0)	
Infektiologisch	6 (3)	0 (0)	0 (0)	1 (2)	5 (10)	
Andere Erkrankungen	4 (2)	0 (0)	0 (0)	1 (2)	3 (6)	
Urogenital	2 (1)	2 (4)	0 (0)	0 (0)	0 (0)	
Nebendiagnosen						
> 1	194 (93)	56 (98)	36 (88)	54 (90)	48 (96)	
MDN; IQR	7; 3-12	9; 6-16	7; 3-13	4; 2-10 ¹	6; 2-9 ¹	< 0,001
Seltene Erkrankung	125 (60)	54 (95)	26 (63) ¹	25 (42) ^{1,2}	20 (40) ^{1,2}	< 0,001

* LLE = Lebenslimitierende Erkrankung; LBE = Lebensbedrohliche Erkrankung; CE = Chronische Erkrankung;

AE = Akute Erkrankung; † p-Wert Gruppe FET = Fisher's Exact Test oder Kruskal Test, siehe Tabelle 2;

¹: vs. LLE p < 0,05; ²: vs. LBE p < 0,05; ³: vs. CE p < 0,05.

Vergleich der Gruppen

Kinder mit LLE hatten signifikant mehr Nebendiagnosen als Kinder mit CE oder AE (p < 0,05) und 54/57 Kinder (95%) wiesen eine seltene Erkrankung auf (p < 0,05 gegenüber alle anderen Gruppen). Im Vergleich zu Patienten mit CE und AE zeigten Patienten mit LBE ebenfalls einen signifikant höheren Anteil an seltenen Erkrankungen mit 63% (p < 0,05). 80/98 Patienten mit LLE oder LBE (82%) litten an einer seltenen Erkrankung, über zehn Prozent dieser Kinder mit seltenen Erkrankungen litten an unklaren syndromalen Erkrankungen. Kinder mit LBE, die psychiatrische oder psychosomatische Erkrankungen hatten (24%), litten vorwiegend an einer stationär behandlungsbedürftigen Anorexia nervosa.

4.2.3 Vergleich mit bestehendem Verzeichnis

Die ICD-10-Kodierungen von 98 Patienten der Querschnittstudie, die zu den Gruppen LLE oder LBE gehörten, wurden mit dem bestehenden Verzeichnis von Hain et al., Version 1.0 (29) verglichen, welches ICD-10-Kodierungen von lebenslimitierenden Erkrankungen bei pädiatrischen Patienten abbildet (17, 29). Konkordanz wurde in 71/98 Patienten (73%) gefunden ($\kappa=0,63$ [0,53/0,74]). ICD-10-Kodierungen von acht Patienten mit LLE und von 21 Patienten mit LBE stimmten nicht mit einer ICD-10-Kodierung des Verzeichnisses überein. ICD-10-Kodierungen, die nicht mit denjenigen der Patienten mit LLE korrespondierten, waren Sichelzellenanämie mit Krisen, Cytomegalie-Virus-Enzephalitis, fokale segmentale Glomerulosklerose, Trisomie 21, Zustand nach Nierentransplantation und Lebertransplantation. Bei Patienten mit LBE waren die häufigsten nicht übereinstimmenden ICD-10-Kodierungen Anorexia nervosa, Neugeborenes mit extrem niedrigem Geburtsgewicht und intrazerebrale Blutungen.

Tabelle 4: Vergleich mit Verzeichnis Hain.

Parameter n (%)	Gesamt N = 208 (100)	LLE * n = 57 (27)	LBE * n = 41 (20)	CE * n = 60 (29)	AE * n = 50 (24)	p †
Hain's ICD10 Verzeichnis gelistet ‡	82 (39)	51 (89)	20 (49) ¹	6 (10) ^{1,2}	5 (10) ^{1,2}	< 0,001

* LLE = Lebenslimitierende Erkrankung; LBE = Lebensbedrohliche Erkrankung; CE = Chronische Erkrankung; AE = Akute Erkrankung; † p-Wert Gruppe FET = Exakter Fisher's Test oder Kruskal Test, siehe Tabelle 2; ‡ siehe Literaturverzeichnis (29); ¹: vs. LLE p < 0,05; ²: vs. LBE p < 0,05; ³: vs. CE p < 0,05.

4.2.4 Prognose bezüglich Lebenserwartung bei Patienten mit lebenslimitierenden Erkrankungen

Da die Lebenserwartung der Patienten mit LLE von Ärzten beurteilt wurde, reduzierte sich die LLE-Gruppengröße hinsichtlich dieser Fragestellung auf n=46 Patienten. Dies lag zum einen an fehlenden ärztlichen Daten (n=3; siehe 4.1) und zum anderen an der konsekutiven Einteilung durch die Experten mit einer Umverteilung von n=8 Patienten. Bei 24/46 Patienten mit LLE (52%) schätzen Ärzte die Überlebensprognose auf mehr als fünf Jahre ein, bei 4/46 Patienten (9%) auf zwischen einem und fünf Jahren und in 8/46 Patienten (18%) auf weniger als ein Jahr. Schwierigkeiten, eine Lebenserwartung einzuschätzen, wurden bei 10/46 Patienten (22%) gesehen.

4.2.5 Medikamente

Bezüglich der einzelnen Medikamentengruppen unterschieden sich die Gruppen hochsignifikant in der Häufigkeit der Gabe von Antibiotika, Diuretika, Infusionslösungen, Antazida/PPI, Antikoagulanzen, Antihypertensiva, Glukokortikoiden, hochpotenten Opioiden, Immuntherapeutika und Zytostatika ($p < 0,001$).

Vergleich der Gruppen

Während des Krankenhausaufenthaltes benötigten Patienten mit LLE signifikant mehr täglich angesetzte Medikamente ($p < 0,05$ gegenüber allen anderen Gruppen, siehe Tabelle 5). 33/57 (58%) Patienten waren dabei auf mehr als sechs Medikamente pro Tag angewiesen. Im Vergleich zu den Patienten mit LBE, CE oder AE benötigten sie signifikant mehr Antibiotika, Antazida/PPI, Antihypertensiva und Immuntherapeutika ($p < 0,05$). Kinder mit LLE hatten einen hohen Bedarf an Schmerzmedikation (25/57; 44%). Hochpotente Opioide wurden im Vergleich zu den jeweils anderen Gruppen signifikant öfter bei Kindern mit LLE benötigt (11/57, $p < 0,001$). Signifikante Unterschiede zu den Kindern mit CE oder AE wiesen Patienten mit LLE auch bei der Gabe von Diuretika, Infusionslösungen, Antikoagulanzen, Glukokortikoiden und Laxantien auf ($p < 0,05$).

Kinder mit LBE benötigten signifikant mehr Zytostatika (15%, $p < 0,05$), sowie signifikant mehr Diuretika und Antiemetika als Kinder mit CE und AE ($p < 0,05$).

Der hohe Anteil an Kindern mit psychiatrischen oder psychosomatischen Erkrankungen spiegelte sich auch in der Medikamentengabe wider. Stimulanzen (15%), wie z.B. Methylphenidat, als auch Antipsychotika oder Antidepressiva (10%) wurden am häufigsten in der Gruppe CE eingesetzt. Patienten mit AE nahmen im Vergleich zu Patienten mit CE signifikant mehr Ergänzungsmittel, wie z.B. Vitamine, Eisenpräparate oder Mineralstoffpräparate, ein ($p < 0,05$).

4.2.6 Klinische Merkmale

Zwölf Patienten (7%) zeigten eine beeinträchtigte Vigilanz mit einem signifikanten Unterschied zwischen den Gruppen ($p < 0,05$) und 28 Patienten (13%) waren auf nicht-invasive (z.B. CPAP-Beatmung) oder maschinell-invasive Beatmungshilfe angewiesen (siehe Tabelle 5). Dabei waren drei Patienten tracheotomiert, wovon ein Patient zur Gruppe LLE und zwei Patienten zur Gruppe LBE gehörte. 83% aller Patienten waren auf mindestens ein permanentes pflegerisches oder medizinisches Unterstützungs- und Hilfsgerät angewiesen. Zwischen den Gruppen zeigte sich in

der Anzahl an permanenten Medizingeräten ein hochsignifikanter Unterschied ($p < 0,001$). Die Nahrungsmittelaufnahme erfolgte in 86% oral, in 23% bestand die Nahrungsmittelaufnahme ergänzend oder ausschließlich aus Sondenkost (nasogastrale Magensonde oder PEG) und in 7% aus parenteraler Ernährung. Das Verhältnis dieser drei Nahrungsmittelaufnahme-Modalitäten war in den vier Gruppen gleich verteilt.

Vergleich der Gruppen

Patienten der LLE-Gruppe benötigten signifikant mehr analgosedierende Medikation (72%; $p < 0,05$). Zudem konnte ein signifikant hohes Risiko für eine Sauerstoffpflichtigkeit und in der Notwendigkeit von zentralen Venenkathetern, Port-, Hickman-, oder Broviac-Kathetern und PEG bei Patienten mit LLE beobachtet werden (jeweils $p < 0,05$ gegenüber Patienten mit CE oder AE).

Kinder mit LBE hatten signifikant häufiger einen zentralen Venenkatheter, Port-, Hickman-, oder Broviac-Katheter ($p < 0,05$ gegenüber den Patienten mit CE oder AE).

4.2.7 Pflegeaufwand

Innerhalb der jeweiligen Gruppen ergab sich ein hoher oder extrem hoher Pflegebedarf in 54% der Patienten mit LLE (31/57), 44% der Patienten mit LBE (18/41), 35% der Patienten mit CE (20/58), bzw. 34% der Patienten mit AE (17/50) mit einem signifikanten unterschiedlichen Pflegeaufwand zwischen den Gruppen ($p < 0,05$, siehe Tabelle 5).

Vergleich der Gruppen

16 von 21 Patienten mit einem extrem hohen Pflegeaufwand gehörten der Gruppe LLE oder LBE an (76%). Der Pflegeaufwand bei Kindern mit LBE befand sich überwiegend (71% der Fälle) im durchschnittlichen bis hohen Bereich und bei 12% der Patienten in einem extrem hohen Bereich. Folglich zeigte sich in beiden Gruppen ein hoher Pflegeaufwand. Ähnlich den Kindern mit AE hatten diejenigen mit CE hauptsächlich einen niedrigen bis durchschnittlichen Pflegeaufwand (66%).

Tabelle 5: Charakteristika der Studienpopulation und Gruppenvergleich: Medikamente, Klinische Merkmale, Pflegeaufwand.

Parameter	Gesamt	LLE *	LBE *	CE *	AE *	p †
n (%)	N = 208 (100)	n = 57 (27)	n = 41 (20)	n = 60 (29)	n = 50 (24)	
Taglich angesetzte Med.	179 (86)	53 (93)	36 (88)	46 (77)	44 (88)	
MDN; IQR	3; 2-6	6; 4-11	4; 2-6 ¹	2; 1-3.3 ^{1,2}	2; 1-3 ^{1,2}	< 0,001
Applikationsform %						
oral	62%	55%	65%	73%	70%	
intravenos	32%	42%	29%	12%	25%	
Anzahl						
< 6	N = 190 126 (66)	n = 54 21 (39)	n = 37 20 (54) ¹	n = 51 43 (84) ^{1,2}	n = 48 42 (88) ^{1,2}	< 0,001
6 bis 10	43 (23)	15 (28)	15 (41)	8 (16)	5 (10)	
>10	21 (11)	18 (33)	2 (5)	0 (0)	1 (2)	
Analgosedierung ‡						
	N = 197 18 (9)	n = 54 (27) 13 (24)	n = 41 (21) 1 (2) ¹	n = 52 (26) 1 (2) ¹	n = 50 (25) 3 (6) ¹	< 0,001
Vigilanz ‡						
Keine Vigilanzminderung	183 (93)	44 (81)	38 (93)	52 (100) ¹	49 (98) ¹	< 0,05
Somnolenz	9 (5)	5 (9)	3 (7)	0 (0)	1 (2)	
Sopor	2 (1)	2 (4)	0 (0)	0 (0)	0 (0)	
Koma	1 (1)	1 (2)	0 (0)	0 (0)	0 (0)	
Nicht beurteilbar	2 (1)	2 (4)	0 (0)	0 (0)	0 (0)	
Beatmungssituation						
	N = 208	n = 57 (27)	n = 41 (20)	n = 60 (29)	n = 50 (24)	
Nicht-invasive Beatmung	17 (8)	4 (7)	5 (12)	5 (8)	3 (6)	0,426
Maschinelle Beatmung	11 (5)	6 (11)	1 (2)	1 (2)	3 (6)	
Sauerstoffpflichtigkeit	21 (10)	11 (19)	5 (12)	3 (5) ¹	2 (4) ¹	< 0,05
Permanente Medizingerate						
0	35 (17)	6 (11)	7 (17)	14 (23) ^{1,2}	8 (16) ^{1,2}	< 0,001
1	135 (65)	30 (53)	24 (59)	42 (70)	39 (78)	
> 1	38 (18)	21 (37)	10 (24)	4 (7)	3 (6)	
n (%) §						
Nasogastrale Magensonde	44 (21)	12 (21)	8 (20)	13 (22)	11 (22)	0,990
Port/Broviac-/ZVK	34 (16)	18 (32)	11 (27)	2 (3) ^{1,2}	3 (6) ^{1,2}	< 0,001
PEG ¶	7 (3)	6 (11)	1 (2)	0 (0) ¹	0 (0) ¹	< 0,05
Pflegeaufwand **						
	N=206	n = 57 (28)	n = 41 (20)	n = 58 (28)	n = 50 (24)	
niedrig	26 (13)	6 (11)	7 (17)	11 (19)	2 (4) ^{1,2,3}	< 0,05
durchschnittlich	94 (46)	20 (35)	16 (39)	27 (47)	31 (62)	
hoch	65 (32)	20 (35)	13 (32)	16 (28)	16 (32)	
extrem hoch	21 (10)	11 (19)	5 (12)	4 (7)	1 (2)	

* LLE = Lebenslimitierende Erkrankung; LBE = Lebensbedrohliche Erkrankung; CE = Chronische Erkrankung; AE = Akute Erkrankung; † p-Wert Gruppe FET = Exakter Fisher's Test oder Kruskal Test, siehe Tabelle 2; ‡ n = 11 fehlen; § n = 1 fehlt; || Port/Broviac-/ZVK = Port-, Broviac-Katheter, Zentraler Venenkatheter; ¶ PEG = perkutane endoskopische Gastrostomie; ** n = 2 fehlen; ¹: vs. LLE p < 0,05 ; ²: vs. LBE p < 0,05; ³: vs. CE p < 0,05.

4.3 Symptomgeschehen

Für das Übereinstimmungsmaß der Einschätzungen des multiprofessionellen Teams, bestehend aus Ärzten und Pflegekräften, wurde die Interrater Reliabilität sowohl für jedes einzelne Symptom als auch für alle Symptome bestimmt ($\kappa = 0.315 [0,135 - 0,46]$).

Patienten mit LLE und LBE wiesen einen signifikant höheren Median in der Anzahl der Medikamente auf ($p < 0,001$).

Tabelle 6: Anzahl der Symptome

Parameter	Gesamt	LLE *	LBE *	CE *	AE *	p †
n (%)	N = 208 (100)	n = 57 (27)	n = 41 (20)	n = 60 (29)	n = 50 (24)	
Anzahl						
<i>MDN; IQR</i>	5; 3-8	9; 4-11	5; 3-11	4; 3-5 ^{1,2}	4; 1-5 ^{1,2}	< 0,001

* LLE = Lebenslimitierende Erkrankung, LBE = Lebensbedrohliche Erkrankung, CE = Chronische Erkrankung, AE = Akute Erkrankung; † p-Wert Gruppe FET = Exakter Fisher's Test; ¹: vs. LLE $p < 0,05$; ²: vs. LBE $p < 0,05$; ³: vs. CE $p < 0,05$.

4.3.1 Symptome pädiatrischer Patienten

Dargestellt ist das Symptomgeschehen von Patienten, die älter als 28 Lebensstage sind (pädiatrische Patienten, 154/208). Diese Patienten litten in den letzten 24 Stunden des Erhebungstages hauptsächlich an Müdigkeit (53%), Angst (52%) und Schmerzen (48%).

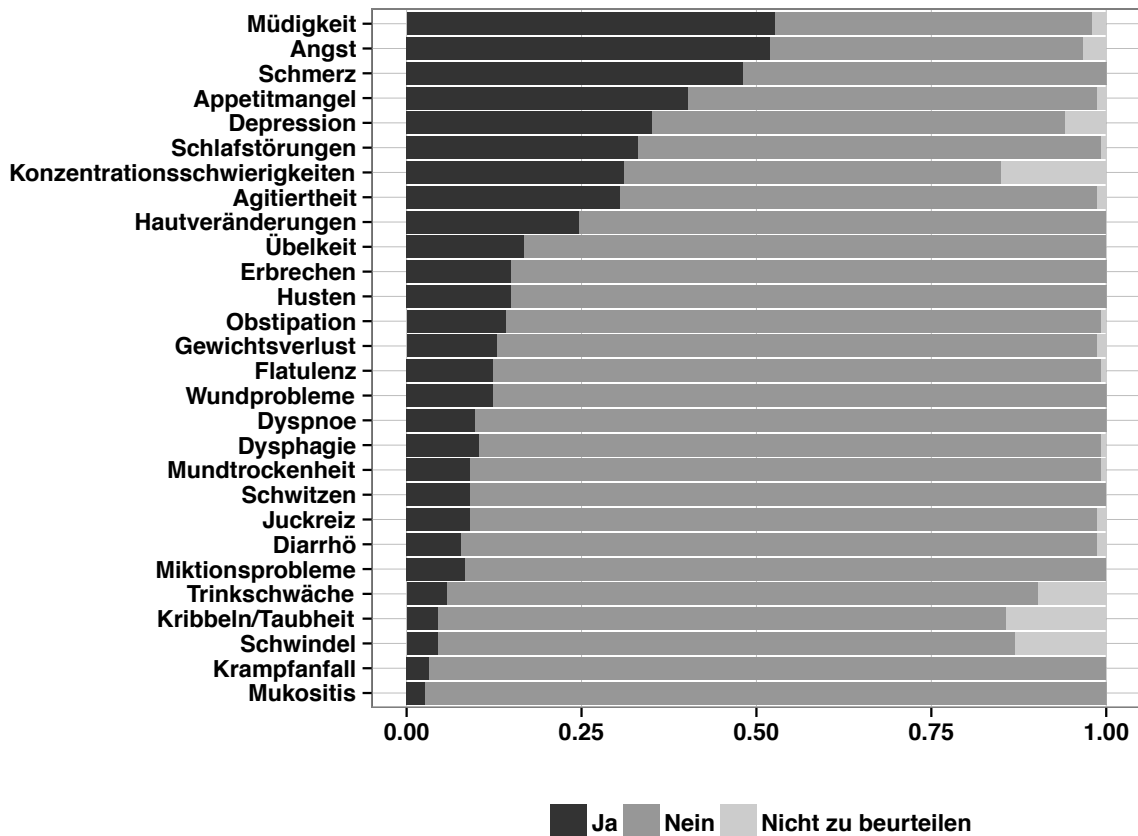


Abbildung 5: Symptome pädiatrischer Patienten; relative Häufigkeit.

Vergleich der Gruppen

Die Symptomlast war besonders bei Kindern mit LLE sehr hoch ($p < 0,05$ gegenüber zu denen mit CE oder AE; siehe Abbildung 6). Bei Kindern mit LLE oder LBE waren Müdigkeit, Appetitmangel, Depression und Konzentrationsschwierigkeiten signifikant überrepräsentiert ($p < 0,05$). Sie zeigten eine hohe Übereinstimmung in nahezu allen Symptomen und damit eine hohe Symptombelastung. Patienten mit LLE litten signifikant häufiger an Müdigkeit (71%) und Angst (63%) im Vergleich zu Patienten mit CE (35% bzw. 44%) oder AE (beide Symptome 36%) ($p < 0,05$). Kinder mit LLE litten zudem signifikant häufiger an Schmerzen (57%; $p < 0,05$ im Vergleich zu Patienten mit CE 35%) und zeigten während des Krankenhausaufenthaltes einen signifikant höheren Gewichtsverlust, mehr Miktionsprobleme und vermehrtes Schwitzen ($p < 0,05$). Bei Kindern mit LLE traten im Vergleich zu Kindern mit CE signifikant häufiger

Schlafstörungen, Dyspnoe, Mundtrockenheit und Diarrhö auf ($p < 0,05$). Kinder mit LBE wiesen gegenüber CE und AE signifikant mehr Symptome auf. Sie litten vor allem unter Müdigkeit (63%), Angst (60%) sowie Depression und Appetitmangel (beide 53%). Kinder mit AE litten am häufigsten unter Schmerzen (68%, $p < 0,05$ gegenüber LBE und CE).

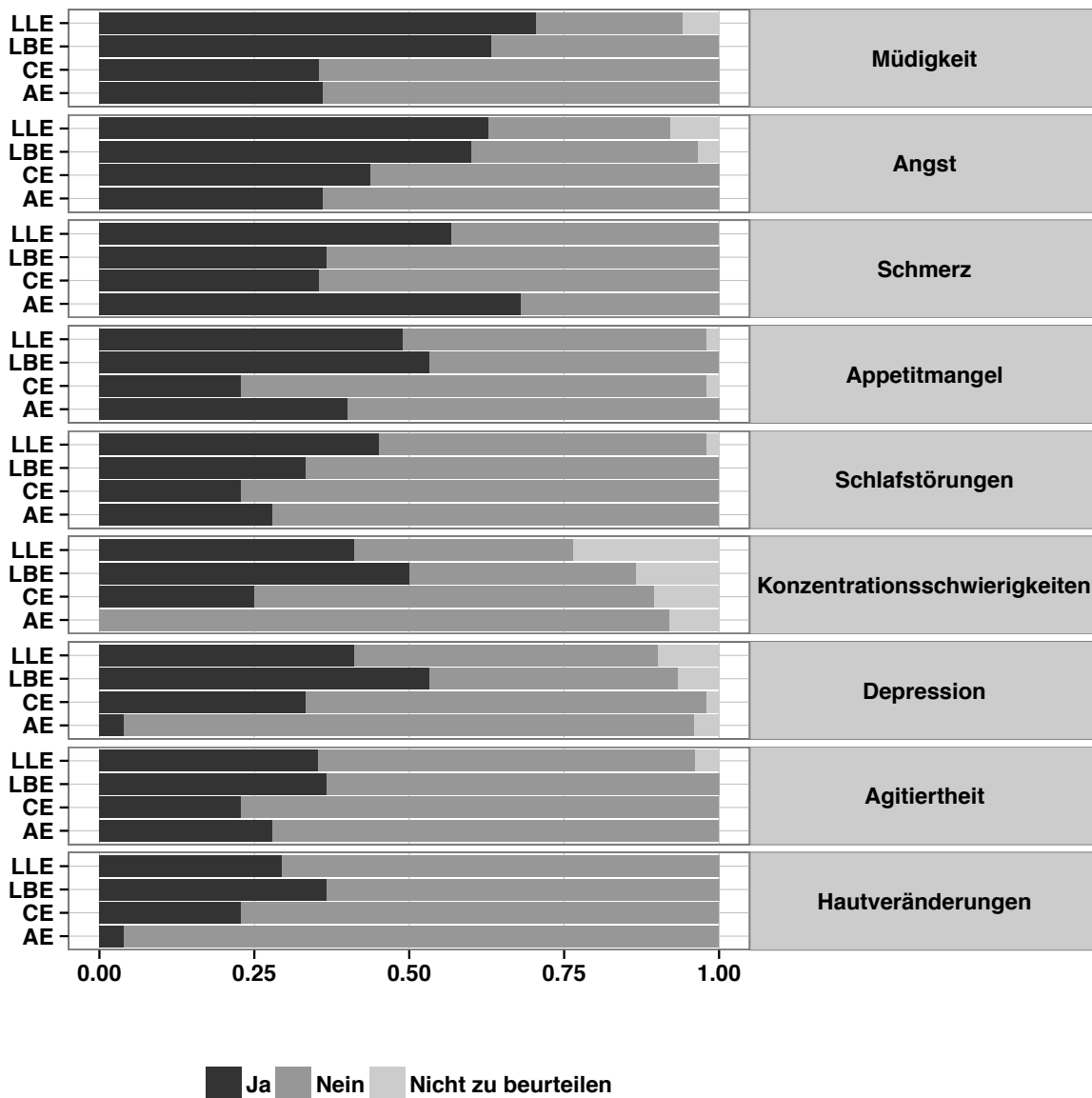


Abbildung 6: Symptome pädiatrischer Patienten im Gruppenvergleich. Neun häufigste Symptome pädiatrischer Patienten im Gruppenvergleich; Prozentsatz von n jeder Gruppe, relative Häufigkeit, Angaben gemäß der Häufigkeit der Gesamtstudienpopulation.

Symptomqualität Häufigkeit, Intensität und Belastung

Bei Patienten mit LLE oder LBE waren die Häufigkeit, Intensität und Belastung der Symptome fast immer höher als bei Patienten mit CE oder AE. Dies betraf vor allem die hohe bis sehr hohe Belastung durch die Symptome Angst, Schmerz und Agitiertheit.

Symptomqualität Häufigkeit

Die Häufigkeit an Appetitmangel war besonders hoch bei Kindern mit LBE im Vergleich zu denen mit CE oder AE. An Konzentrationsschwierigkeiten litten Patienten mit LLE, LBE und CE signifikant häufiger als Patienten mit AE ($p < 0,05$).

Die Symptomqualität Häufigkeit wurde aufgrund inhaltlicher Gesichtspunkte nicht bei Depression/trauriger Stimmungslage abgefragt.

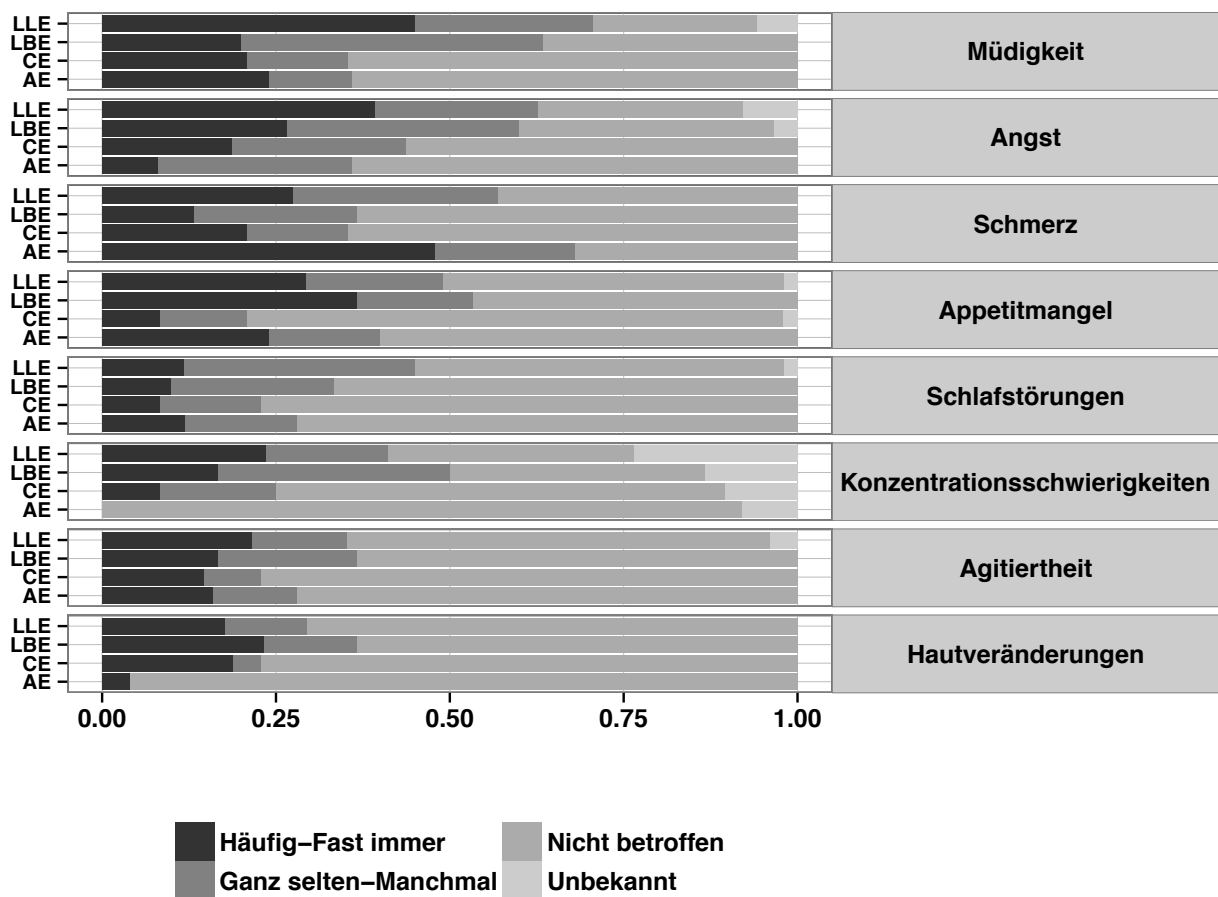


Abbildung 7: Symptommhäufigkeit pädiatrischer Patienten. Symptommhäufigkeit der acht häufigsten Symptome pädiatrischer Patienten im Gruppenvergleich; Prozentsatz von n jeder Gruppe, relative Häufigkeit, Angaben gemäß der Häufigkeit der Gesamtstudienpopulation.

Symptomqualität Intensität

Die Intensität des Symptoms Angst war besonders bei Patienten mit LLE, LBE und CE ausgeprägt. Das Symptom Schmerz war bei allen Patienten stark bis sehr stark vorhanden.

Unter Depression litten Patienten der Gruppen LLE, LBE und CE gegenüber AE signifikant stärker ($p < 0,05$). Bei Vorliegen des Symptoms Agitiertheit war die Intensität in allen Gruppen vorwiegend stark bis sehr stark ausgeprägt.

Vergleiche hierzu auch Abbildung 3 in Bösch A. et al., 2018. Mary Ann Liebert, Inc. (20)

Symptomqualität Belastung

Die Belastung durch Appetitmangel war besonders hoch bei Kindern mit LBE im Vergleich zu denen mit CE oder AE. Die Belastung durch Angst war signifikant unterschiedlich zwischen den Gruppen. Insbesondere die Gruppen LLE und LBE waren hiervon im Verhältnis stark bis sehr stark belastet. Patienten mit LLE, LBE und AE waren durch Schmerzen stark bis sehr stark belastet. In der Belastung durch das Symptom Depression zeigte sich ebenfalls ein signifikanter Unterschied zwischen den Gruppen, insbesondere die Gruppe LLE war stark bis sehr stark belastet. Die Belastung durch Konzentrationsschwierigkeiten war zwischen den Gruppen signifikant unterschiedlich, vor allem die Gruppe CE war stärker belastet.

Die behandelnden Teams schätzen ein, dass insgesamt 59 % der Patienten eine starke bis sehr starke Belastung aufgrund mindestens eines Symptoms erlebten. Bei 30 % der Patienten wurde eine starke bis sehr starke Belastung aufgrund drei und mehr Symptome beobachtet.

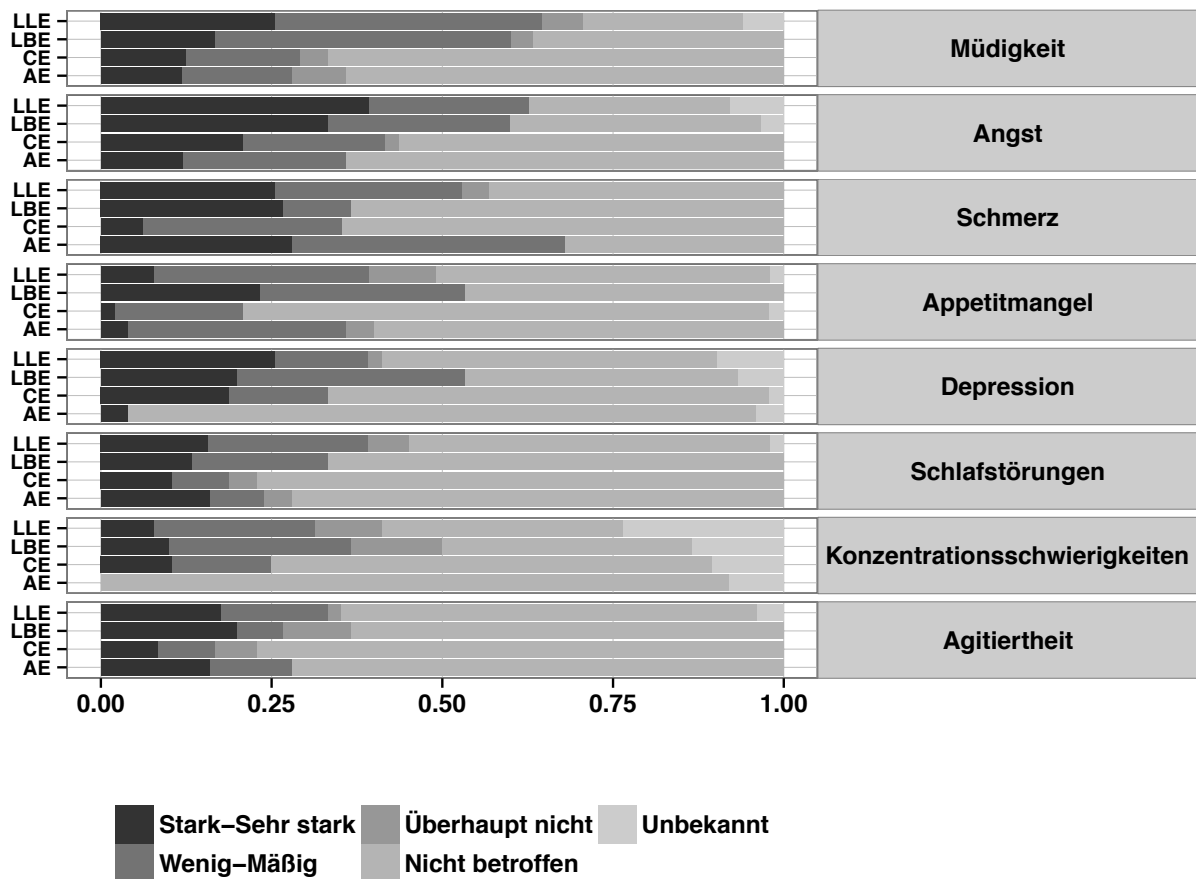


Abbildung 8: Symptombelastung pädiatrischer Patienten. Symptombelastung der neun häufigsten Symptome pädiatrischer Patienten im Gruppenvergleich. Prozentsatz von n jeder Gruppe, relative Häufigkeit; Angaben gemäß der Häufigkeit der Gesamtstudienpopulation.

5 Diskussion

In dieser Querschnittstudie wurde die Prävalenz pädiatrischer Patienten mit lebenslimitierenden und lebensbedrohlichen Diagnosen und deren Versorgungsbedarf anhand klinischer Charakteristika und Symptome in einer der größten Universitätskinderkliniken Europas untersucht. Dies ist die erste Querschnittstudie dieser Art in einer großen Universitätskinderklinik in Europa.

Die Studie zeigte, dass nur ungefähr ein Viertel der Kinder an akuten Erkrankungen litt, wohingegen fast die Hälfte aller stationären Patienten lebenslimitierende (LLE) oder lebensbedrohliche (LBE) Erkrankungen aufwiesen. Die Prävalenz an Patienten mit seltenen Erkrankungen war hoch. Kinder mit LLE oder LBE waren von einer Vielzahl unterschiedlicher Erkrankungen betroffen und wiesen komplexe Krankheitsbilder auf. Dies beinhaltete eine hohe Symptomlast in beiden Gruppen (LLE/LBE), einen höheren Pflegeaufwand, einen wesentlich höheren Bedarf an medizinischen und pflegerischen Hilfsgeräten sowie Medikamenten und eine lange mediane Aufenthaltsdauer.

Daher erscheint der Versorgungsbedarf lebenslimitierend erkrankter Kinder und Jugendlicher erheblich höher im Vergleich zu akut oder chronisch erkrankten Patienten ohne lebenslimitierende Diagnose. Kinder mit LLE und LBE benötigen somit zusätzliche spezialisierte pädiatrische Palliativversorgung. An einer großen Universitätskinderklinik besteht substantieller Bedarf an pädiatrischer Palliativversorgung.

Insgesamt zeigte sich in der Einschätzung des betreuenden Arztes und der Experten in pädiatrisch-palliativmedizinischer Versorgung eine hohe Übereinstimmung in der Gruppeneinteilung. Insbesondere bei der Erstellung der Subgruppen mit Patienten, die an akuten, chronischen oder lebenslimitierenden Erkrankungen litten, zeigte sich eine hohe Kongruenz zwischen den Experten, deren Entscheidung auf den ICD-10-Codes und Diagnosen basierte, und den Ärzten, deren Entscheidung auf der persönlichen Betreuung des Patienten basierte.

Jedoch wies die Einteilung und Definition der Subgruppe mit Patienten, die an lebensbedrohlichen Erkrankungen (LBE) litten, die größte Rate an Diskrepanzen auf. Bei 14/41 (34%) Patienten, die in die endgültige Subgruppe LBE klassifiziert wurden, wichen die Einschätzungen des Arztes und der Experten in pädiatrisch-palliativmedizinischer Versorgung voneinander ab. Die Einteilung für diese Patienten wurde in einer Konsensrunde der Experten erarbeitet. Die Schwierigkeiten, Diagnosen von Patienten mit LBE zu klassifizieren, spiegeln die heterogenen Krankheitszustände wider, an denen diese Patienten leiden. Es sind Erkrankungen,

für die kurative Therapien verfügbar sind, welche jedoch auch versagen können – mit dann hoher Wahrscheinlichkeit eines frühzeitigen Todes. Der Mangel an einem objektiven Identifikationsinstrument zur Detektion dieser Patienten könnte zu unterschiedlichen Einschätzungen zwischen den Fachexperten geführt haben (34). Diese Studienergebnisse zeigen die Problematik der Definition und Semantik auf, die anfangs dargestellt wurde und die in der Literatur viel diskutiert wird (1, 10, 12, 14, 15). Diese Problematik kann wiederum zu einer verspäteten oder unterlassenen Bereitstellung von zusätzlichen hilfreichen Unterstützungsangeboten führen (20). Solche beinhalten auch die Inanspruchnahme von Beratungen durch pädiatrisch-palliativmedizinische Teams oder pädiatrisch-palliativmedizinische Versorgung (35). Dies ist umso wichtiger, da in mehreren Studien gezeigt werden konnte, dass die frühe Detektion eines Bedarfs an Palliativversorgung und die anschließende Einbeziehung und Anbindung an spezialisierte Teams große Vorteile mit sich bringt, darunter eine positive elterliche Einstellung gegenüber dem behandelnden Team, erfolgreiche Symptombehandlung, weniger akute notfallmäßige stationäre Aufenthalte und weniger unerwartetes Versterben im Krankenhaus (26, 36). Patienten, die einer pädiatrisch-palliativmedizinischen Versorgung bedürfen, zu definieren und zu identifizieren, ist zentral, es fehlen aber noch eindeutige Klassifikationen. Diese Studie und der Prozess der Gruppeneinteilung reflektieren die derzeitige aktuelle Diskussion in der Literatur und weisen auf die Notwendigkeit objektiver Klassifikationsinstrumente hin (35, 37). Daher ist die Diskrepanz zwischen den Experten in pädiatrisch-palliativmedizinischer Versorgung und den betreuenden Ärzten ein wichtiger Teil der Studienergebnisse, welches dem Fehlen eindeutiger Klassifikationen geschuldet sein kann und zur Unterlassung weiterer pädiatrisch-palliativmedizinischen Versorgung führen kann (20, 37).

In dieser Studie litten Kinder mit lebensbedrohlichen und lebenslimitierenden Erkrankungen hauptsächlich an onkologischen, genetischen oder neurologischen/neuromuskulären Erkrankungen. Dies entspricht Ergebnissen vorhergehender Studien (5, 6). Patienten mit lebensbedrohlichen Erkrankungen (LBE), die, wie weiter oben gezeigt, oft an heterogenen Krankheitszuständen leiden, und Patienten mit lebenslimitierenden Erkrankungen (LLE) können oftmals einen ähnlichen klinischen Verlauf aufweisen. Auch bei Patienten mit LLE kann eine unvorhersehbare und plötzliche Verschlechterung mit einem möglichen Versterben jederzeit möglich sein (38). Der mögliche instabile Zustand der Patienten mit LLE hat somit eine große Übereinstimmung mit den Merkmalen und Krankheitszuständen von Patienten mit lebensbedrohlichen Erkrankungen (LBE). Daher erscheint es im klinischen Alltag sinnvoll, diese

beiden Subgruppen, LBE und LLE, als eine gemeinsame Gruppe mit ähnlichem Versorgungsbedarf anzusehen (20).

In dieser Studie litten fast 50% der eingeschlossenen Patienten an lebensbedrohlichen oder lebenslimitierenden Erkrankungen, davon waren 82% von seltenen Erkrankungen betroffen. Für eine große Anzahl seltener Erkrankungen sind die exakte Diagnose und der zu erwartende Krankheitsverlauf nicht bekannt. Diese Umstände belasten die betroffenen Patienten und Familien zusätzlich. Daher ist es notwendig, neben einer zusätzlichen spezialisierten pädiatrischen Palliativversorgung eine verbesserte und einem größeren Spektrum zugängliche Molekulardiagnostik für seltene Erkrankungen in großen Universitätskinderkliniken bereitzustellen. (8)

Im Vergleich der Charakteristika der jeweiligen Subgruppen zeigte sich, dass Kinder, die an lebensbedrohlichen und lebenslimitierenden Erkrankungen litten, in allen klinischen Parametern am stärksten vom Ausmaß der Erkrankung betroffen waren. Diese Kinder hatten den höchsten Bedarf an Medikamenten und waren am häufigsten auf permanente medizinische oder pflegerische Unterstützungs- und Hilfsgeräte angewiesen. Ein weiteres entscheidendes Merkmal war der hohe oder extrem hohe Pflegeaufwand während des stationären Aufenthaltes, den die Kinder mit LBE oder LLE benötigten. Diese Studienergebnisse legen nahe, dass in großen Universitätskinderkliniken ein substantieller Bedarf an pädiatrisch-palliativmedizinischer Versorgung besteht (20, 39).

Mehr als die Hälfte der Patienten mit lebenslimitierenden Erkrankungen hatte eine Überlebensprognose von über fünf Jahren. Diese Zahlen bestätigen die in der Literatur bereits bestehenden Forderungen nach geeigneten Konzepten, diesen Patienten eine Transition in die palliativmedizinische Betreuung der Erwachsenenmedizin zu ermöglichen (40).

In dieser Studie litten ein Drittel aller neonatologischen Patienten an einer lebenslimitierenden oder lebensbedrohlichen Erkrankung. Publierte Daten zeigen, dass neonatologische Patienten die größte Gruppe aller Todesfälle bei Kindern darstellen (6, 41). Diese Ergebnisse unterstreichen den Stellenwert einer neonatologischen Palliativversorgung und Unterstützung bei der Trauerarbeit der Eltern als einen wesentlichen Bestandteil einer stationären neonatologischen Versorgung (41).

Die Symptome, an denen die pädiatrischen Patienten der Studienpopulation litten, bestätigen Ergebnisse in der Literatur, die zeigen, dass Kinder besonders unter Müdigkeit, Angst und Schmerzen leiden (39, 42). Insbesondere Patienten mit LLE oder LBE zeigten in dieser Studie eine besonders hohe Intensität, Häufigkeit und Belastung bezüglich Müdigkeit und Angst. Auch

bei anderen Symptomen wie Appetitmangel, Konzentrationsschwierigkeiten, Schlafstörungen oder trauriger Stimmungslage wiesen Kinder mit LLE oder LBE eine hohe Intensität, Häufigkeit und Belastung auf. Insofern muss ein Bewusstsein für solche Verhaltenssymptome geschaffen werden, sie müssen korrekt eingeschätzt und Therapiestrategien entwickelt werden (43). Symptome wie Müdigkeit und Angst stellen eine Herausforderung in der Behandlung dar, Differentialdiagnosen sind vielschichtig, hängen oftmals zusammen und bedingen sich gegenseitig (44). Daher bildet eine ganzheitliche Herangehensweise mit emotionalen und psychologischen Ansätzen eine wichtige Therapiegrundlage (38, 45). In diesem Zusammenhang zeichnet sich die Wahrnehmung dieser eher diffusen Symptome durch das betreuende Team als ein positives Ergebnis dieser Studie aus.

Das Symptom Schmerz war unabhängig der Subgruppen ein sehr häufig beobachtetes Symptom, an welchem alle stationär behandelten Kinder intensiv litten und belastet waren. In der Literatur ist die hohe Prävalenz des Symptoms Schmerz während eines Krankenhausaufenthaltes bei Erwachsenen, aber auch bei Kindern vielfach beschrieben (46). Akute und chronische Schmerzen bei Kindern werden als ein ernsthaftes Gesundheitsproblem angesehen, da diese weit verbreitet, oftmals unerkannt und unterbehandelt sind (47). Diese Umstände betonen die dringende Notwendigkeit intensiver Schmerzprävention und Schmerzbehandlung (47).

5.1 Limitationen

Das Design einer explorativen und deskriptiven Querschnittstudie spiegelt nicht Entwicklungen über einen längeren Zeitraum wider, gibt aber einen Einblick in ein typisches Moment in einer großen Universitätskinderklinik und ermöglicht eine quantitative und qualitative Erfassung des Versorgungsbedarfs.

Die Studie wurde in den Wintermonaten durchgeführt, in welchen gehäuft Kinder an akuten Erkrankungen wie z.B. Atemwegserkrankungen oder Erkrankungen des Gastrointestinaltrakts leiden und aufgrund dessen stationär betreut werden müssen (19). Um die Ergebnisse vergleichen und Tendenzen erkennen zu können, sind weitere Studien über einen längeren Zeitraum und in weiteren großen (Universitäts-) Kinderkliniken notwendig.

Diese Studie basiert hauptsächlich auf Interviews und hängt daher von der individuellen Erfahrung der Befragten ab. Zudem führte die Durchführung der Studie in einer großen Universitätskinderklinik zu einer relativ großen Anzahl befragter Ärzte und Pflegekräfte. Demgegenüber steht die Objektivierung durch den Einsatz eines standardisierten Interviewleitfadens und die Schulung der Interviewer.

Anhand unterschiedlicher Herangehensweisen mittels Interviews der die Kinder betreuenden Ärzte und Pflegekräfte, Einschätzung durch die Experten in pädiatrisch-palliativmedizinischer Versorgung, Erfassung demographischer Daten und der Nutzung des klinikinternen computergestützten Patientendokumentationssystems konnten multidimensionale Informationen gewonnen werden. Es wurde realisiert, dass alle Daten zu einem Patienten an einem Tag erfasst werden konnten, d.h. neben objektiven Daten bezogen sich alle weiteren Informationsquellen auf den gleichen Zustand des Patienten zu einem definierten Zeitpunkt. Es wurde diejenige Pflegekraft zu dem jeweiligen Patienten befragt, die am längsten und aktuell zuständig für den jeweiligen Patienten war. Ebenso wurde der erfahrenste Arzt befragt, der die Patienten betreute. Der Prozess der Gruppeneinteilung hätte durch eine höhere Anzahl an unabhängig einteilenden Experten und Professionellen noch valider gestaltet werden können. Aufgrund logistischer und methodischer Einschränkungen wurde die Gruppeneinteilung durch einen Pädiater und zwei Experten in pädiatrischer Palliativversorgung erstellt. Durch diese Herangehensweise wurde versucht, eine ausreichend validierte Klassifikation der Erkrankungen zu erhalten. Dieses Vorgehen spiegelt die Kontroverse wider, die eine Definition und das Erkennen einer pädiatrischen Palliativsituation aufweist (10, 34).

Da die Informationsquelle bezüglich der Symptomlast auf Einschätzungen durch multiprofessionelle Teams, bestehend aus Ärzten und Pflegekräften, basierte, besteht die Möglichkeit, dass die Ergebnisse von der Einschätzung des Patienten oder der Wahrnehmung der Eltern abweichen. Weitere sinnvolle Untersuchungen könnten die Befragung der Patienten selbst und deren Familien beinhalten. Weiterhin wurde in dieser Studie nicht erhoben, ob sich Patienten und die Familien unterstützende palliativmedizinische Begleitung wünschten. Eine Patienten- und Eltern-basierte Bedarfseinschätzung scheint daher im Weiteren sinnvoll.

6 Zusammenfassung

Mit dieser Studie, welche Patientengruppen untersuchte, die an akuten, chronischen, lebensbedrohlichen (LBE) oder lebenslimitierenden (LLE) Erkrankungen litten, wurde erstmals die Vielfalt innerhalb einer großen Universitätskinderklinik abgebildet. Eine erhebliche Anzahl an pädiatrischen Patienten litt sowohl an lebensbedrohlichen oder lebenslimitierenden als auch an seltenen Erkrankungen. Krankheitsbelastung und Versorgungsbedarf dieser Patienten waren höher im Vergleich zu akut, aber auch chronisch erkrankten Patienten ohne lebenslimitierende Diagnose. Es steht somit zu befürchten, dass der Versorgungsbedarf von Patienten mit lebenslimitierenden oder lebensbedrohlichen Erkrankungen mit den bisherigen stationären Versorgungsstrukturen nicht ausreichend gedeckt ist und es zusätzlicher Unterstützungsangebote bedarf. Die Erfassung des Anteils von Kindern mit LLE/LBE und deren klinische Charakteristika, Pflegeaufwand sowie Symptome sind daher von aktueller Relevanz. Diese Studienergebnisse implizieren, dass pädiatrische Palliativversorgungsstrukturen in großen Kinderkliniken implementiert werden sollten. Dies gilt nicht nur für Patienten während der letzten Lebensphase, sondern auch für diejenigen, deren Gesundheitszustände einen vorübergehenden zusätzlichen Versorgungsbedarf erforderlich machen (37).

In weiteren Studien sollte geklärt werden, ob der Versorgungsbedarf dieser Patienten mit den bisherigen stationären Versorgungsstrukturen ausreichend gedeckt ist. Um Kinder mit LBE oder LLE im Rahmen der gegebenen klinischen Strukturen zu identifizieren, sind ebenfalls weitere Untersuchungen notwendig. ICD-10-Kodierungen sind hierfür nicht ausreichend und müssen durch einen multioperationalen Ansatz ergänzt werden (17, 48). Dazu gehört die Ergänzung der diagnostischen Kodierungen um klinische Charakteristika, wie die Anzahl von Medikamenten, der Bedarf an medizinischen und pflegerischen Hilfsgeräten und die Prädominanz von Symptomen. Sowohl national als auch international finden Bemühungen statt, klare Richtlinien und Handhabungen zu etablieren (15). Diese Studie zeigt auf, dass eine Notwendigkeit besteht, objektive Klassifikationsinstrumente und Definitionen zu etablieren (20, 48). Erst dadurch kann eine gute pädiatrisch-palliativmedizinische Versorgungsstruktur etabliert und genutzt werden (20). In weiteren Studien kann mithilfe von Professionellen im Gesundheitswesen und betroffenen Familien der zusätzliche Versorgungsbedarf dieser Patienten weiter ermittelt und dadurch geeignete zusätzliche Versorgungsstrukturen in Kliniken aufgebaut werden (20). Zur Optimierung dieser Versorgungsstrukturen und zur Versorgungsforschung können die Ergebnisse dieser Studie einen wichtigen Beitrag leisten.

7 Literaturverzeichnis

1. Jünger S., Zernikow B., Radbruch L. Epidemiologie lebenslimitierender Erkrankungen in NRW. 2009.
2. United Nations Children's Fund, the World Health Organization, the World Bank, and the United Nations Population Division. Levels & Trends in Child Mortality. 2015.
3. Starmer AJ, Duby JC, Slaw KM, Edwards A, Leslie LK. Pediatrics in the year 2020 and beyond: preparing for plausible futures. *Pediatrics*. 2010;126(5):971-81. PubMed PMID: 20956424. eng.
4. Perrin JM, Bloom SR, Gortmaker SL. The increase of childhood chronic conditions in the United States. *Jama*. 2007 Jun 27;297(24):2755-9. PubMed PMID: 17595277. Epub 2007/06/28. eng.
5. Fraser LK, Lidstone V, Miller M, Aldridge J, Norman P, McKinney PA, Parslow RC. Patterns of diagnoses among children and young adults with life-limiting conditions: A secondary analysis of a national dataset. *Palliative medicine*. 2014 Apr 3;28(6):513-20. PubMed PMID: 24699788. Epub 2014/04/05. Eng.
6. Feudtner C, Kang TI, Hexem KR, Friedrichsdorf SJ, Osenga K, Siden H, Friebert SE, Hays RM, Dussel V, Wolfe J. Pediatric palliative care patients: a prospective multicenter cohort study. *Pediatrics*. 2011 Jun;127(6):1094-101. PubMed PMID: 21555495.
7. Orphanet 2015 [Orphanet version 4.16.0 - Last updated: 2016-05-12]. The portal for rare diseases and orphan drugs]. Available from: <http://www.orpha.net/consor/cgi-bin/index.php>.
8. Nationales Aktionbündnisses für Menschen mit Seltenen Erkrankungen. 2015. Available from: <http://www.namse.de/>.
9. Zernikow B, Nauck F. Pädiatrische Palliativmedizin: Kindern ein "gutes Sterben" ermöglichen. *Dtsch Arztebl International*. 2008 June 20, 2008;105(25):1376-.
10. Nauck F, Jaspers B, Becker M. Bedarfsplanung stationäre Hospize für Erwachsene und Kinder in Nordrhein-Westfalen im Auftrag des Ministeriums für Gesundheit, Emanzipation, Pflege und Alter des Landes Nordrhein-Westfalen, 2010.
11. CureSearch for Children's Cancer. Childhood Cancer Statistics, Incidence Rates Over Time 2012. Available from: <http://curesearch.org/Incidence-Rates-Over-Time>.
12. Lenton S, Stallard P, Lewis M, Mastroiannopoulou K. Prevalence and morbidity associated with non-malignant, life-threatening conditions in childhood. *Child: care, health and development*. 2001 Sep;27(5):389-98. PubMed PMID: 11531912. Epub 2001/09/05. eng.
13. Fraser LK, Miller M, Hain R, Norman P, Aldridge J, McKinney PA, Parslow RC. Rising national prevalence of life-limiting conditions in children in England. *Pediatrics*. 2012 Apr;129(4):e923-9. PubMed PMID: 22412035. Epub 2012/03/14. eng.

14. Craig F, Abu-Saad Huijjer H, Benini F, Kuttner L, Wood C, Feraris PC, Zernikow B. [IMPACT: standards of paediatric palliative care]. *Schmerz*. 2008 Aug;22(4):401-8. PubMed PMID: 18516628. IMPACT: Standards padiatrischer Palliativversorgung in Europa.
15. Association for Children with Life-Threatening or Terminal Conditions and their Families (ACT) and the Royal College of Paediatrics and Child Health (RCPCH) B, UK. *A guide to the Development of children's palliative care services*. 2003.
16. World Health Organization. *International Classification of Diseases (ICD)*, 2014 [updated 2014-09-30 17:11:59]. Available from: <http://www.who.int/classifications/icd/en/>.
17. Hain R, Devins M, Hastings R, Noyes J. Paediatric palliative care: development and pilot study of a 'Directory' of life-limiting conditions. *BMC Palliat Care*. 2013;12:43. PubMed PMID: 24330676. Pubmed Central PMCID: 4029745. eng.
18. van der Lee JH, Mokkink LB, Grootenhuis MA, Heymans HS, Offringa M. Definitions and measurement of chronic health conditions in childhood: a systematic review. *Jama*. 2007 Jun 27;297(24):2741-51. PubMed PMID: 17595275. Epub 2007/06/28. eng.
19. Kamtsiuris P, Atzpodien K, Ellert U, Schlack R, Schlaud M. [Prevalence of somatic diseases in German children and adolescents. Results of the German Health Interview and Examination Survey for Children and Adolescents (KiGGS)]. *Bundesgesundheitsblatt, Gesundheitsforschung, Gesundheitsschutz*. 2007 May-Jun;50(5-6):686-700. PubMed PMID: 17514453. Epub 2007/05/22. Pravalenz von somatischen Erkrankungen bei Kindern und Jugendlichen in Deutschland. Ergebnisse des Kinder- und Jugendgesundheits surveys (KiGGS). ger.
20. Bösch A, Wager J, Zernikow B, Thalemann R, Frenzel H, Krude H, Reindl T. Life-Limiting Conditions at a University Pediatric Tertiary Care Center: A Cross-Sectional Study. *JOURNAL OF PALLIATIVE MEDICINE*. 2018;21(2):169-76.
21. Together for Short Lives. *Impact Report 2015-2016*, 2016. Available from: http://www.togetherforshortlives.org.uk/assets/0001/6509/TSL9789_-_Impact_Report_2015_WEB.PDF.
22. Bundesverband Kinderhospiz e.V. *Über uns* 2016. Available from: <http://www.bundesverband-kinderhospiz.de/home/ueber-uns>.
23. Deutsche Gesellschaft für Sozialpädiatrie und Jugendmedizin e.V. *Deutsche Gesellschaft für Sozialpädiatrie und Jugendmedizin 2017*. Available from: <http://www.dgspj.de/>.
24. Deutsche Gesellschaft für Palliativmedizin. *Spezialisierte ambulante Palliativversorgung (SAPV) 2017*. Available from: <https://www.dgpalliativmedizin.de/allgemein/sapv.html>.
25. Prass A, Lieber K, Reindl T, Vater K, Gäbert S, Siebert D. *KinderPaCT Berlin. Ein Kooperationsprojekt der Charité und der Björn Schulz Stiftung Spezialisierte Ambulante Palliativversorgung für Kinder und Jugendliche (SAPV-KJ)*. 2015.
26. Mack JW, Wolfe J. Early integration of pediatric palliative care: for some children, palliative care starts at diagnosis. *Curr Opin Pediatr*. 2006;18(1):10-4. PubMed PMID: 16470155. eng.

27. Hasselaar J, Payne S. Moving the integration of palliative care from idea to practice. *Palliative medicine*. 2016;30(3):197-9. PubMed PMID: 26873983.
28. SurveyMonkey: Kostenloses Softwaretool für Fragebögen & Online-Umfragen 2015. Available from: <https://de.surveymonkey.com/>.
29. Fraser H. SupplementaryData.pdf 2012. Available from: <http://pediatrics.aappublications.org/content/suppl/2012/03/07/peds.2011-2846.DCSupplemental/peds.2011-2846SupplementaryData.pdf>.
30. Tietze AL, Blankenburg M, Hechler T, Michel E, Koh M, Schluter B, Zernikow B. Sleep disturbances in children with multiple disabilities. *Sleep Med Rev*. 2012;16(2):117-27. PubMed PMID: 21620745. eng.
31. Blankenburg M, Tietze AL, Hechler T, Hirschfeld G, Michel E, Koh M, Zernikow B. Snake: the development and validation of a questionnaire on sleep disturbances in children with severe psychomotor impairment. *Sleep Med*. 2013 Apr;14(4):339-51. PubMed PMID: 23453904. Epub 2013/03/05. eng.
32. IBM Corporation: IBM SPSS Statistics for Macintosh, Version 22.0. Armonk, NY, 2013.
33. The R Project for Statistical Computing: R: A Language and Environment for Statistical Computing. Vienna, Austria: R Foundation for Statistical Computing, 2014.
34. Thompson LA, Knapp C, Madden V, Shenkman E. Pediatricians' perceptions of and preferred timing for pediatric palliative care. *Pediatrics*. 2009 May;123(5):e777-82. PubMed PMID: 19403469.
35. Murray SA, Kendall M, Boyd K, Sheikh A. Illness trajectories and palliative care. *Bmj*. 2005 Apr 30;330(7498):1007-11. PubMed PMID: 15860828. Pubmed Central PMCID: 557152.
36. Dalgaard KM, Bergenholtz H, Nielsen ME, Timm H. Early integration of palliative care in hospitals: A systematic review on methods, barriers, and outcome. *Palliat Support Care*. 2014;1-19. PubMed PMID: 24621947. Eng.
37. Bergstraesser E, Inglin S, Abbruzzese R, Marfurt-Russenberger K, Hosek M, Hornung R. The needs of professionals in the palliative care of children and adolescents. *European journal of pediatrics*. 2013 Jan;172(1):111-8. PubMed PMID: 23207735. Epub 2012/12/05. eng.
38. Klick JC, Hauer J. Pediatric palliative care. *Curr Probl Pediatr Adolesc Health Care*. 2010;40(6):120-51. PubMed PMID: 20638035. eng.
39. Himelstein BP. Palliative Care for Infants, Children, Adolescents, and Their Families. *JOURNAL OF PALLIATIVE MEDICINE* 2006;Volume 9,(Number 1):163-81.
40. Doug M, Adi Y, Williams J, Paul M, Kelly D, Petchey R, Carter YH. Transition to adult services for children and young people with palliative care needs: a systematic review. *Arch Dis Child*. 2011;96(1):78-84. PubMed PMID: 19948663. eng.
41. Garten L, von der Hude K. Palliativversorgung und Trauerbegleitung in der Neonatologie. In: Garten L, editor. Springer-Verlag Berlin Heidelberg 2014.

42. Wolfe J, Grier HE, Klar N, Levin SB, Ellenbogen JM, Salem-Schatz S, Emanuel EJ, Weeks JC. Symptoms and suffering at the end of life in children with cancer. *N Engl J Med.* 2000;342.
43. Malcolm C, Adams S, Gillian A, Gibson F, Hain R, Morley A, Forbat L. The symptom profile and experience of children with rare life-limiting conditions: Perspectives of their families and key health professionals: Cancer Care Research Centre, University of Stirling; 2011.
44. Ullrich CK, Dussel V, Hilden JM, Sheaffer JW, Moore CL, Berde CB, Wolfe J. Fatigue in children with cancer at the end of life. *Journal of pain and symptom management.* 2010;40(4):483-94. PubMed PMID: 20678889. eng.
45. Davies B, Brenner P, Orloff S, Sumner L, Worden W. Addressing spirituality in pediatric hospice and palliative care. *J Palliat Care.* 2002 Spring;18(1):59-67. PubMed PMID: 12001404. Epub 2002/05/11. eng.
46. Cummings EA, Reid GJ, Finley GA, McGrath PJ, Ritchie JA. Prevalence and source of pain in pediatric inpatients. *Pain.* 1996;68(1):25-31. PubMed PMID: 9251995. eng.
47. Friedrichsdorf SJ, Eull D, Weidner C. A Children's Comfort Promise: how can we do everything possible to prevent and treat pain in children using quality improvement strategies? *Pediatric Pain Letter* 2016;18(3):26-30.
48. Bergstraesser E, Hain RD, Pereira JL. 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 Palliat Care.* 2013;12(1):20. PubMed PMID: 23657092. Pubmed Central PMCID: Pmc3663726. Epub 2013/05/10. eng.

Eidesstattliche Versicherung

„Ich, Annemarie Bösch, versichere an Eides statt durch meine eigenhändige Unterschrift, dass ich die vorgelegte Dissertation mit dem Thema: „Kinder und Jugendliche mit seltenen lebenslimitierenden Erkrankungen in einer Universitätskinderklinik: Eine Querschnittstudie / Children and adolescents with rare life-limiting conditions at a university pediatric hospital: A cross-sectional study“ selbstständig und ohne nicht offengelegte Hilfe Dritter verfasst und keine anderen als die angegebenen Quellen und Hilfsmittel genutzt habe.

Alle Stellen, die wörtlich oder dem Sinne nach auf Publikationen oder Vorträgen anderer Autoren beruhen, sind als solche in korrekter Zitierung kenntlich gemacht. Die Abschnitte zu Methodik (insbesondere praktische Arbeiten, Laborbestimmungen, statistische Aufarbeitung) und Resultaten (insbesondere Abbildungen, Graphiken und Tabellen) werden von mir verantwortet.

Meine Anteile an etwaigen Publikationen zu dieser Dissertation entsprechen denen, die in der untenstehenden gemeinsamen Erklärung mit den Betreuern, angegeben sind. Für sämtliche im Rahmen der Dissertation entstandenen Publikationen wurden die Richtlinien des ICMJE (International Committee of Medical Journal Editors; www.icmje.org) zur Autorenschaft eingehalten. Ich erkläre ferner, dass mir die Satzung der Charité – Universitätsmedizin Berlin zur Sicherung Guter Wissenschaftlicher Praxis bekannt ist und ich mich zur Einhaltung dieser Satzung verpflichte.

Die Bedeutung dieser eidesstattlichen Versicherung und die strafrechtlichen Folgen einer unwahren eidesstattlichen Versicherung (§156,161 des Strafgesetzbuches) sind mir bekannt und bewusst.“

Datum

Unterschrift

Anteilerklärung an der erfolgten Publikation

Annemarie Bösch hatte folgenden Anteil an der folgenden Publikation:

Bösch A., Wager J, Zernikow B., Thalemann R., Frenzel H., Krude H., Reindl T. Life-Limiting Conditions at a University Pediatric Tertiary Care Center: A Cross-Sectional Study. JOURNAL OF PALLIATIVE MEDICINE. 2018 Feb; 21(2): 169-76. Impact Factor: 2,490 (2017)

Beitrag im Einzelnen:

Studiendesign/Methodik: Weiterentwicklung des Studiendesigns; Weiterentwicklung, Testung und Validierung des Interviewleitfadens sowie der zu erhebenden Daten; Schulung der Interviewer; Erstellung des web-basierten Umfrageinstruments mit SurveyMonkey®; Durchführung eines Pretests; Organisation und Administration der Durchführung der Studie.

Durchführung der Studie: Pseudonymisierung der Studienpopulation; Interviews mit den jeweiligen betreuenden Ärzten und Pflegekräften; Erfassung der Informationen aus den Behandlungsakten der Patienten (Geburtsdatum, Geschlecht, Diagnose laut Patientenakte und Medikation); Koordination der weiteren Interviewers und des Ablaufs der Studie.

Datenaufarbeitung und Analyse: Erstellung einer SPSS-Datenbank mit Überführung der online erfassten Daten; Anonymisierung von Patientendaten für die spätere statistische Analyse; Ergänzung und Komplettierung der ICD-10-Kodierung über das klinikinterne computergestützte Patientendokumentationssystem (SAP-basiert) sowie der stationären Verweildauer und Fachrichtung; Überprüfung der Diagnosen im Verzeichnis Seltener Erkrankungen; Vergleich aller ICD-10-Kodierungen der Patienten mit bestehendem Verzeichnis von Hain et al.; Präanalysen (Statistikprogramm IBM® SPSS Version 22.0, deskriptive Auswertung der Patientendaten: Häufigkeiten und Kreuztabellen, Median (MD) und Interquartilsabstand (IQR), prozentuale Anteile der jeweiligen Kategorien an der Grundgesamtheit, etc.) und Datenpflege.

Manuskript: Erstellung des initialen Manuskripts (Abstract, Introduction, Methods, Results, Discussion sowie Tabelle 1, 2, und 3 und Abbildung 1; mein Anteil an den statistischen Auswertungen in den jeweiligen Tabellen beziehen sich auf die Häufigkeiten und prozentuale Anteile der jeweiligen Kategorien an der Grundgesamtheit); Erstellung des endgültigen Manuskripts in Zusammenarbeit mit den Co-Autoren; Einreichung sowie Revision des Manuskripts während des Peer Review Prozesses.

Unterschrift der Doktorandin

Auszug aus der *Journal Summary List (ISI Web of KnowledgeSM)*

Journal Data Filtered By: **Selected JCR Year: 2017** Selected Editions: SCIE,SSCI

Selected Categories: **"HEALTH CARE SCIENCES and SERVICES"**

Selected Category Scheme: WoS

Gesamtanzahl: 94 Journale

Rank	Full Journal Title	Total Cites	Journal Impact Factor	Eigenfactor Score
1	BMJ Quality & Safety	4,293	7.226	0.016070
2	MILBANK QUARTERLY	3,552	6.000	0.005590
3	VALUE IN HEALTH	7,497	5.494	0.017360
4	HEALTH AFFAIRS	15,756	4.843	0.055270
5	ACADEMIC MEDICINE	14,301	4.801	0.025360
6	JOURNAL OF MEDICAL INTERNET RESEARCH	10,875	4.671	0.027410
7	JMIR mHealth and uHealth	1,418	4.541	0.004630
8	HEALTH TECHNOLOGY ASSESSMENT	5,630	4.513	0.011340
9	MEDICAL EDUCATION	9,440	4.405	0.011900
10	Implementation Science	7,206	4.345	0.017810
11	JOURNAL OF THE AMERICAN MEDICAL INFORMATICS ASSOCIATION	8,713	4.270	0.017580
12	JOURNAL OF CLINICAL EPIDEMIOLOGY	24,063	4.245	0.027230
13	JOURNAL OF GENERAL INTERNAL MEDICINE	17,822	4.005	0.028500
14	PHARMACOECONOMICS	4,255	3.989	0.007290
15	PALLIATIVE MEDICINE	4,636	3.780	0.008580
16	MEDICAL CARE	18,853	3.338	0.022590
17	JOURNAL OF HEALTH ECONOMICS	6,509	3.250	0.013920
18	JOURNAL OF PAIN AND SYMPTOM MANAGEMENT	9,734	3.249	0.013980
19	JOURNAL OF TELEMEDICINE AND TELE CARE	2,683	3.046	0.003930
20	MEDICAL DECISION MAKING	4,718	3.012	0.009230
21	INTERNATIONAL JOURNAL OF MEDICAL INFORMATICS	4,584	2.957	0.006600
22	Journal of Patient Safety	785	2.683	0.002120
23	SUPPORTIVE CARE IN CANCER	10,484	2.676	0.024580
24	HEALTH SERVICES RESEARCH	6,994	2.667	0.014330
25	Patient-Patient Centered Outcomes Research	828	2.660	0.002620
26	INTERNATIONAL JOURNAL FOR QUALITY IN HEALTH CARE	4,172	2.554	0.004540

Rank	Full Journal Title	Total Cites	Journal Impact Factor	Eigenfactor Score
27	ADVANCES IN HEALTH SCIENCES EDUCATION	2,341	2.552	0.004820
28	BMC Medical Research Methodology	8,196	2.524	0.019280
29	JOURNAL OF PALLIATIVE MEDICINE	5,417	2.490	0.011670
30	Journal of Managed Care & Specialty Pharmacy	774	2.464	0.002760
31	MEDICAL TEACHER	6,836	2.450	0.010400
32	HEALTH POLICY AND PLANNING	4,553	2.420	0.009280
33	EUROPEAN JOURNAL OF CANCER CARE	2,576	2.409	0.004330
34	QUALITY OF LIFE RESEARCH	11,646	2.392	0.018940
35	BMJ Supportive & Palliative Care	774	2.385	0.002870
36	Simulation in Healthcare- Journal of the Society for Simulation in Healthcare	1,210	2.340	0.002320
37	BMC Palliative Care	976	2.335	0.003090
38	HEALTH ECONOMICS	5,672	2.319	0.010080
39	MEDICAL CARE RESEARCH AND REVIEW	2,201	2.315	0.004290
40	HEALTH POLICY	6,450	2.293	0.010130
41	STATISTICAL METHODS IN MEDICAL RESEARCH	3,435	2.284	0.009480
42	Health and Quality of Life Outcomes	7,058	2.278	0.011190
43	JOURNAL OF MEDICAL ECONOMICS	1,814	2.264	0.005720
44	HEALTH EXPECTATIONS	2,524	2.173	0.005370
45	Telemedicine and e-Health	3,028	2.165	0.006850
46	JOURNAL OF MEDICAL SYSTEMS	3,751	2.098	0.006730
47	Current Opinion in Supportive and Palliative Care	939	2.073	0.002620
48	Therapeutics and Clinical Risk Management	2,357	1.995	0.004150
49	JOURNAL OF SCHOOL HEALTH	3,404	1.935	0.004180
50	Journal of Comparative Effectiveness Research	446	1.906	0.002130
51	Applied Health Economics and Health Policy	900	1.885	0.002740
52	Disability and Health Journal	979	1.863	0.002890

Publikation

Online veröffentlicht: 1 Feb 2018; <https://doi.org/10.1089/jpm.2017.0020>

Lebenslauf

Mein Lebenslauf wird aus datenschutzrechtlichen Gründen in der elektronischen Version meiner Arbeit nicht veröffentlicht.

Publikationsliste, Stand Januar 2019

Bösch A., Wager J, Zernikow B., Thalemann R., Frenzel H., Krude H., Reindl T. Life-Limiting Conditions at a University Pediatric Tertiary Care Center: A Cross-Sectional Study. JOURNAL OF PALLIATIVE MEDICINE. 2018 Feb; 21(2): 169-76.

Impact Factor: 2,490 (2017)

Danksagung

An vorderster Stelle möchte ich mich bei den Teilnehmern der Studie sowie allen Interviewern bedanken. Die Umsetzung und Realisierung dieser Studie war nur durch die Bereitschaft und den bemühten Einsatz aller Beteiligten möglich.

Mein großer Dank gilt Herrn Prof. Heiko Krude für die Betreuung der Arbeit, für die Ideen und Anregungen, das kritische Hinterfragen und die Diskussionsbereitschaft. Ebenso danken möchte ich Herrn Dr. Pablo Hernaiz für die Mitbetreuung und für das entgegen gebrachte Vertrauen.

Ganz besonders bedanken möchte ich mich bei Dr. Tobias Reindl für die Einführung in die Thematik, die Unterstützung und Zusammenarbeit sowie das mir entgegen gebrachte Vertrauen. Die Ermöglichung dieser Studie war dadurch maßgeblich beeinflusst.

Exponierte Stellung haben während der gesamten Zeit Prof. Boris Zernikow und Dr. rer. nat. Dipl.-Psych. Julia Wager für mich eingenommen, deren stetige Unterstützung, geduldige Beantwortung sämtlicher Fragen, fachkundige Begleitung und wertvollen Anregungen maßgeblich zu der Publikation beigetragen haben. Vielen Dank für die mir entgegen gebrachte Offenheit und das Vertrauen. Ohne die intensive Zusammenarbeit wäre diese Arbeit nicht zustande gekommen.

Weiterhin danke ich allen Ko-Autoren und insbesondere Heidi Frenzel und Dr. Andras Busjahn für die kompetente Unterstützung bei der statistischen Auswertung.

Ich danke herzlich allen Menschen, die mich bei der Entstehung dieser Arbeit geduldig begleitet haben, insbesondere Jennifer Engel, Henriette Kiep, Weronika Karle und Eva Schiele für die kritischen Kommentare und das Korrekturlesen des Textes.

Mein größter Dank gilt meiner Familie, die mir stets so viel ermöglicht und jederzeit ihre uneingeschränkte und emotionale Unterstützung entgegen gebracht hat.