

Indikationsstellung Palliativmedizin: Wann wird Neuropädiatrie (auch) palliativmedizinisch?

49. Jahrestagung Neuropädiatrie

PD Dr. Eva Bergsträsser
15.11.2023
Dortmund

Ziele

- Sie erhalten einen Überblick über neurologische Patienten in der Pädiatrischen Palliative Care.
 - Epidemiologie und Patientenbeispiele
- Sie lernen Indikatoren kennen, die den Beginn einer palliativen Betreuung neurologisch erkrankter Kinder, nahelegen.
 - Vorstellung PaPaS Scale
- Sie erlangen eine Vorstellung über den möglichen Effekt einer palliativen Begleitung – für Sie als Fachperson und für das betroffene Kind und seine Familie.

Estimating the current and future prevalence of life-limiting conditions in children in England

Fraser L. et al. Palliat Med 2021;35(9):1641-1651

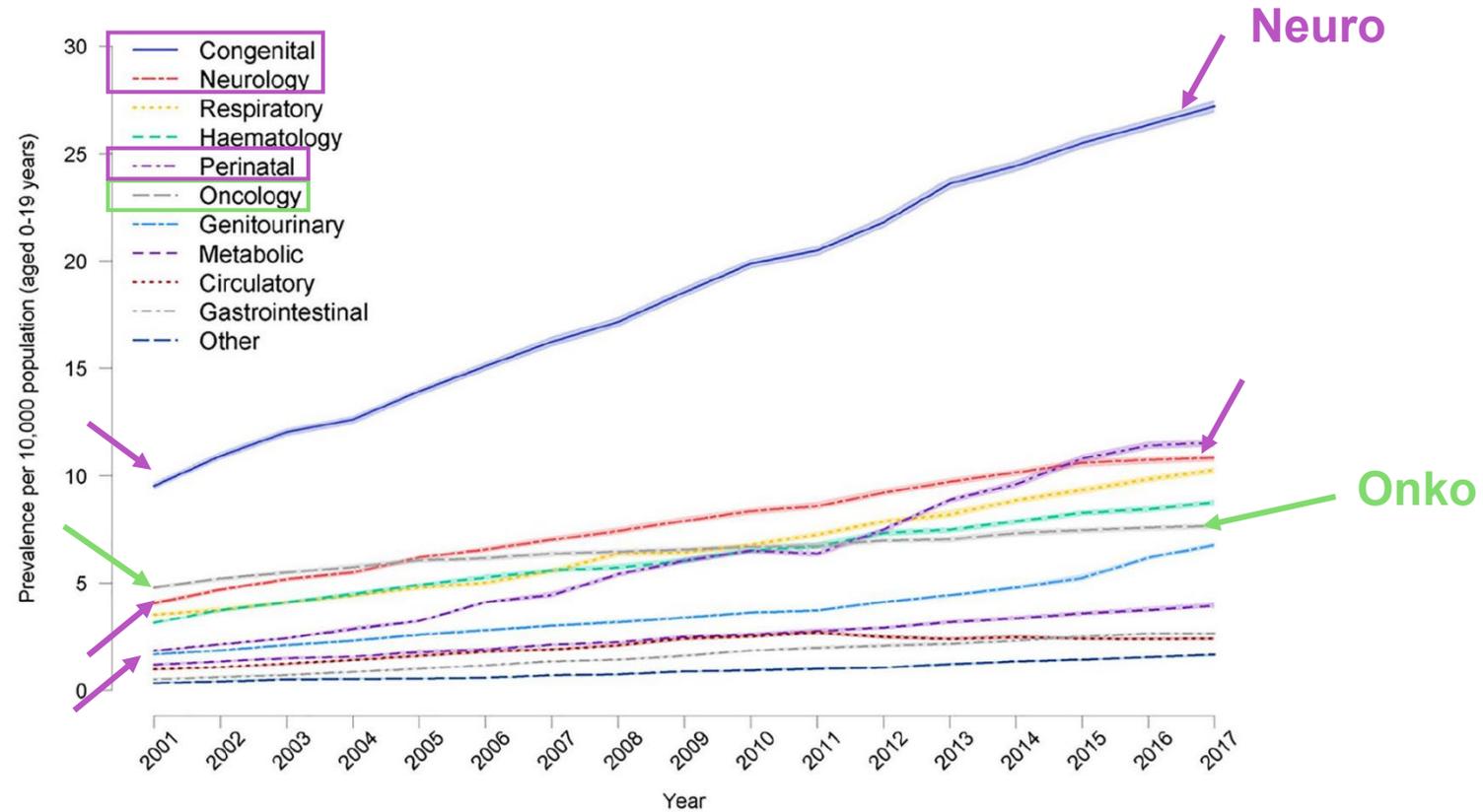
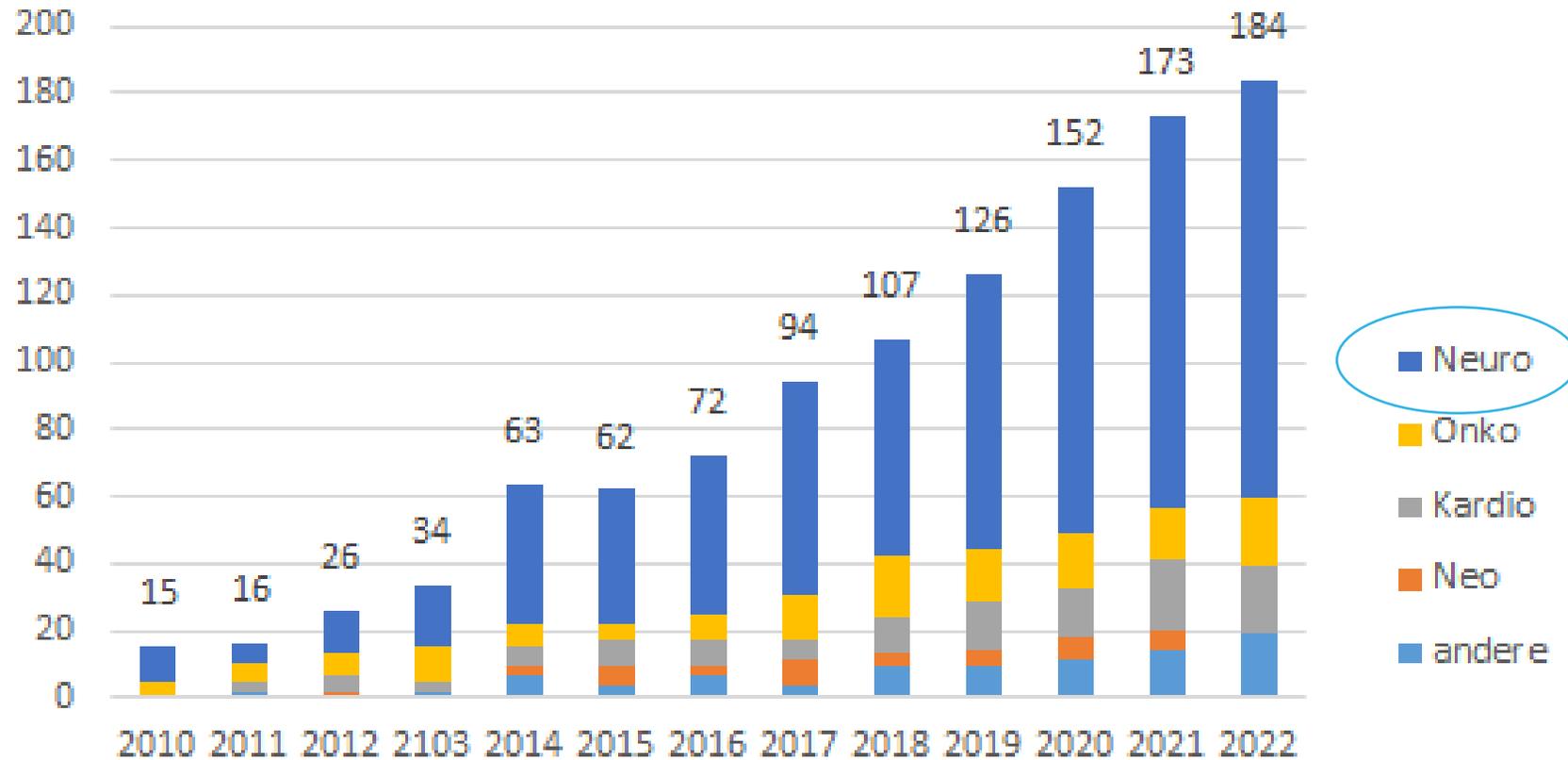


Figure 3. Prevalence of life-limiting conditions (with 95% confidence intervals in lighter shading) in children (age 0–19) by diagnostic group for 2001/02–2017/18. **Prevalence: 66.4 per 10,000** (95% CI: 66.0–66.8) in 2017/18; highest in the under 1-year age group at 226.5 per 10,000

Entwicklung PPC am Kispä Zürich

Anzahl Patienten PPC 2010-2022





- Paar erwartet ihr erstes Kind
- Dg SMA Typ 1/0 in 24.SSW
- Schwangerschaftsabbruch keine Option

- Schock
- Trauer
- Geburtsplanung

Geburtshilfe USZ
Neonatologie USZ
Kispi (Neurologie/ PPC)



- Joana erleidet 1 Std. postpartal schwere Asphyxie
- entwickelt schwere dystone Zerebralparese
- hoher Pflegebedarf
- 3 Mte Kispi
- 1 J Kinder-Reha Schweiz
- 5 Mte Langzeitinstitution
- stirbt im Alter von 20 Mte

IPS → Neonatologie → Säuglingsstation Kispi
Reha Affoltern ↔ Kispi
→ Langzeitinstitution

PPC Kispi



- 11 j Zwillinge mit Snyder-Robinson-Syndrom und epilep. Enzephalopathie seit 2. LJ
- Viele Hospitalisationen
- PPC seit 3 Jahren

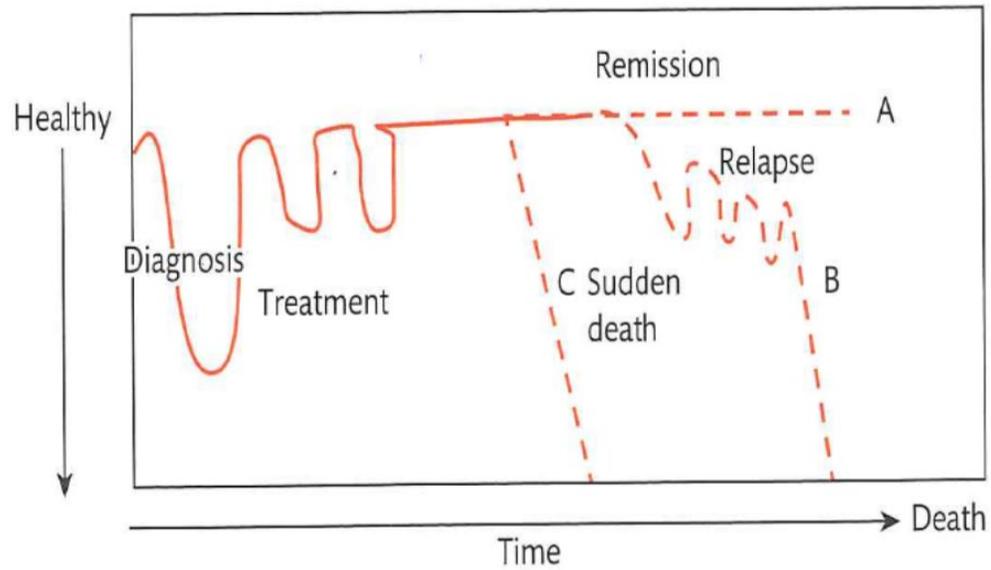
Neurologie, Orthopädie,
Neurorehabilitation
PPC, Langzeitinstitution
Kinderarzt, kispex



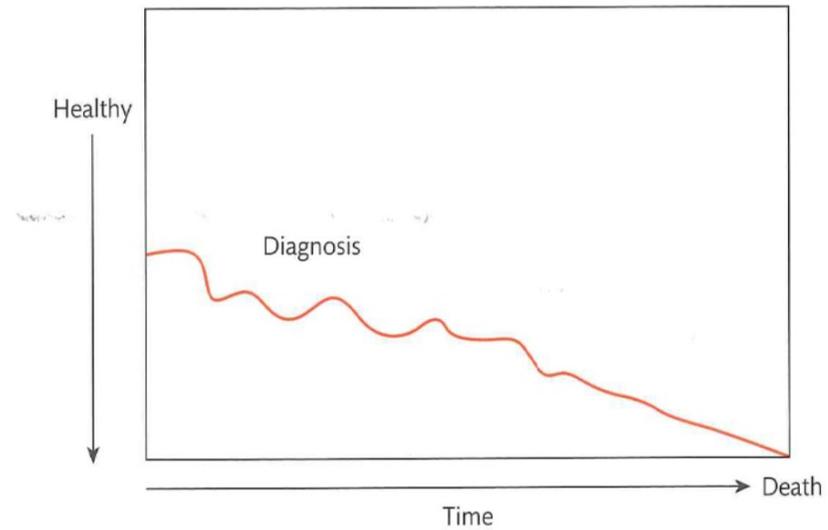
- Sarina, 20jährig mit schwerstem Polytrauma 2012
- «minimal conscious state»
- PPC seit 2017
- GMFCS V, MACS V, CFCS V reduzierte Vigilanz
- Lebt in Langzeitinstitution
- Transition

Neurologie, Orthopädie,
Neurorehabilitation
PPC, Langzeitinstitution
Heimarzt / Hausarzt,
Spitex

Krankheitsverläufe im Vergleich

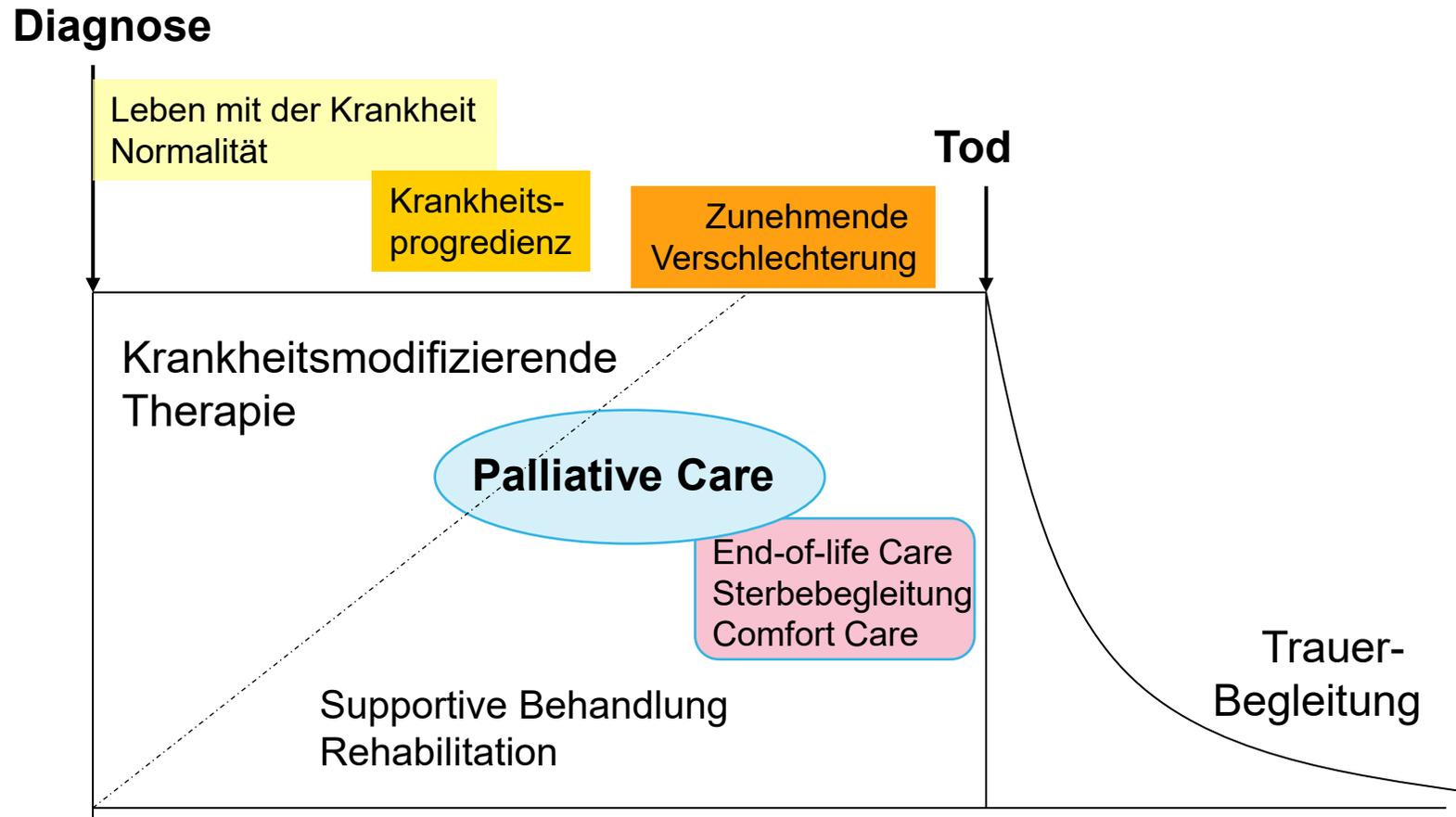


Onkologie



Neurologie

Begrifflichkeiten



Pediatrics. 2021;147(2). doi:10.1542/peds.2020-009217

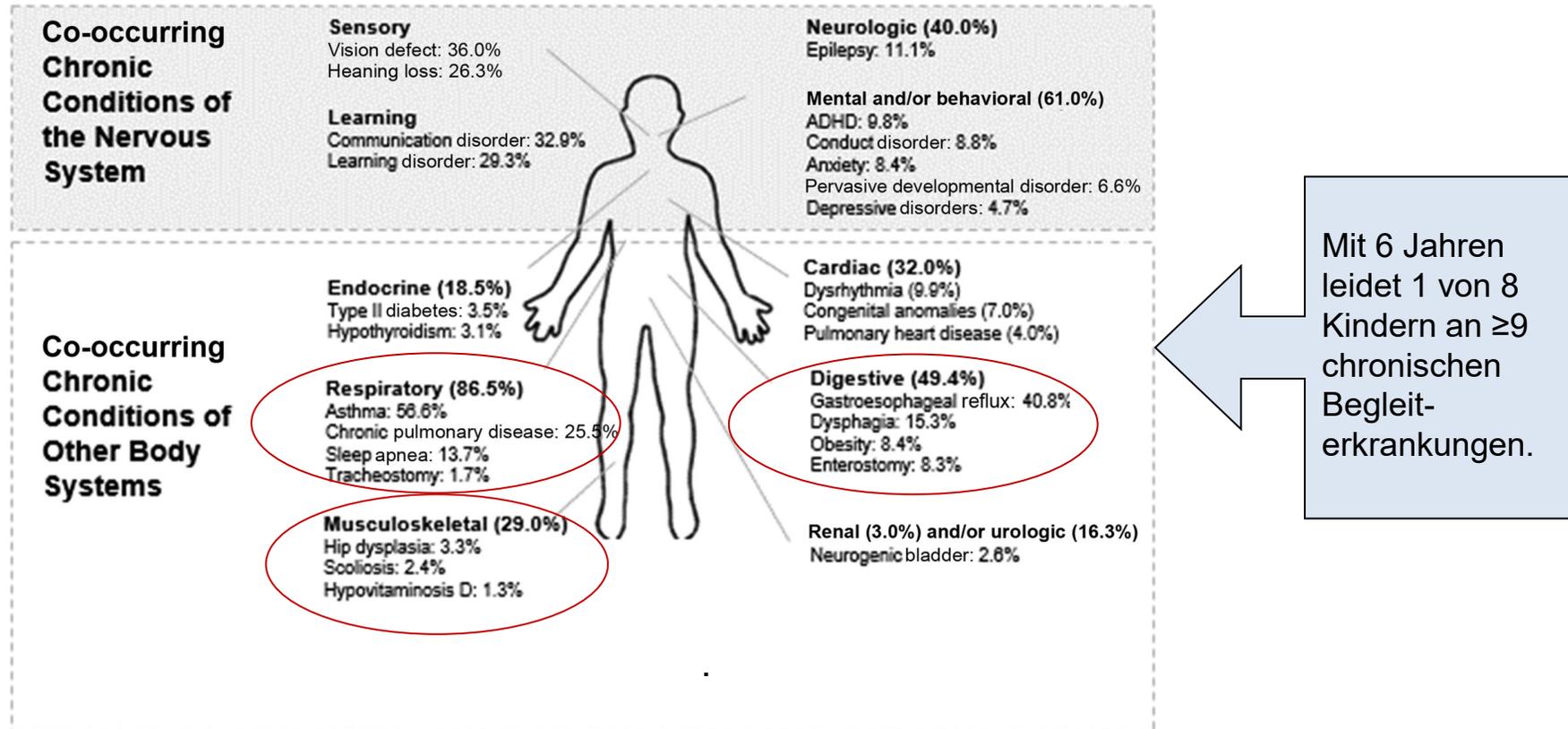


Figure Legend:

Prevalence of co-occurring chronic conditions in children with NI by **age 6 years**. The percentages shown are of the total cohort of children with NI (n = 6229).

Kriterien für Einbezug Palliative Care

Bernier Carney, K. M., et al. (2023).

"Palliative care referral criteria and application in pediatric illness care: A scoping review."

Palliat Med 37(5): 692-706.

Kategorie	Definition
Krankheits-Bezug	<ul style="list-style-type: none"> – Diagnose lebenslimitierender Erkrankung (u.a. Ko-Morbiditäten). – Einbezug Prognose, Lebenserwartung, Risiko Verschlechterung der Erkrankung
Symptome	<ul style="list-style-type: none"> – Steigender Bedarf für Schmerz- und Symptomkontrolle, bei ggf. ungenügender Symptomkontrolle und erhöhter Belastung durch Symptome.
Kommunikation	<ul style="list-style-type: none"> – Diskussionen in Bezug auf die Behandlung mit Bezug auf Krankheitsverlauf – Behandlungspläne und Therapieziele – Einbezug ethischer Aspekte
Acute Care Needs	<ul style="list-style-type: none"> – Erkennen von hohem Betreuungsbedarf, incl. stationäre/tertiäre Versorgung – Anzahl, Länge von Hospitalisationen; IPS-Bedarf, Lebenserhaltung
Psychosoziale, emotionale + spirituelle Unterstützung	<ul style="list-style-type: none"> – Bedarf für psychosoziale, emotionale und spirituelle Unterstützung für Patient und Familie – Bedenken im Zusammenhang mit der Lebensqualität.
End-of-life Care Needs	<ul style="list-style-type: none"> – Aspekte Sterbebegleitung, incl. lebenserhaltende Massnahmen und Wünsche für das Lebensende – Wünsche für Trauerbegleitung
Care Management Needs	<ul style="list-style-type: none"> – Koordination der Betreuung zu Hause, incl. Entlastungsangebote
Selbstzuweisung PPC	<ul style="list-style-type: none"> – Selbstzuweisungen von Familien können Ausdruck eines zusätzlichen Betreuungsbedarfes sein.

Paediatric Palliative Screening Scale

PaPaS Scale

Fünf Domänen

1. Krankheitsverlauf und Auswirkung auf die Alltagsaktivitäten des Kindes
2. Erwarteter Erfolg einer auf die Grunderkrankung gerichteten Therapie und Belastung durch die Behandlung
3. Symptome und Belastung durch die Symptome
4. Wünsche und Bedürfnisse des Patienten oder der Eltern
 - Einschätzung von Fachpersonen / Behandlungsteam
5. Geschätzte Lebenserwartung

Bergstraesser et al. BMC Palliative Care 2013;12:20
Bergstraesser et al. Pall Med 2014;28:530-4

The Paediatric Palliative Care Screening Scale PaPaS Score

1 Trajectory of disease and impact on daily activities of the child			
1.1	Trajectory of disease and impact on daily activities of the child (in comparison with the child's own baseline) (with reference to the last 4 weeks)	Stable	0 <input type="checkbox"/>
		Slowly deteriorating without impact on daily activities.	1 <input type="checkbox"/>
		Instable with impact on and restriction of daily activities.	2 <input type="checkbox"/>
		Significant deterioration with severe restriction of daily activities.	4 <input type="checkbox"/>
1.2	Increase of hospital admissions (> 50% within 3 months, compared to previous periods)	No	0 <input type="checkbox"/>
		Yes	3 <input type="checkbox"/>
2 Expected outcome of treatment directed at the disease and burden of treatment			
2.1	Treatment directed at the disease (does not mean treatment of disease related complications, such as pain, dyspnoea or fatigue)	...is curative.	0 <input type="checkbox"/>
		...controls disease and prolongs life with good quality of life.	1 <input type="checkbox"/>
		...does not cure or control but has a positive effect on quality of life.	2 <input type="checkbox"/>
		...does not control and has no effect on quality of life.	4 <input type="checkbox"/>
2.2	Burden of treatment (Burden means side effects of treatment and additional burdens such as stay in hospital in the patient's or family's view)	No or minimal burden or no treatment is envisioned.	0 <input type="checkbox"/>
		Low level of burden	1 <input type="checkbox"/>
		Medium level of burden	2 <input type="checkbox"/>
		High level of burden	4 <input type="checkbox"/>

3 Symptom and problem burden			
3.1	Symptom intensity or difficulty of symptom control (during the last 4 weeks)	Patient is asymptomatic	0 <input type="checkbox"/>
		Symptom(s) are mild and easy to control	1 <input type="checkbox"/>
		Any symptom is moderate and controllable	2 <input type="checkbox"/>
		Any symptom is severe or difficult to control	4 <input type="checkbox"/>
3.2	Psychological distress of patient related to symptoms	Absent	0 <input type="checkbox"/>
		Mild	1 <input type="checkbox"/>
		Moderate	2 <input type="checkbox"/>
		Significant	4 <input type="checkbox"/>
3.3	Psychological distress of parents or family	Absent	0 <input type="checkbox"/>
		Mild	1 <input type="checkbox"/>
		Moderate	2 <input type="checkbox"/>
		Significant	4 <input type="checkbox"/>
4 Preferences /needs of patient or parents / Preferences of health professional			
4.1	Patient/parents wish to receive palliative care	No	0 <input type="checkbox"/>
		Yes	4 <input type="checkbox"/>
4.2	You/your team feel that this patient would benefit from palliative care.	No	0 <input type="checkbox"/>
		Yes	4 <input type="checkbox"/>
5 Estimated life expectancy			
5.1	Estimated life expectancy	Several years	0 <input type="checkbox"/>
		Months to 1-2 years	1 <input type="checkbox"/>
		Weeks to months	3 <input type="checkbox"/>
		Days to weeks	4 <input type="checkbox"/>
5.2	"Would you be surprised if this child would suddenly die in 6 months time?"	Yes	0 <input type="checkbox"/>
		No	2 <input type="checkbox"/>

Domäne 1: Krankheitsverlauf / Befinden des Kindes und Auswirkung auf Alltag des Kindes

	Domäne	Merkmale	Score
1.1	Krankheitsverlauf und Einfluss auf typische Alltagsaktivitäten des Kindes (bei schwer behindertem Kind können diese auf niedrigem Niveau sein) Beurteilung der vergangenen 4 Wochen	Stabil	0 <input type="checkbox"/>
		Langsam verschlechternd ohne besonderen Einfluss auf den Alltag	1 <input type="checkbox"/>
		Instabil mit häufigen Schulabsenzen oder Einschränkung der Alltagsaktivitäten	2 <input type="checkbox"/>
		Deutliche und rasche Verschlechterung, Alltagsaktivitäten mehrheitlich nicht möglich	4 <input type="checkbox"/>
1.2	Zunahme ungeplanter Hospitalisationen (> 3 Hospitalisationen in den letzten 3 Monaten)	Nein	0 <input type="checkbox"/>
		Ja	3 <input type="checkbox"/>

Domäne 2: Einschätzung des Therapieerfolges in Bezug auf die Grunderkrankung

	Domäne	Merkmale	Score
2.1	Erwarteter Erfolg der auf die Grunderkrankung gerichteten Therapie (nicht Therapie von Symptomen wie Schmerzen oder Spastizität)	... kurativ	0 <input type="checkbox"/>
		... Krankheitskontrolle und Lebensverlängerung mit guter Lebensqualität	1 <input type="checkbox"/>
		... keine Krankheitskontrolle, aber positiver Effekt auf Lebensqualität	2 <input type="checkbox"/>
		... keine Krankheitskontrolle und keine Verbesserung der Lebensqualität	4 <input type="checkbox"/>
2.2	Belastung durch die Behandlung (mit Belastung sind Nebenwirkungen und andere Belastungen, z.B. ambulante o. stationäre Spitalaufenthalte gemeint)	Keine oder minimale Belastung oder keine Therapie	0 <input type="checkbox"/>
		Niedrige Belastung	1 <input type="checkbox"/>
		Mittelmässige Belastung	2 <input type="checkbox"/>
		Hohe Belastung	4 <input type="checkbox"/>

Domäne 3: Symptome und Belastung durch Symptome

	Domäne	Merkmale	Score
3.1	Intensität und Kontrollierbarkeit von Symptomen Beurteilung der vergangenen 4 Wochen	Keine Symptome	0 <input type="checkbox"/>
		Milde Symptome und gut zu kontrollieren	1 <input type="checkbox"/>
		Mittelschwere Symptome, gut zu kontrollieren	2 <input type="checkbox"/>
		Schwere Symptome und schwierig zu kontrollieren (ungeplante Hospitalisation, ambulante Vorstellungen, Krisen)	4 <input type="checkbox"/>
3.2	(Psychische) Belastung des Patienten durch die Symptome	Gar nicht	0 <input type="checkbox"/>
		Wenig	1 <input type="checkbox"/>
		Mässig	2 <input type="checkbox"/>
		Stark	4 <input type="checkbox"/>
3.3	(Psychische) Belastung der Eltern / Familie durch die Symptome und das Leiden des Kindes	Gar nicht	0 <input type="checkbox"/>
		Wenig	1 <input type="checkbox"/>
		Mässig	2 <input type="checkbox"/>
		Stark	4 <input type="checkbox"/>

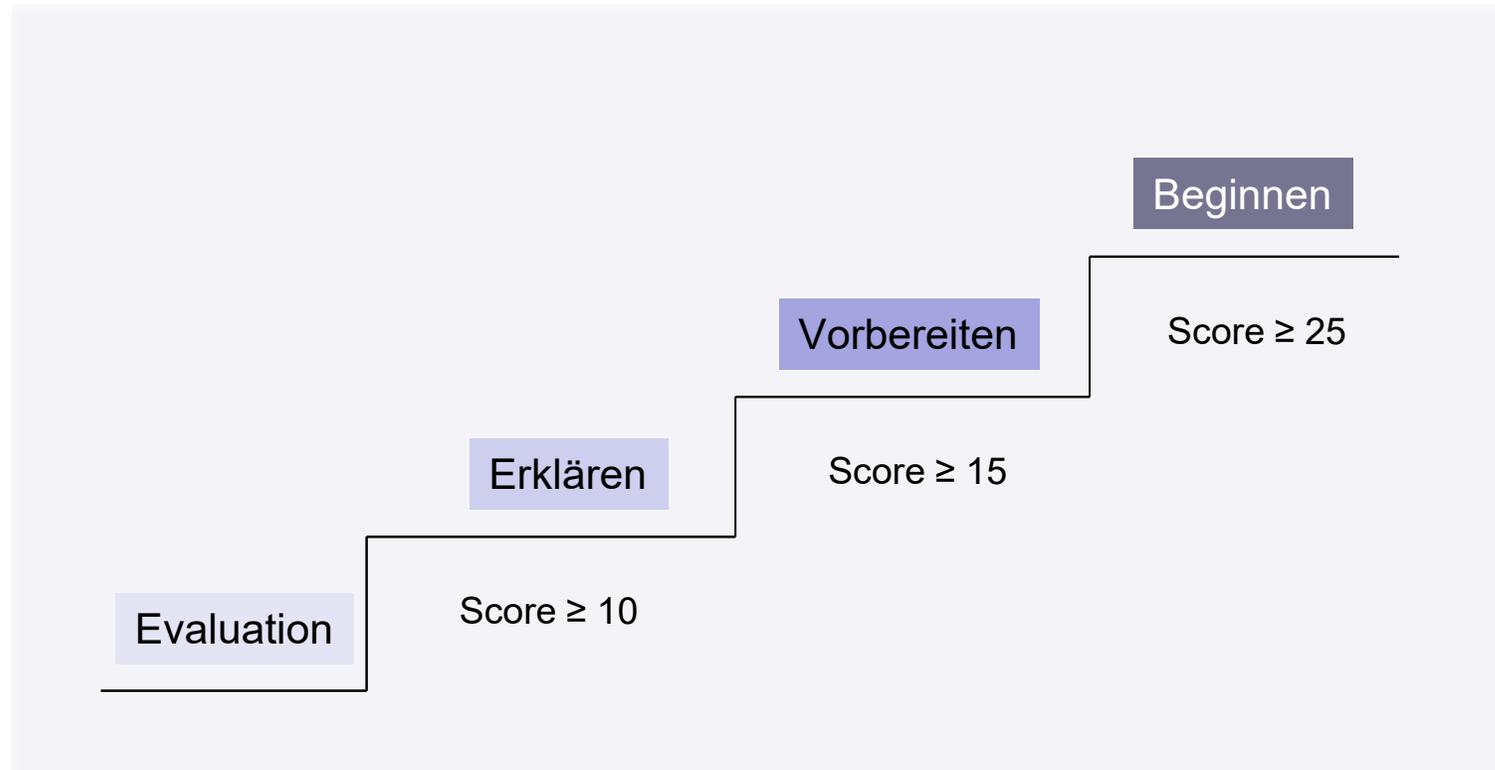
Domäne 4: Wünsche des Patienten / der Eltern Einschätzung der professionellen Bezugspersonen

	Domäne	Merkmale	Score
4.1	Patient / Eltern wünschen palliative Behandlung	Nein	0 <input type="checkbox"/> (Frage 4.2 beantworten)
		Ja	4 <input type="checkbox"/> (Frage 4.2 nicht mehr beantworten)
4.2	Behandlungsteam hat das Gefühl, Patient könnte von Palliative Care profitieren	Nein	0 <input type="checkbox"/>
		Ja	4 <input type="checkbox"/>

Domäne 5: Einschätzung der Lebenserwartung

	Domäne	Merkmale	Score
5.1	Einschätzung der Lebenserwartung	Mehrere Jahre	0 <input type="checkbox"/> (Frage 5.2 beantworten)
		Monate bis 1-2 Jahre	1 <input type="checkbox"/> (Frage 5.2 beantworten)
		Wochen bis Monate	2 <input type="checkbox"/> (Frage 5.2 nicht mehr beantworten)
		Tage bis Wochen	3 <input type="checkbox"/> (Frage 5.2 nicht mehr beantworten)
5.2	“Wären Sie überrascht, wenn dieses Kind in den nächsten 6 Monaten plötzlich sterben würde?”	Ja	0 <input type="checkbox"/>
		Nein	4 <input type="checkbox"/>

Palliative Care beginnt in einem Prozess



Wie kann dies auf Kinder mit komplexen neurologischen Krankheitsbildern übertragen werden?

Kinder mit neurologischen Krankheitsbildern entwickeln früh Co-Morbiditäten. Folgen davon sind:

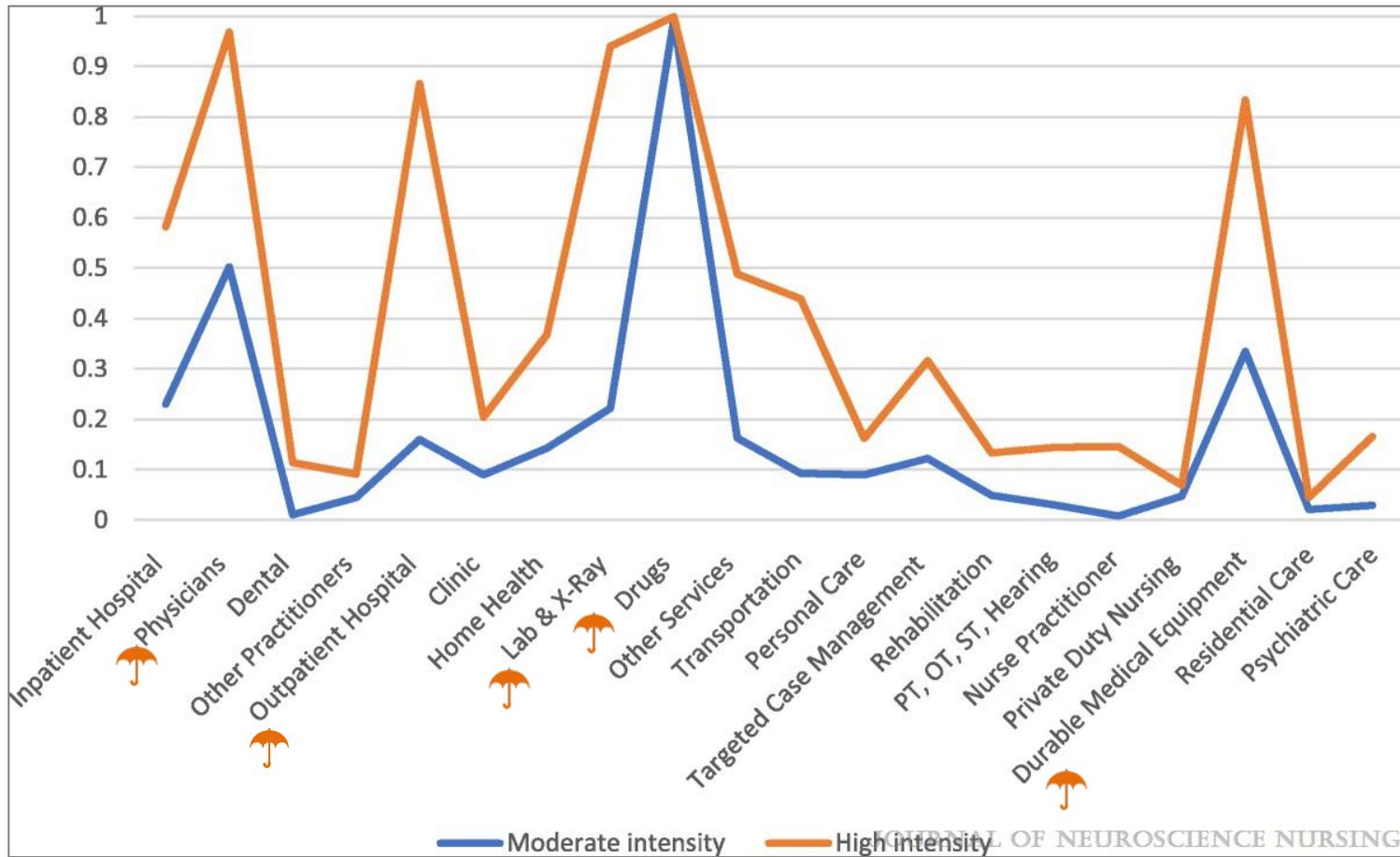
- Beeinträchtigungen im Alltag – des Kindes / der Familie (Domaine 1.1)
- Hoher Pflege und Betreuungsaufwand mit ggf. gehäuften Vorstellungen im Notfall / Hospitalisationen (Domaine 1.2)
- Symptome der Grunderkrankung und Co-Morbiditäten sind häufig schwierig zu kontrollieren und belasten zu einem hohen Mass (Domaine 3)

Selten bestehen kurative Behandlungsmöglichkeiten (Domaine 2)

Bei den meisten Kindern besteht eine hohe prognostische Unsicherheit.

The Paediatric Palliative Care Screening Scale PaPaS Score		
1 Trajectory of disease and impact on daily activities of the child		
	Stable	0 <input type="checkbox"/>
1.1	Trajectory of disease and impact on daily activities of the child (in comparison with the child's own baseline) (with reference to the last 4 weeks)	Slowly deteriorating without impact on daily activities. 1 <input type="checkbox"/>
		Instable with impact on and restriction of daily activities. 2 <input type="checkbox"/>
		Significant deterioration with severe restriction of daily activities. 4 <input type="checkbox"/>
1.2	Increase of hospital admissions (> 50% within 3 months, compared to previous periods)	No 0 <input type="checkbox"/>
		Yes 3 <input type="checkbox"/>
2 Expected outcome of treatment directed at the disease and burden of treatment		
2.1	Treatment directed at the disease (does not mean treatment of disease related complications, such as pain, dyspnoea or fatigue)	... is curative. 0 <input type="checkbox"/>
		... controls disease and prolongs life with good quality of life. 1 <input type="checkbox"/>
		... does not cure or control but has a positive effect on quality of life. 2 <input type="checkbox"/>
		... does not control and has no effect on quality of life. 4 <input type="checkbox"/>
2.2	Burden of treatment (Burden means side effects of treatment and additional burdens such as stay in hospital in the patient's or family's view)	No or minimal burden or no treatment is envisioned. 0 <input type="checkbox"/>
		Low level of burden 1 <input type="checkbox"/>
		Medium level of burden 2 <input type="checkbox"/>
		High level of burden 4 <input type="checkbox"/>
3 Symptom and problem burden		
3.1	Symptom intensity or difficulty of symptom control (during the last 4 weeks)	Patient is asymptomatic 0 <input type="checkbox"/>
		Symptom(s) are mild and easy to control 1 <input type="checkbox"/>
		Any symptom is moderate and controllable 2 <input type="checkbox"/>
		Any symptom is severe or difficult to control 4 <input type="checkbox"/>
3.2	Psychological distress of patient related to symptoms	Absent 0 <input type="checkbox"/>
		Mild 1 <input type="checkbox"/>
		Moderate 2 <input type="checkbox"/>
		Significant 4 <input type="checkbox"/>
3.3	Psychological distress of parents or family	Absent 0 <input type="checkbox"/>
		Mild 1 <input type="checkbox"/>
		Moderate 2 <input type="checkbox"/>
		Significant 4 <input type="checkbox"/>
4 Preferences/needs of patient or parents / Preferences of health professional		
4.1	Patient/parents wish to receive palliative care	No 0 <input type="checkbox"/>
		Yes 4 <input type="checkbox"/>
4.2	You/your team feel that this patient would benefit from palliative care	No 0 <input type="checkbox"/>
		Yes 4 <input type="checkbox"/>
5 Estimated life expectancy		
5.1	Estimated life expectancy	Several years 0 <input type="checkbox"/>
		Months to 12 years 1 <input type="checkbox"/>
		Weeks to months 3 <input type="checkbox"/>
		Days to weeks 4 <input type="checkbox"/>
5.2	"Would you be surprised if this child would suddenly die in 6 months time?"	Yes 0 <input type="checkbox"/>
		No 2 <input type="checkbox"/>

FIGURE 1



End-of-Life Healthcare Service Needs Among Children With Neurological Conditions: A Latent Class Analysis

Lindley, Lisa C. et al.

Journal of Neuroscience Nursing 53(6):238-243, December 2021.

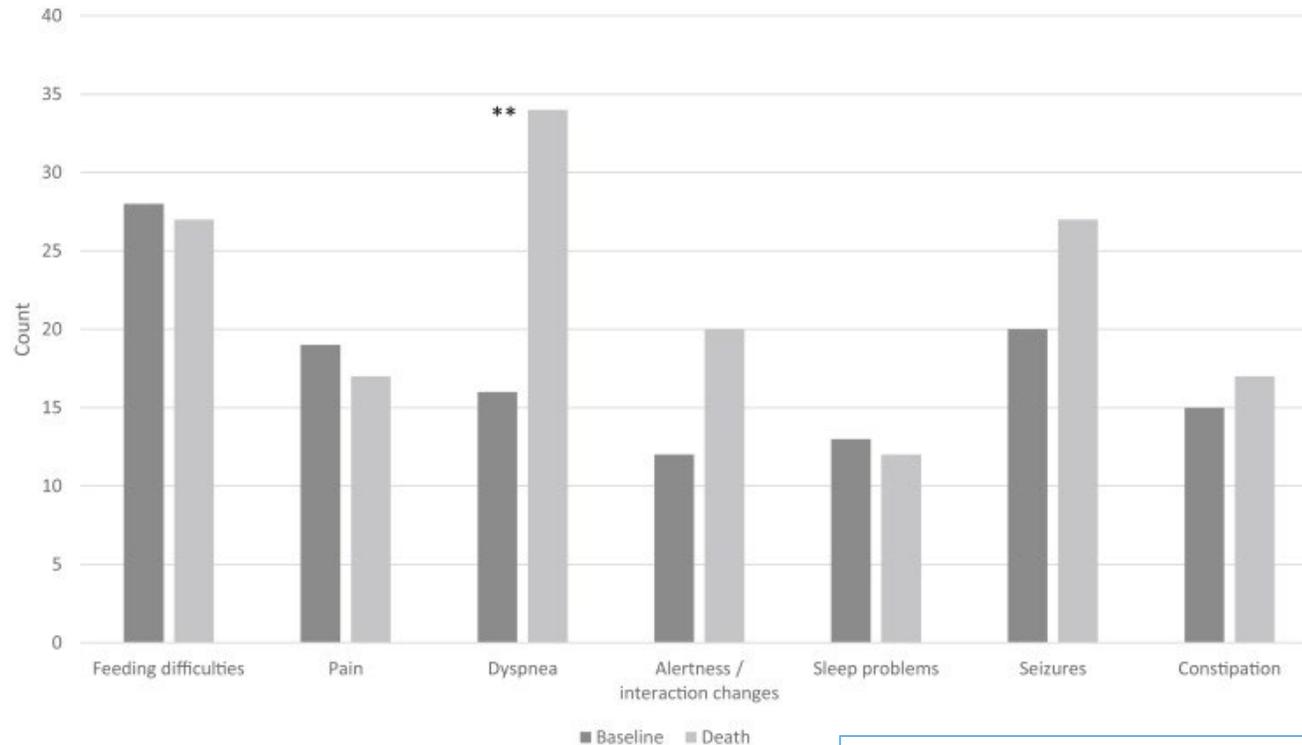
doi: 10.1097/JNN.0000000000000615

2011-2013

- 50 US Staaten
- 1601 Kinder mit Hospice-Care
- Ziel: Analyse des Non-Hospice-Betreuungsbedarfs
- Im Spital: enterale Ernährung, parenterale Infusionen, Beatmung (incl. Geräte, z.B. zum Absaugen) u.a.

- high comorbidities (94.9%)
 - technology dependence (85.3%).

End-of-Life Verläufe bei Kinder mit komplexer neurologischer, metabolischer, genetischer Erkrankung



** $p < 0.01$, McNemar's test

Zeit zwischen Baseline und Tod 12 Mte.

275 Patienten
 Alter bei Einschluss: 6 J
 54 gestorben
 88% mit PPC

Sterbeort:
 31% Hospiz
 24% zu Hause
 24% IPS
 6% Spital
 15% NN

Bao, D., et al. Charting the Territory: End-of-Life Trajectories for Children With Complex Neurological, Metabolic, and Chromosomal Conditions. J Pain Symptom Manage 2021 61(3): 449-455 e441.

Effekte / Outcomes einer palliativen Begleitung – für Fachpersonen / Kinder und Familien

- Verbesserung / Aufrechterhaltung der **Quality of Life** (Kind & Familie)
- **Unterstützung, Kontinuität und Koordination** in der Betreuung
- **Symptomkontrolle**, aber auch Behandlung der Krankheit → **Lebensverlängerung**
- **Advance Care Planning** – auf Krisen (auf das Versterben) vorbereitet sein
- Reduktion der Anzahl und Dauer von **Hospitalisation**
- **Ort des Sterbens** (gemäss Wunsch der Familie)
- **Bessere Trauerverarbeitung**

- Diverse Instrumente sind in Entwicklung für multidimensionales Outcome Assessment
 - Coombes L et al. Palliat Med 2023;2692163231205126 (UK) Children's Palliative Outcome Scale (C-POS)
 - Pelke S et al Palliat Med 2021;35(3):611-620 (Datteln) Family-centered multidimensional outcome measure for pediatric palliative care targeted to children with severe neurological impairments
 - Feudtner C et al. JAMA Pediatr 2023 177(8):800-807. Goals of Care Among Parents

PPC Team Kispi Zürich



Dr. Deborah Gubler

Claudia Dobbert

Maria Flury

Rosanna Abbruzzese

PD Dr. Eva Bergsträsser

Dr. Maaïke Rogger

Judith Wieland

Ricarda Frei

Nora Tschudi

ausserdem: Irene Arnold (Skr.)
Dr. Karin Zimmermann
(wiss. Mitarbeiterin)
Rotationsassistenten



Ärzte	200%
Pflege	130%
Psych	130%
Sozial	40%
Skr	50%
Wiss	30%

580%
Klinisch
tätig: 490%



Vielen Dank für Ihre Aufmerksamkeit.



Vielen Dank für Ihre Aufmerksamkeit.