

Leitsätze für Palliativversorgung und Trauerbegleitung in der Peri- und Neonatologie

Einleitung
„Schwerstkranke und sterbende Neugeborene sowie deren Eltern und Nahestehende haben ein Recht auf eine umfassende medizinische, pflegerische, psychosoziale und spirituelle Betreuung und Begleitung, die ihrer individuellen Lebenssituation Rechnung tragen.“
 (in Anlehnung an die Charta zur Betreuung schwerstkranker und sterbender Menschen in Deutschland)

Informationen für medizinische und psychosoziale Fachkräfte im Bereich von Frühdiagnostik, Schwangerschaftskontinuität, Geburtshilfe, Neonatologie, Pädiatrie und Nachsorge

Die AG PaluTiN-Mitwirkenden

Dr. med. Lars Garten
 Oberarzt der Klinik für Neonatologie und Leiter des Palliativteams Neonatologie an der Charité Universitätsmedizin, Berlin

Marcel Globisch, M.A.
 Soziologe, Bereichsleitung für Inhalte und Entwicklung im Deutschen Hospizverein e.V., Leiter der Fachgruppe für Hospizarbeit und Leitung für Kinder im Deutschen Hospiz- und Palliativverband

Kerstin von der Hude
 Psychosoziale Elternberaterin in der Neonatologie und Mitglied teams Neonatologie an der Charité Universitätsmedizin, Berlin Systemische Paar- und Familienberaterin (DGSP), Ethikberaterschaftswesen (AEM), Trauerbegleiterin

Karin Jäkel
 Verwaiste Mutter eines extrem frühgeborenen Zwillingsskindes rätin für Evangelische Religionslehre, Gründungs- und Vorstand Landesverbandes „Früh- und Risikogeborene Kinder Rheinland“

Dr. med. Kathrin Knochel
 Palliativmedizinerin am Kinderpalliativzentrum München, Deutsches Kinderspital, Klinikum der Universität München

Prof. Dr. med. Dipl. Soz. Tanja Krones
 Leitende Ärztin Klinische Ethik Universitätsspital Zürich/Universität München, Präsidentin der International Society for Advance Care Planning, Mitglied der Zentralen Ethikkommission bei der Bundesärztekammer

Tatjana Nicin
 Hebamme, Vertreterin des Deutschen Hebammenverbandes, Dipl. Sonderpädagogin, IBCLC Still- und Laktationsberaterin, Pflegerische Bereichsleitung der Geburtshilfe in Klinikum Hanau, Level I

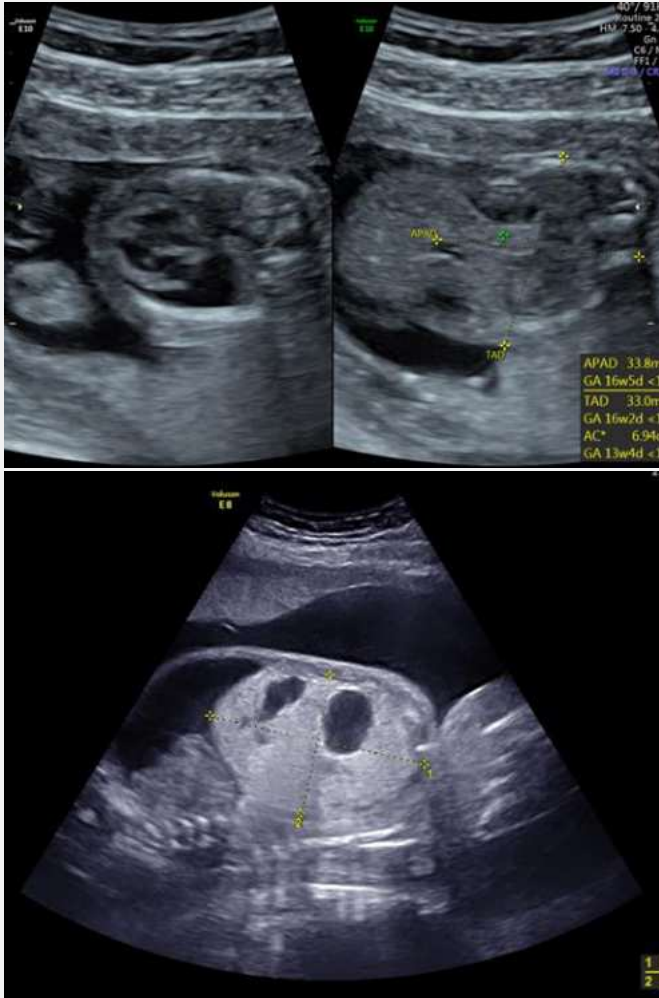
Dr. Franziska Offermann
 1. Vorsitzende Bundesverband Verwaiste Eltern und trauernde Geschwister in Deutschland e. V. (VEID), Trauerbegleiterin (BVT), Traumafachberaterin (DeGPT/BAG-TP), Yogalehrerin, Coach

Monika Schindler
 Fachkinderkrankenschwester, M.Sc. (Palliative Care), Pflegerische Leitung Neonatologische und Pädiatrische Intensivstation Universitätsmedizin Mannheim

Prof. Dr. med. Uwe Schneider
 Facharzt für Frauenheilkunde und Geburtshilfe, Perinatalmediziner, Professor für Pränatale Diagnostik und Fetale Physiologie und Leitender Oberarzt der Klinik für Geburtshilfe am Universitätsklinikum Jena

Beatrix Schubert
 Diplom-Theologin (kath. Theologie), seit 2004 als Pastoralreferentin in der Klinikseelsorge am Universitäts-Klinikum Tübingen tätig, zuständig für die Frauenklinik und die Abteilung für Neonatologie der Kinderklinik

Dr. med. Thomas Strahleck
 Neonatologe, Palliativmediziner, klinischer Ethikberater, crisis resources management instructor, Oberarzt der Pädiatrie 4 im Klinikum Stuttgart-Olgehosptal



„Auch ein Kind, das nicht leben kann oder leben soll, hat das Recht auf ein würdevolles Sterben und seine Eltern das Recht, dieses Kind betrauern zu dürfen.“



W18 – ‚Must knows‘ für die vorgeburtliche Palliativberatung Der Blickwinkel des Pränataldiagnostikers

PD Dr. med. habil. U. Schneider

schneider@femme-frauengesundheit.de

Frauenarztpraxis am Planetarium, Jena

Jena, 25. März 2024



Keine Interessenskonflikte

Frühgeborene an der Grenze der Lebensfähigkeit

Federführende Fachgesellschaft:
Gesellschaft für Neonatologie und Pädiatrische Intensivmedizin

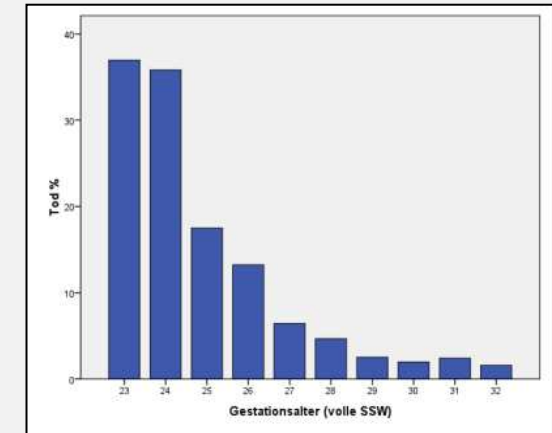
Präambel

- Jedes Kind hat Anspruch auf eine seinen individuellen Bedürfnissen angepasste Behandlung und Betreuung unabhängig von seinen Überlebensaussichten.
- Ärztliche Aufgabe ist unter Achtung der menschlichen Würde und der Grundrechte auf Leben und körperliche Unversehrtheit (GG Art 1./2), Leben zu erhalten, Gesundheit zu schützen, wiederherzustellen, Leiden zu lindern und Sterbenden bis in den Tod beizustehen.
- Es gibt keine ärztliche Verpflichtung zur Lebenserhaltung unter allen Umständen.

Fragestellung Palliation in der Perinatalmedizin

- Drohende/unaufhaltsame Frühgeburt an der Grenze zur Lebensfähigkeit.

Zeit ...



- Im Rahmen der Pränataldiagnostik festgestellte Erkrankung mit lebenslimitierendem Charakter.

Schematische Darstellung der ‚Grauzone‘

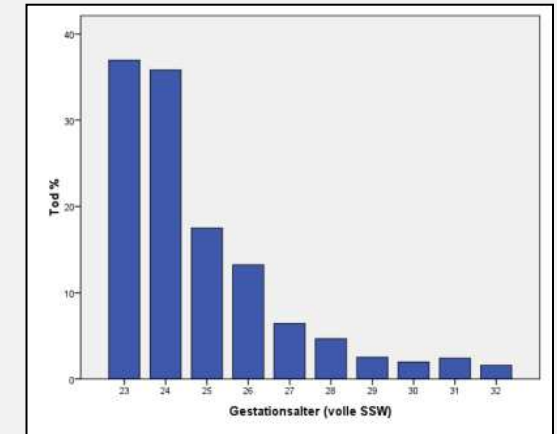
Gestationsalter (Wochen)	< 22 ^{0/7}	22 ^{0/7} – 22 ^{6/7}	23 ^{0/7} – 23 ^{6/7}	24 ^{0/7} – 24 ^{6/7}	≥ 25 ^{0/7}
Gewicht					
< 400 g					
≥ 400 g					

Bei schweren angeborenen oder perinatal erworbenen Gesundheitsstörungen ist im Konsens mit den Eltern ein palliatives Vorgehen gerechtfertigt bzw. eine Therapiezieländerung zu prüfen, unabhängig von Gestationsalter und Gewicht bei Geburt.

S2k-LL Frühgeborene an der Grenze zur Lebensfähigkeit

Fragestellung Palliation in der Perinatalmedizin

- Drohende/unaufhaltsame Frühgeburt an der Grenze zur Lebensfähigkeit.
 - **Frühzeitige Verlegung in PNZ Level 1**
 - Maximale interdisziplinäre Expertise
 - Gemeinsame Entscheidungsfindung, gemeinsam getragen
 - Dokumentation und Kommunikation
(„Alle müssen auf dem aktuellen Kenntnisstand sein.“)



Schematische Darstellung der ‚Grauzone‘

Gestationsalter (Wochen)	< 22 ^{0/7}	22 ^{0/7} – 22 ^{6/7}	23 ^{0/7} – 23 ^{6/7}	24 ^{0/7} – 24 ^{6/7}	≥ 25 ^{0/7}
Gewicht					
< 400 g					
≥ 400 g					

Bei schweren angeborenen oder perinatal erworbenen Gesundheitsstörungen ist im Konsens mit den Eltern ein palliatives Vorgehen gerechtfertigt bzw. eine Therapiezieländerung zu prüfen, unabhängig von Gestationsalter und Gewicht bei Geburt.

S2k-LL Frühgeborene an der Grenze zur Lebensfähigkeit

Fragestellung Palliation in der Perinatalmedizin

Es wird den Bedürfnissen des Kindes nicht gerecht und erfüllt den juristischen Tatbestand der unterlassenen Hilfeleistung, aus einer pränatal festgestellten Erkrankung ohne lebenslimitierenden Charakter durch die Induktion einer Frühgeburt an der Grenze zur Lebensfähigkeit eine Konstellation zur palliativen Betreuung zu machen.

lebenslimitierendem Charakter.

Bei schweren angeborenen oder perinatal erworbenen Gesundheitsstörungen ist im Konsens mit den Eltern ein palliatives Vorgehen gerechtfertigt bzw. eine Therapiezieländerung zu prüfen, unabhängig von Gestationsalter und Gewicht bei Geburt.

S2k-LL Frühgeborene an der Grenze zur Lebensfähigkeit

TABLE 1 | Examples of common potentially life-limiting fetal diagnoses.

Genetic/Metabolic

- Trisomy 13
- Trisomy 18
- Osteogenesis imperfect (severe phenotypes)
- Triploidy
- CPT2 deficiency

Cardiac

- Acardia
- Inoperable lesions
- Lesions with poor prognosis despite palliative surgery options

Central nervous system

- Anencephaly
- Alobar holoprosencephaly
- Pontocerebellar hypoplasia
- Hydrancephaly
- Giant encephaloceles
- Spinal muscular atrophy

Severe pulmonary hypoplasia

- Bilateral renal agenesis with anhydramnios (Potter's sequence)
- Thanatophoric dysplasia and other severe skeletal dysplasias
- Short rib polydactyly syndrome
- Congenital diaphragmatic hernia with low O:E lung volumes
- Severe hydrops fetalis

Other

- Severe pentalogy of cantrell
- Limb-body wall complex
- Severe forms of conjoined twins

Cortezzo DE, et al. Front Ped, 2020

Diagnose LLC

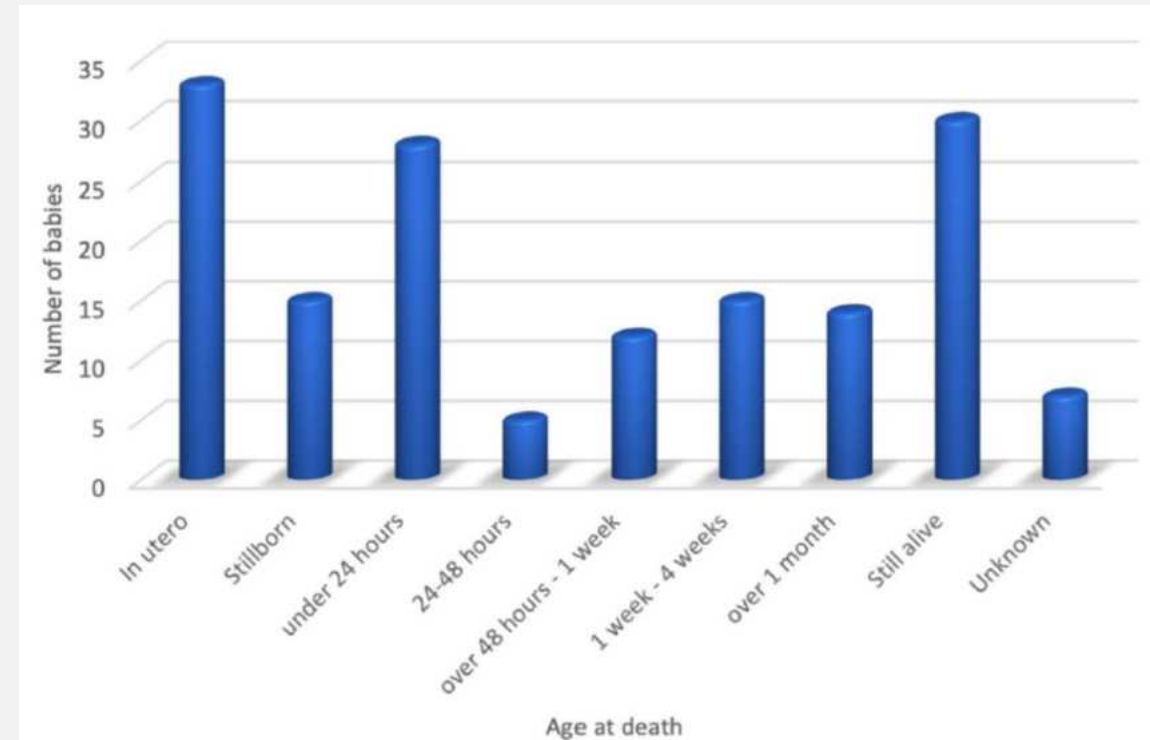
N absolut [Prozent]	Gesamt	T13/18	Neuro	Renal	Cardiac	Skelettal	Andere/ Komplex
Bertraud, 2023	159 [100]	55 [34.5]	26 [16.3]	12 [7.5]	46 [28.9]	2 [1.3]	18 [11.3]
Buchholtz, 2022	118 [100]	36 [30.5]	8 [6.8]	19 [16.1]	18 [15.2]	8 [6.8]	29 [24.6]
Doherty, 2021	79 [100]	19 [24.1]	16 [20.2]	5 [6.3]	13 [16.4]	5 [6.3]	21 [26.6]

Bertraud S et al, BMC Pall Care, 2023,
 Buchholtz S et a., J Pall Care, 2022, Doherty ME et al. Ped Child Health, 2021
 Zahlen zusammengefasst, z.T. gerundet

	Buchholtz 2022	Bertraud, 2023	Doherty, 2021
n	118 (14 LoF)	159 (7 LoF)	79
Kein LLC	6		
TOP	8		
Maximalth.	5		
IUD	35/85 [41.2 %]	33 [21.7 %]	23 [29 %]
Sub partu		15 [9.9 %]	
Kreißsaal	33/85 [38.8 %]		
< 24 h	34/85 [40.0 %]	28 [18.4 %]	16 [20 %]
< 7 d	5	17 [10.0 %]	15 [19 %]
< 31 d	7	15 [9.9 %]	9
< 1 Jahr	2	14 [9.2 %]	7
> 1 Jahr/Alive	2	30 [19.7 %]	3

Lebensspannen

Bertraud S et al, BMC Pall Care, 2023



Lebendgeburtsraten zwischen 23 – 91 %
(Übersicht bei Bertraud et al, 2023)

Zwischenstopp

- Das Portfolio der Situationen, in denen eine PnPC in Frage kommt, sollte in der jeweiligen Einrichtung unabhängig von der individuellen Situation festgelegt sein (SOP, interdisziplinärer Konsens, ‚klin. Ethikkomitee‘).
- Trotzdem bleibt es immer eine individuelle Entscheidung.
- Die Konkordanz zwischen pränataldiagnostischer Einschätzung und postnatalem Outcome ist hoch
 - ca. 70 % korrekt, ca. 20 % schlechteres Outcome, ca. 5 % besser als erwartet [Baker A et al. Prenat Diagn 2020]

Pränataldiagnostik (PND)

- Ziel ist das **frühzeitige Erkennen** von kindlichen Erkrankungen, um **durch geeignete medizinische und organisatorische Maßnahmen** während der Schwangerschaft, zur Geburt und in der Neugeborenenphase die Versorgung so zu gewährleisten, dass **die Prognose verbessert** wird.



Ziele der Pränataldiagnostik

(aus Sicht des betroffenen Kindes)

Verbesserung der Prognose des erkrankten Kindes durch

- Intrauterine Intervention (seltene, selektive Indikationen)
- **Optimierung des peripartalen Managements**
 - Entbindungsort, Entbindungszeitpunkt, Entbindungsmodus
- **Vermeidung improvisierter Versorgung perinatal** (v.a. organisatorisch)
 - Berücksichtigung nicht-erkrankungsspezifischer Risiken und Aspekte (Frühgeburtlichkeit, ‚fetalen distress‘, hochspezialisierte, zentrums- und ggf. personengebundene Leistungen, **palliatives Vorgehen**)
- Sicherung einer adäquaten Nachsorge im spezialisierten Dispensaire zur Verhinderung von Langzeitfolgen



Quelle: Ishealth.wordpress.com



Quelle: oh-so-famous.de

Dilemmata der Pränataldiagnostik

- PND liefert auch Diagnosen, bei denen es keine kausalen Behandlungsoptionen gibt.
- Die Diagnose wird auf einen Zeitpunkt vorverlegt, zu dem die eigentlich betroffene Person sich nicht artikulieren kann.
- Die tatsächlichen funktionellen Auswirkungen einer klar definierten und pränatal diagnostizierbaren Störung können sehr variieren.
- Die diagnostische Einschätzung einer Anomalie und damit die prognostische Bedeutung und der weitere Behandlungspfad können sich im Schwangerschaftsverlauf ändern.



Situationen

- Die Verdachtsdiagnose ist eine Überraschung für den Diagnostiker.
- Es gibt eine Zuweisung aufgrund eines auffälligen Befundes im Screening
- Es handelt sich um eine Vorstellung zur ‚Zweitmeinung‘, die pränatale Diagnostik ist schon relativ weit vorangeschritten.

Wahrnehmung der Beratung

(bei pränataler Diagnose einer schwerwiegenden Erkrankung des Kindes)

Bertraud S et al, Health Expectations, 2019

- Die Mutter

- empfindet Schuldgefühle.
- wird von der Flut an Informationen überwältigt.
- hat, unabhängig von partnerschaftlicher oder familiärer Unterstützung, das Gefühl, die kardinalen Entscheidungen allein treffen zu müssen
- wird durch pessimistische Einschätzungen nachhaltig beeinflusst.

...it was scary and terrifying, and I felt guilty, I felt "why's this happening to me?", (...), I don't smoke, I didn't drink, I didn't do drugs, I sort of took it for granted that I was going to have a healthy baby, I was young, I'd done everything right so it was just such a shock.

(Participant 4)

Screening nach MSR vs. Pränataldiagnostik

5. Im Verlauf der Schwangerschaft soll ein Ultraschallscreening mittels B-Mode-Verfahren angeboten werden. Die Untersuchungen erfolgen in den Schwangerschaftswochen (SSW):

- 8 + 0 bis 11 + 6 SSW (1. Screening)
- 18 + 0 bis 21 + 6 SSW (2. Screening)
- 28 + 0 bis 31 + 6 SSW (3. Screening).



Dieses Ultraschallscreening dient der Überwachung einer normal verlaufenden Schwangerschaft insbesondere mit dem Ziel

- der genauen Bestimmung des Gestationsalters,
- der Kontrolle der somatischen Entwicklung des Feten,
- der Suche nach auffälligen fetalen Merkmalen sowie
- dem frühzeitigen Erkennen von Mehrlingsschwangerschaften.

Der Inhalt des Screenings ist für die jeweiligen Untersuchungszeiträume in **Anlage 1 a** festgelegt.

Vor Durchführung des 1. Ultraschallscreenings ist die Schwangere über Ziele, Inhalte und Grenzen sowie mögliche Folgen der Untersuchung aufzuklären.



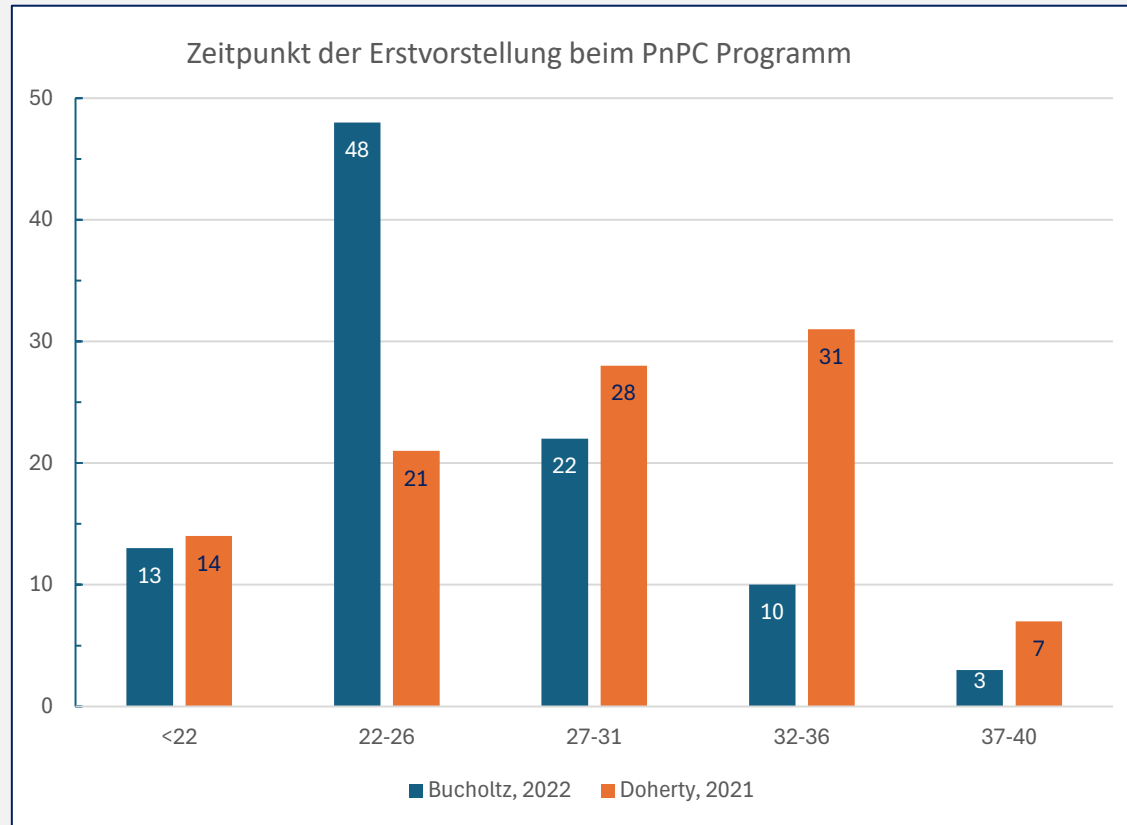
Datum	SSW (LR)	SSW korrigiert	II. Screening 18 + 0 bis 21 + 6 SSW		
			a)		
			Einling:	<input type="radio"/> ja	<input type="radio"/> nein
			Herzaktion:	<input type="radio"/> ja	<input type="radio"/> nein
			Plazentalok./-struktur:	<input type="radio"/> normal	<input type="radio"/> Kontrolle
			Kommentar:		
			Zeitgerechte Entwicklung:	<input type="radio"/> ja	<input type="radio"/> nein <input type="radio"/> Kontrolle
			b)		
			Kopf:		
			Ventrikelauffälligkeiten	<input type="radio"/> ja	<input type="radio"/> nein
			Auffälligkeiten der Kopfform	<input type="radio"/> ja	<input type="radio"/> nein
			Darstellbarkeit des Kleinhirns	<input type="radio"/> ja	<input type="radio"/> nein
			Hals und Rücken:		
			Unregelmäßigkeiten der dorsalen Hautkontur	<input type="radio"/> ja	<input type="radio"/> nein



Thorax:		
Auffällige Herz/Thorax-Relation (Blickdiagnose)	<input type="radio"/> ja	<input type="radio"/> nein
Linksseitige Herzposition	<input type="radio"/> ja	<input type="radio"/> nein
Persistierende Arrhythmie im Untersuchungszeitraum	<input type="radio"/> ja	<input type="radio"/> nein
Darstellbarkeit des Vier-Kammer-Blicks	<input type="radio"/> ja	<input type="radio"/> nein
Rumpf:		
Konturunterbrechung an der vorderen Bauchwand	<input type="radio"/> ja	<input type="radio"/> nein
Darstellbarkeit des Magens im linken Oberbauch	<input type="radio"/> ja	<input type="radio"/> nein
Darstellbarkeit der Harnblase	<input type="radio"/> ja	<input type="radio"/> nein



Entdeckungsraten fetaler Anomalien



Entdeckungsraten

- 18-19 SSW ca. 40-50 %
- Feindiagnostik 22 SSW ca. 80%
- Letale MCM 80-90 %
- MCM/Assoz. Chr.-störungen 70 %
- 11-14 SSW ca. 50 % (30-60 %)

Karim JN et al. UOG, 2017; Romosan G et al. UOG, 2010; Hildebrand E et al. AOGS, 2010; Rydberg C, AOGS, 2017

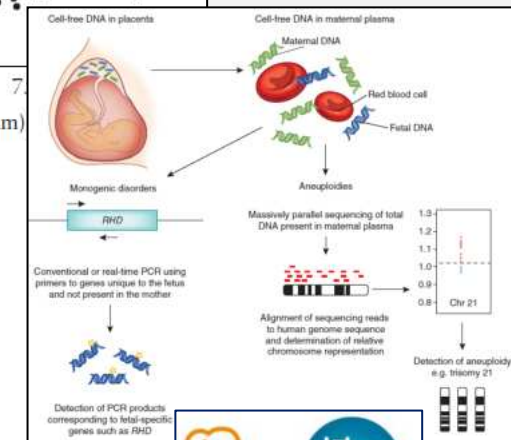
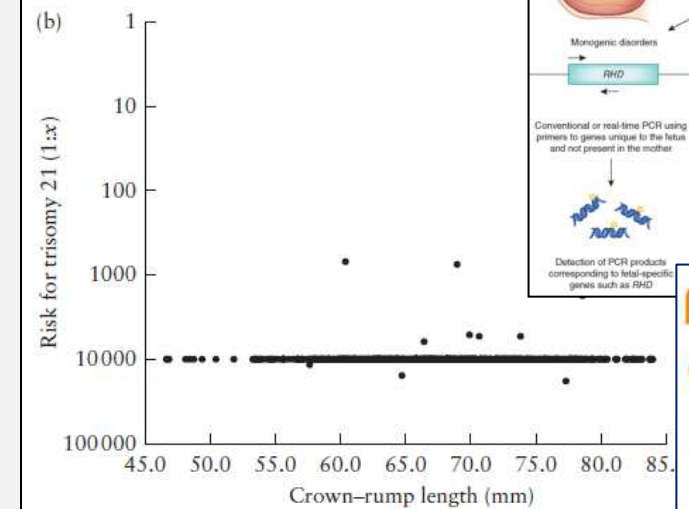
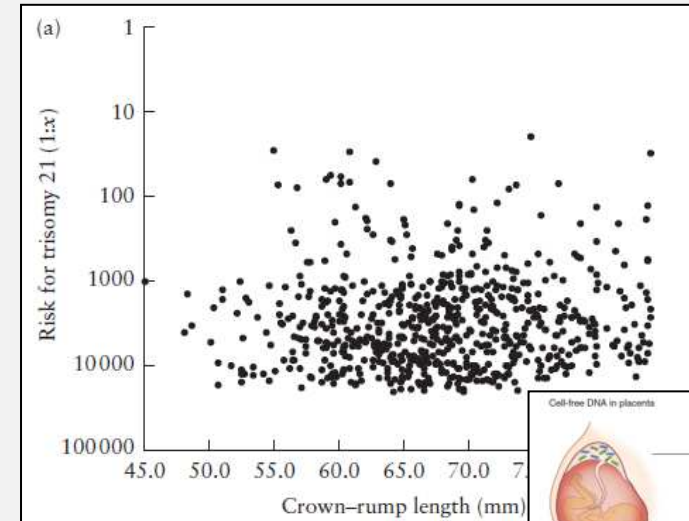
Buchholtz S et al., J Pall Care, 2022,
Doherty ME et al. Ped Child Health, 2021

Ersttrimesterscreening und NIPT



Methoden des Trisomie 21 Screenings	DR (%)
mütterliches Alter (mA)	30
mA und mütterliche Serumbiochemie von 15–18 SSW	50–70
mA und fetale Nackentransparenz (NT) von 11–13 ⁺⁶ SSW	70–80
mA, fetale NT, mütterliches freies β -hCG und PAPP-A von 11–13 ⁺⁶ SSW	85–90
mA und fetale NT und fetales Nasenbein (NB) von 11–13 ⁺⁶ SSW	90
mA, fetale NT und NB, mütterliches freies β -hCG und PAPP-A von 11–13 ⁺⁶ SSW	95

hCG: humanes Chorion Gonadotropin
PAPP-A: Schwangerschafts-assoziiertes Plasma Protein-A



Bluttest auf Trisomien
Der nicht invasive
Pränataltest (NIPT) auf
Trisomie 13, 18 und 21
GfE Versichererinformation

Diagnostische Punktionen

	Amniozentese	Chorionzottenbiopsie
Zeitpunkt	ab 15+0 SSW	ab 11+0 SSW
eingriffsassoziertes Risiko	0,1 %	0,1-0,2 %
<p>Salomon LJ et al. UOG, 2019 Akolekar et al., UOG 2015 Kähler C. et al., UIM, 2023</p>		
Bildmaterial von PD Schlembach		

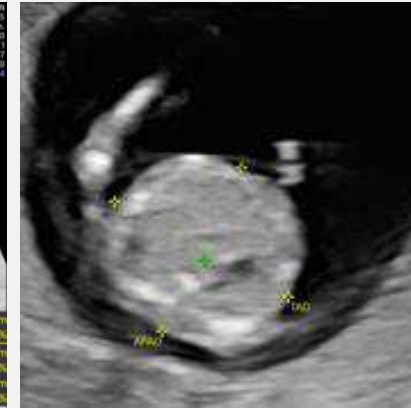
Detektierbare große Fehlbildungen im I. Trimester



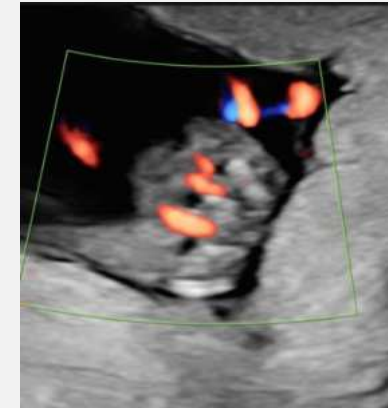
Anencephalus



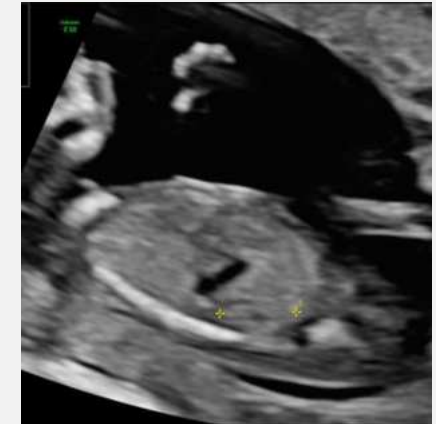
Holoprosencephalie



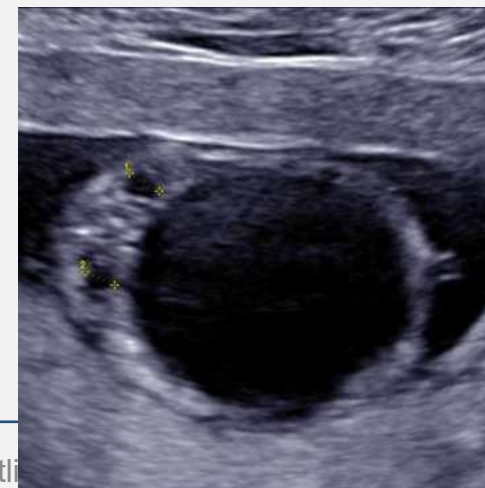
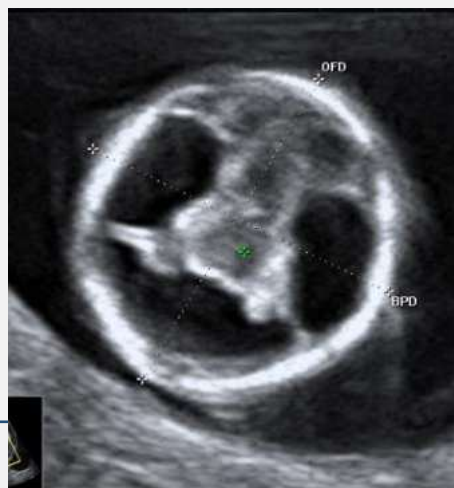
Omphalozele



Megacystis



Body Stalk Anomalie



Gesetzlicher Rahmen

Mutterschaftsrichtlinie

- ...Anhaltspunkte für ein genetisch bedingtes Risiko, so ist der Arzt gehalten, die Schwangere über die Möglichkeiten einer humangenetischen Beratung und/oder humangenetischen Untersuchung aufzuklären.

Gendiagnostikgesetz (GenDG)

Schwangerschaftskonfliktgesetz (SchKG §2a)

- ...nach Ergebnissen von pränataldiagnostischen Maßnahmen dringende Gründe ... die körperliche oder geistige Gesundheit des Kindes geschädigt ... Ärztin oder der Arzt ... die Diagnose mitteilt, über die medizinischen und psychosozialen Aspekte ... **unter Hinzuziehung von Ärztinnen oder Ärzten, die mit dieser Gesundheitsschädigung bei geborenen Kindern Erfahrung haben**, zu beraten...
- Beratung ... in allgemein verständlicher Form ... ergebnisoffen... eingehende Erörterung der möglichen medizinischen, psychischen und sozialen Fragen...vertiefende psychosoziale Beratung

Strafgesetzbuch §218a(2), §219

- ... mit Einwilligung der Schwangeren ... vorgenommene Schwangerschaftsabbruch ... nicht rechtswidrig, wenn ... unter Berücksichtigung der gegenwärtigen und zukünftigen Lebensverhältnisse ... angezeigt ... um **eine Gefahr für das Leben oder ... einer schwerwiegenden Beeinträchtigung des körperlichen oder seelischen Gesundheitszustandes der Schwangeren abzuwenden...nicht auf eine andere... zumutbare Weise abgewendet werden kann...**
- ...Dabei muss der Frau bewusst sein, dass das Ungeborene in jedem Stadium der Schwangerschaft auch ihr gegenüber ein eigenes Recht auf Leben hat ...deshalb nach der Rechtsordnung ein Schwangerschaftsabbruch nur in Ausnahmesituationen in Betracht kommen



Kernaussagen



- Der erste Satz ist entscheidend (Timing, Formulierung, Setting).
- Die Antwort lautet immer: Und, was bedeutet das jetzt?
- Danach geht die Klappe runter („sie merken richtig, wie die Schwangere von der Welle überspült wird“).
- Es besteht nie Zeitdruck.
- Palliation ist nur dann eine Option, wenn die Einschätzung einer lebenslimitierenden Diagnose unabhängig vom Reifealter des Kindes bei der Geburt gilt.
- Es sind immer die Eltern, die das Kind haben werden.
- Wir müssen herausfinden, mit welcher Entscheidung die Eltern besser weiterleben können. Und wenn das der Schwangerschaftsabbruch (ggf. mit Fetozyd) ist, dann ist das so.
- Für die Begleitung der Familie im Rahmen eines Schwangerschaftsabbruches gelten die gleichen Grundprinzipien wie für eine palliative Betreuung.