

Kindliche ZNS Tumoren

Amedeo Azizi

Universitätsklinik für Kinder- und Jugendheilkunde

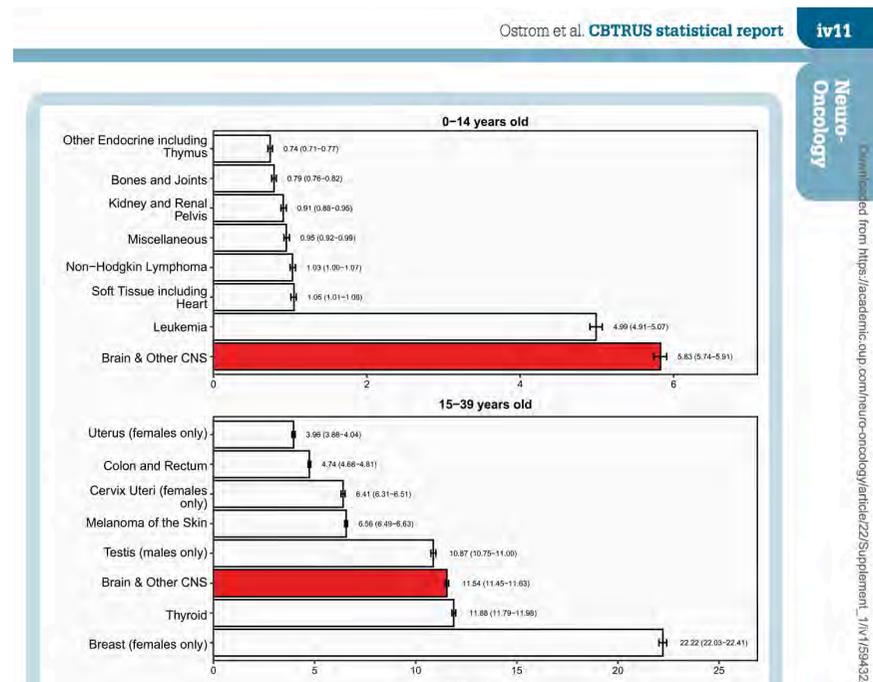
ZNS Tumoren bei Kindern

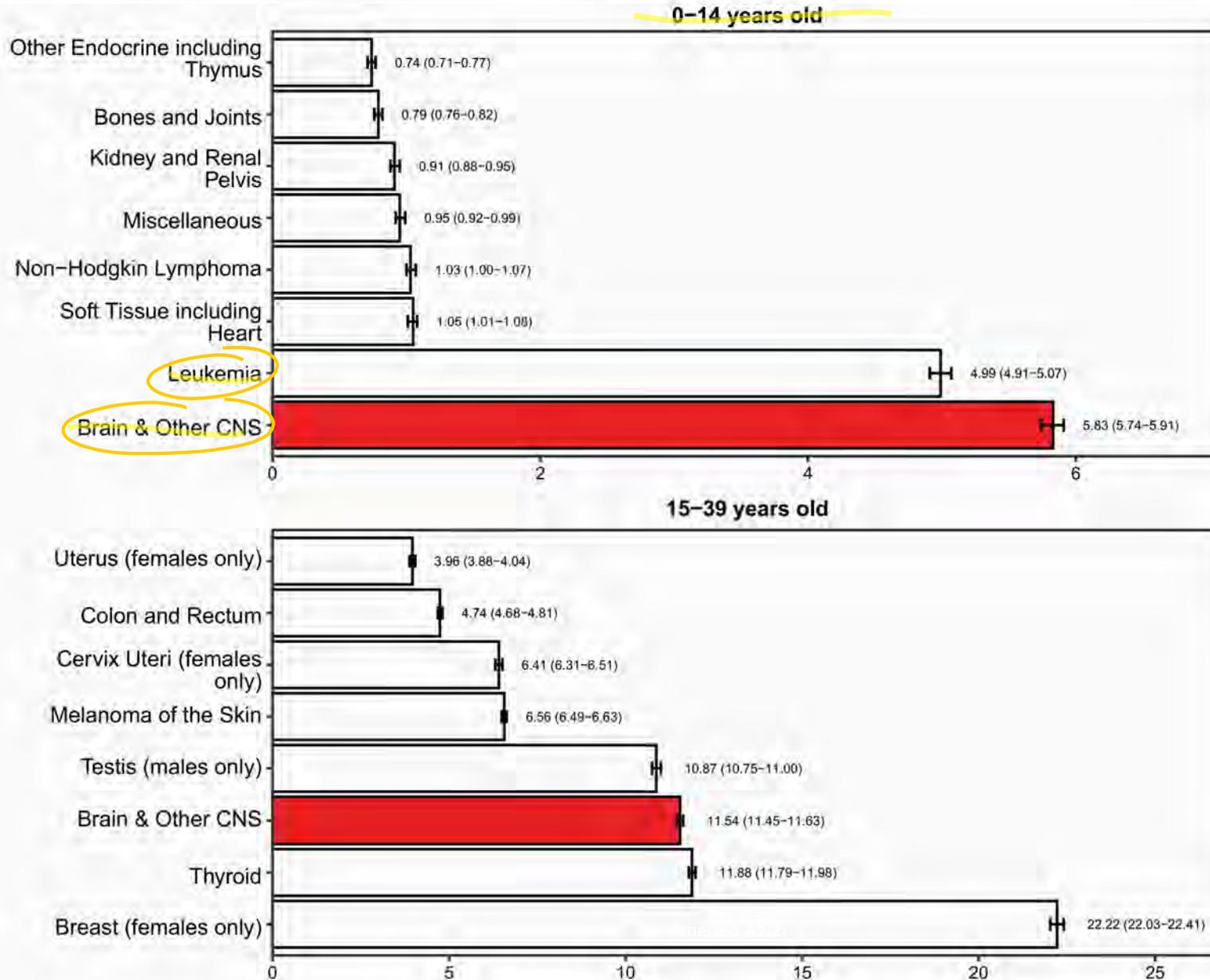
- **Häufigster** solider Tumor
- **20 - 25 %** aller kindlichen Tumoren / Neubildungen
- **4/100.000** Kinder pro Jahr
- **1 von 2000 - 3000 Kindern** und Jugendlichen erkrankt im Laufe der Kindheit an einem Hirntumor

ZNS Tumoren bei Kindern

Altersangepasste jährliche Inzidenzraten von Tumoren

- CBTRUS Statistical Report: US Cancer Statistics - NPCR and SEER 2013-2017

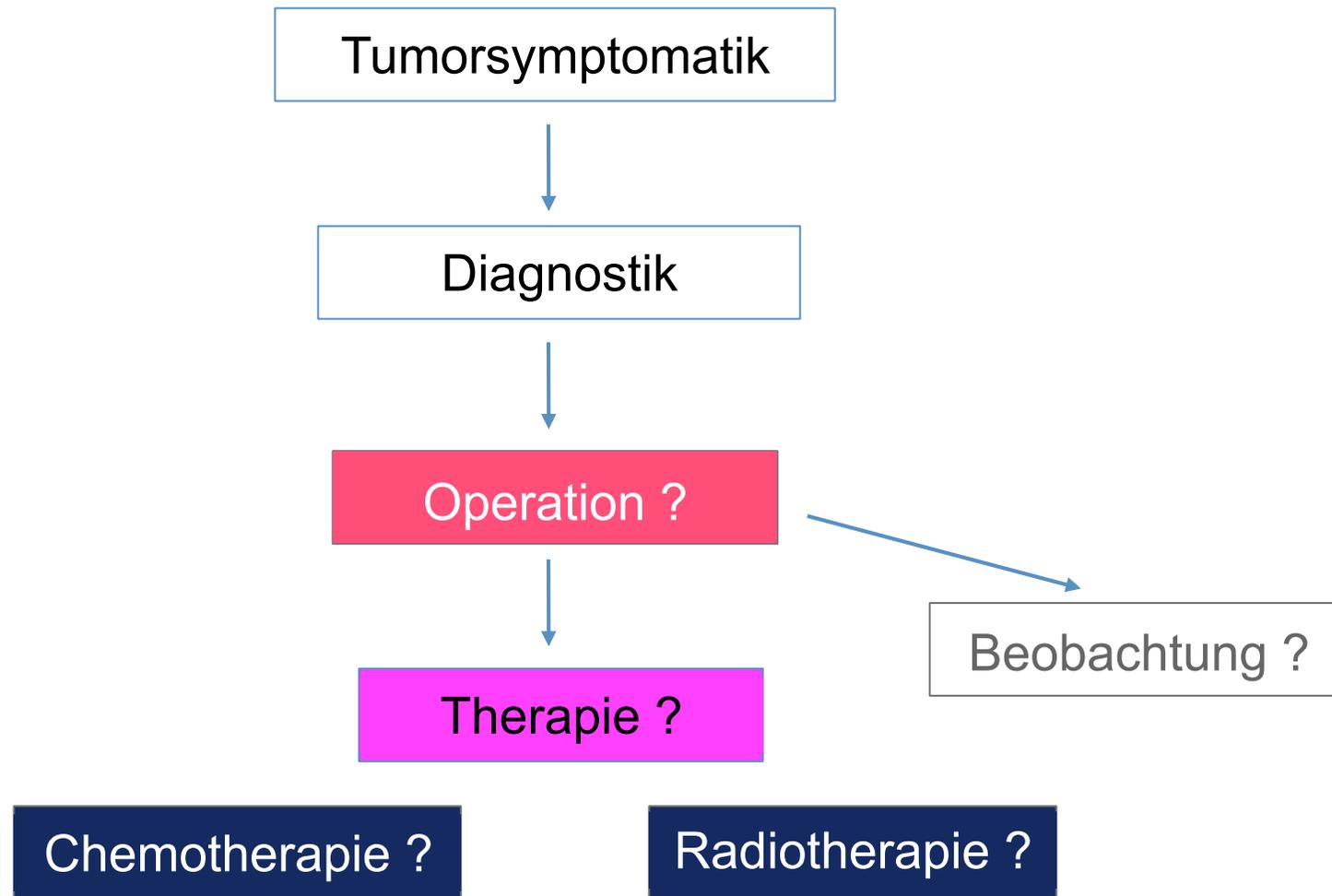




Symptomatik

- **Anamnese***dauer*: variabel (im Median 60 Tage!)
 - Abhängig von der **Tumorbiologie** und der **Art des Symptoms**
- **Symptomatik**
 - Unabhängig von der Histologie
 - abhängig vom
 - Tumorsitz
 - Alter des Kindes
 - Entwicklungsstand
- **Ursachen:**
 - direkt** Infiltration / Kompression normaler ZNS-Strukturen
 - indirekt** Obstruktion des Liquorflusses und Erhöhung des intrakraniellen Druckes

Therapiestrategie



Therapiestrategie

Operation

Niedriggradige Tumoren

Gute Prognose

Beobachtung

evtl. Therapie

>95% Langzeitüberleben
z.B. pilozyt. Astrozytom

Hochgradige Tumoren

Mittelmäßige Prognose

immer Therapie

Chemotherapie
evtl. Radiotherapie

ca. 70% Langzeitüberleben
z.B. Medulloblastom

Ungünstige Prognose

immer Therapie

Chemotherapie
und Radiotherapie

Orale CTX

geringes Langzeitüberleben
z.B. Glioblastom

Therapie-Optionen

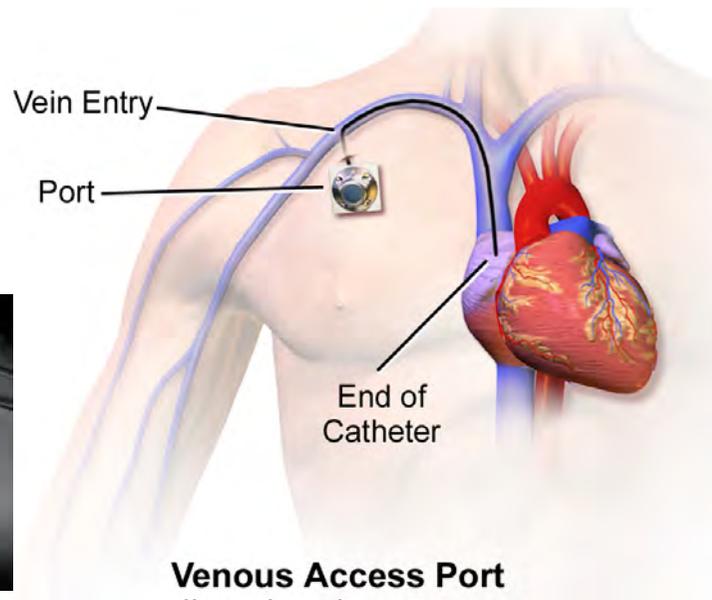
Chemotherapie - CTX

Chemotherapie

- Klassische Chemotherapie
 - Zytotoxisch, agiert auf schnell teilende Zellen
 - Über Vene oder zum Schlucken
 - i.v. Verabreichung an AKH Kinderklinik über Zentralvenenzugang (= Katheter in herznahe Vene)



Quelle: Wikipedia



Quelle: Wikipedia

Chemotherapie

- **Mögliche Nebenwirkungen**

- Zytotoxisch, agiert auf schnell teilende Zellen
- Außer Tumorzellen, teilen sich noch andere Zellen sehr schnell:
 - **Leukozyten** – weiße Blutkörperchen: Infektabwehr
 - **Thrombozyten** – Blutplättchen: Blutgerinnung
 - **Erythrozyten** – rote Blutkörperchen: Sauerstofftransport
 - **Haare**

Chemotherapie

Weitere Nebenwirkungen

- Übelkeit / Erbrechen

bei manchen Medikamenten:

- Gehörschädigung
- Nierenschädigung
- Schleimhaut-Schädigung
- Schädigung des Herzmuskels

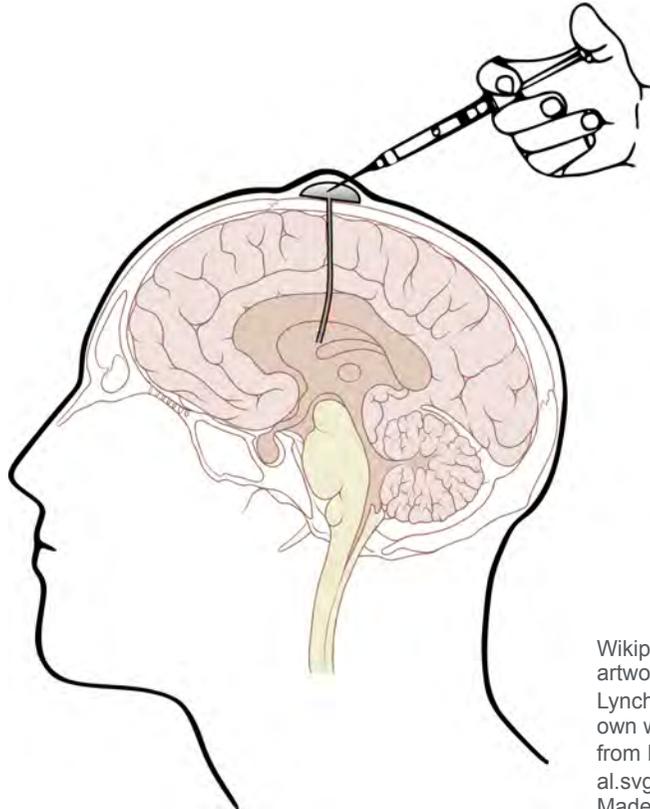
Langzeit-NW

- Fertilitätsstörung
- Zweit-Tumoren
 - z.B. Leukämie

Chemotherapie

- Intrathekale Therapie

- Umgeht die Blut/Liquor Schranke
- Meist über Ommaya Reservoir für wiederholte Punktionen



Wikipedia commons
artwork by Patrick J.
Lynch, Kuebi = Armin Kübelbeck -
own work, the brain is taken
from Image:Skull_and_brain_sagitt
al.svg made by Patrick L. Lynch.
Made with InkScape.

Ommaya Reservoir



© A. Azizi

Chemotherapie

- **Hochdosis CTX**
 - Sehr starke Knochenmarks-Unterdrückung
 - Gabe von zuvor gesammelten Blut-Stammzellen nötig

Strahlentherapie - RTX

Strahlentherapie

- **Wirkmechanismus:**
 - Direkte Schädigung der Zellen durch Strahlen “Beschuss”
 - Schädigung durch Sauerstoff-Radikale

Strahlentherapie

- **Mögliche Nebenwirkungen**
 - **Haarausfall**: Haare wachsen meist nicht so nach wie vorher
 - **“Sonnenbrand”-artige Hautveränderungen**
 - **Müdigkeit**
 - **Übelkeit / Erbrechen**
 - **Langfristig**
 - **Kognitive Störungen z.B. Merkfähigkeit, Aufmerksamkeit**
 - Abhängig vom Bestrahlungsfeld (z.B. Ganzhirn, temporal, hypothal.)
 - Abhängig vom Alter!
 - **Hörstörung** bei Bestrahlung des Innenohrs
 - **Hormonausfälle** bei Bestrahlung von Hypophyse / Schilddrüse
 - **Zweit-Tumoren**
 - **Schlaganfälle** bei Bestrahlung von Hirngefäßen

Sonstige Therapien

Weitere Therapie-Optionen

- **Targeted therapies**

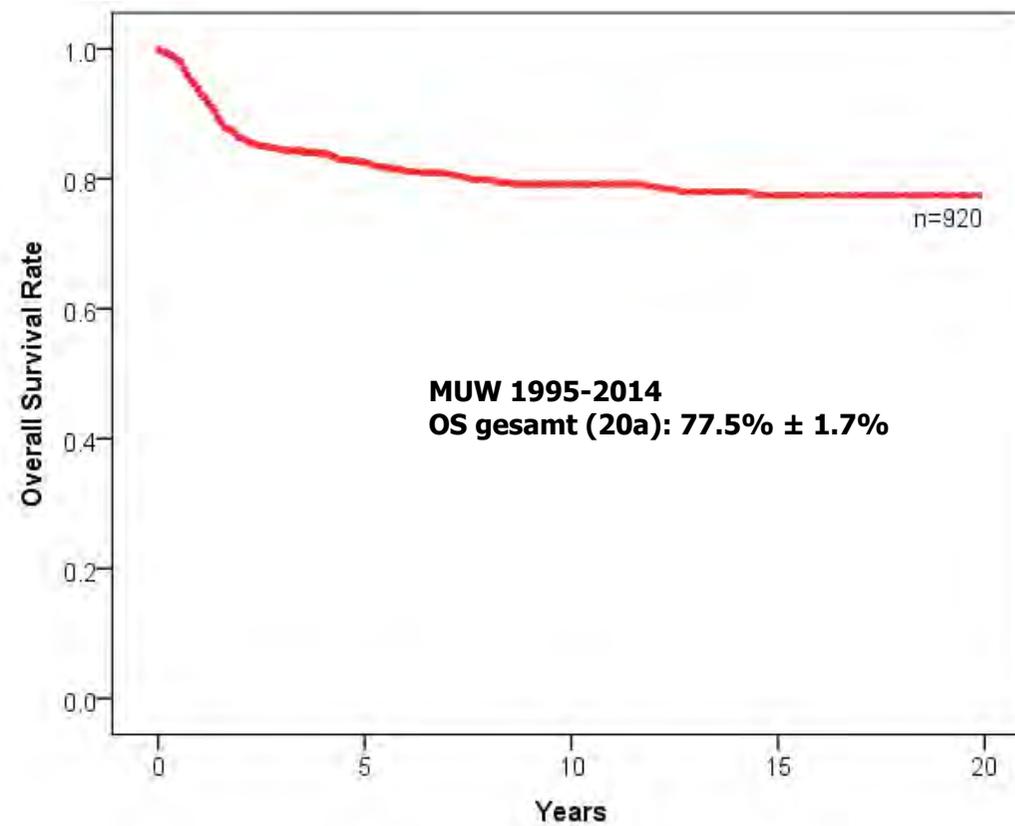
- Je nach molekulargenetischem Treiber
- Cave! Nebenwirkungsprofil! Blut/Hirnschranke!

- **Immuntherapien**

- Checkpoint-Inhibitoren
(unterbinden Tumor-bedingte Unterdrückung des Immunsystems)
- Tumor-Vakzine (=Impfung)
(macht gegen Tumor-Antigene scharf)

Langzeitüberleben

Neuro-Onkologie MUW 20 Jahres Beobachtung



ZUSAMMENFASSUNG

Kindliche ZNS Tumoren

- **Häufigste kindlichen Tumoren**
- Die Symptomatik hängt von der **Lokalisation** ab
- Gesamtes **Langzeit-Überleben** bei **ca. 80%**
- Langsames Verständnis der **Komplexität** der Entitäten
- **Nicht alle** ZNS Tumoren **brauchen** nicht-chirurgische **Therapie**
- (nicht chirurgische) **Therapie Optionen**
 - **Chemotherapie** (konventionell, intrathekal, HDCTX)
 - **Targeted Therapies / Immuntherapien**
 - **Radiotherapie**

Urteils- und Einsichtsfähigkeit von Kindern und Jugendlichen



Wiener
Gesundheitsverbund



Für die
Stadt Wien

Erstellt von:
Vorstandsressort Recht & Compliance

Dezember 2022

Spezifische Regelungen für Kinder u. Jugendliche

Europäische Charta für die Rechte des Kindes im Krankenhaus

Ende der 1980er-Jahre von der Europäische Vereinigung für Kinder im Krankenhaus (EACH) verabschiedet.

Steht im Einklang mit den Rechten der Kinder der **UN-Kinderrechtskonvention**

Diese ist am 5. September 1992 in Österreich in Kraft getreten.

Bundesverfassungsgesetz über die Rechte von Kindern

Gültig seit 2011 (einige Kinderrechte der UN-Konvention übernommen); insb.

Verankerung zweier Grundprinzipen:

- Vorrang des Kindeswohls
- Beteiligung und Berücksichtigung der Meinung von Kindern und Jugendlichen

Einwilligung in med. Behandlung: Entscheidungsfähigkeit I

- Vom Erlangen der **Entscheidungsfähigkeit** abhängig
 - Hinweis: wesentliche Änderungen ab 1.7.2018 (2. Erwachsenenschutzgesetz)
- Entscheidungsfähigkeit wird bei Minderjährigen ab dem vollendeten 14. Lebensjahr (Mündigkeit) vermutet.
- Im Regelfall können daher bereits 14-jährige Minderjährige Einwilligungen in medizinische Behandlungen immer nur selbst erteilen
 - Ausnahme: Behandlungen mit möglichen schweren Folgen
- Das Vorliegen der Entscheidungsfähigkeit ist immer im Einzelfall **vom behandelnden Arzt** zu beurteilen.
- Wesentliche Frage: Inwieweit ist Pat. in der Lage, Chancen, Risiken und Alternativen einer Behandlung zu erfassen und auch sein Verhalten danach auszurichten
(Grundregel: Je geringfügiger der Eingriff, umso eher wird die Entscheidungsfähigkeit des Mj vorliegen).

Einwilligung in med. Behandlung: Entscheidungsfähigkeit II

- Einwilligungen in med. Behandlungen grundsätzlich nur durch entscheidungsfähigen Minderjährigen selbst.
- Bei Mangel an notwendiger Entscheidungsfähigkeit - Zustimmung des gesetzlichen Vertreters (= jene Person, die mit der gesetzlichen Vertretung in Pflege und Erziehung betraut ist).
- Behandlungen, die gewöhnlich mit einer schweren oder nachhaltigen Beeinträchtigung der körperlichen Unversehrtheit oder der Persönlichkeit verbunden sind, erfordern zusätzlich die Zustimmung des gesetzlichen Vertreters /der gesetzlichen Vertreterin.
- Bei Unklarheiten – zuständiges Bezirksgericht
- Bei GEFÄHR IM VERZUG weder Einwilligung des entscheidungsfähigen Minderjährigen noch Zustimmung des/der gesetzlichen Vertreters/in notwendig.
 - Behandlung so dringend notwendig, dass der mit der Einholung der Einwilligung oder der Zustimmung verbundene Aufschub das Leben des Minderjährigen gefährden würde oder mit der Gefahr einer schweren Schädigung der Gesundheit oder starker Schmerzen verbunden wäre

Einwilligung in med. Behandlung: Entscheidungsfähigkeit III

Erfordernis der Einwilligung des Kindes + Zustimmung des gesetzlichen Vertreters bei Behandlungen, die schwere Folgen nach sich ziehen könnten:

- Jene Behandlungen, bei denen eine Beeinträchtigung der körperlichen, seelischen oder geistigen Unversehrtheit, die länger als 24 Tage andauert, möglich ist,
- ästhetische Behandlungen und
- grundsätzlich bei allen Operationen

Zustimmung des Vertreters

Zustimmung eines Obsorgeberechtigten genügt

(zeitlich) letzte Erklärung gilt

Wenn beide gleichzeitig Gegenteiliges erklären – keine Zustimmung

Herbeiführung der dauernden Fortpflanzungsunfähigkeit als Ziel der Behandlung:
weder Mj noch Eltern (noch Gericht) kann zustimmen!!

Divergierende Zustimmungen

Einwilligungsfähige Mj

ja

nein

Obsorgeträger

nein

ja

Gericht

wenn mangelnde F.

Zweifel -“-

Fähigkeit gegeben

ja

Gericht

nein

Teilnahme an klinischen Studien

§ 39 AMG (mit Verweis auf Art 31 Verordnung (EU) 2014/536)
und § 27 MPG 2021 (mit Verweis auf Art 65 Verordnung (EU) 2017/745) („Schutz
spezifischer Personengruppen“).

Studie darf nur durchgeführt werden, wenn die Einwilligung hierzu durch die
gesetzlichen Vertreter nach einer entsprechenden Aufklärung erteilt wurde.

Zusätzlich muss der Minderjährige Informationen über die Prüfung, ihre Risiken
und ihre Vorteile in einer seinem Alter und geistigen Reife entsprechenden
Weise erhalten und in den Prozess der Einwilligung einbezogen werden.

Patientenverfügung

Das PatVG lässt auch Patientenverfügungen durch Minderjährige zu.

Trägt die Verfügung keinen entsprechenden Aufklärungsvermerk eines Arztes -
allgemeine Vermutungsregel des § 173 ABGB

Die verweigerte Einwilligung eines mündigen Minderjährigen kann nicht durch
die Eltern oder Obsorgeberechtigten substituiert werden.

Mitwirkung im Rahmen der Behandlung und Betreuung

Eine direkte Mitwirkung von Angehörigen und Vertrauenspersonen im Behandlungsprozess (im Rahmen des Behandlungsvertrag mit dem Krankenanstaltenträger) ist grundsätzlich nicht vorgesehen.

Ausnahme:

- Wenn es das Wohl und/oder den unmittelbaren Behandlungserfolg/-verlauf erheblich gefährden würde, kann im Einzelfall eine Mitwirkung im Rahmen der medizinischen oder pflegerischen Behandlung notwendig bzw. sogar unumgänglich sein.
- Vor allem bei minderjährigen, psychisch beeinträchtigten oder geistig behinderten Patienten kann eine Mitwirkung (ein „helfendes Beisein“) etwa des gesetzlichen Vertreters sogar geboten sein, um eine adäquate Behandlung zu ermöglichen.
- Hierbei ist vor allem eine transparente und nachvollziehbare Dokumentation essentieller Bestandteil eines rechtskonformen Handelns.

Vielen Dank!



Wiener
Gesundheitsverbund



Für die
Stadt Wien

Susanne Klima

20 Dezember
2022

Hochgradiges Gliom beim Kind

Fallbeispiel

Assoc. Prof. Dr. Amedeo Azizi

Univ. Klinik für Kinder- und Jugendheilkunde

Medizinische Universität Wien

Anamnese

09/2021

- 5 10/12 Jahre altes Mädchen
- Seit 2-3 Wochen rezidivierende Nackenschmerzen
- Zunehmende Müdigkeit, Schwäche und einmaliges Erbrechen im Kindergarten
- Eine Woche vor Vorstellung fiebrhafter Infekt
- vermehrtes Schwanken und Gangunsicherheit.
- Vorstellung in Spitalsambulanz

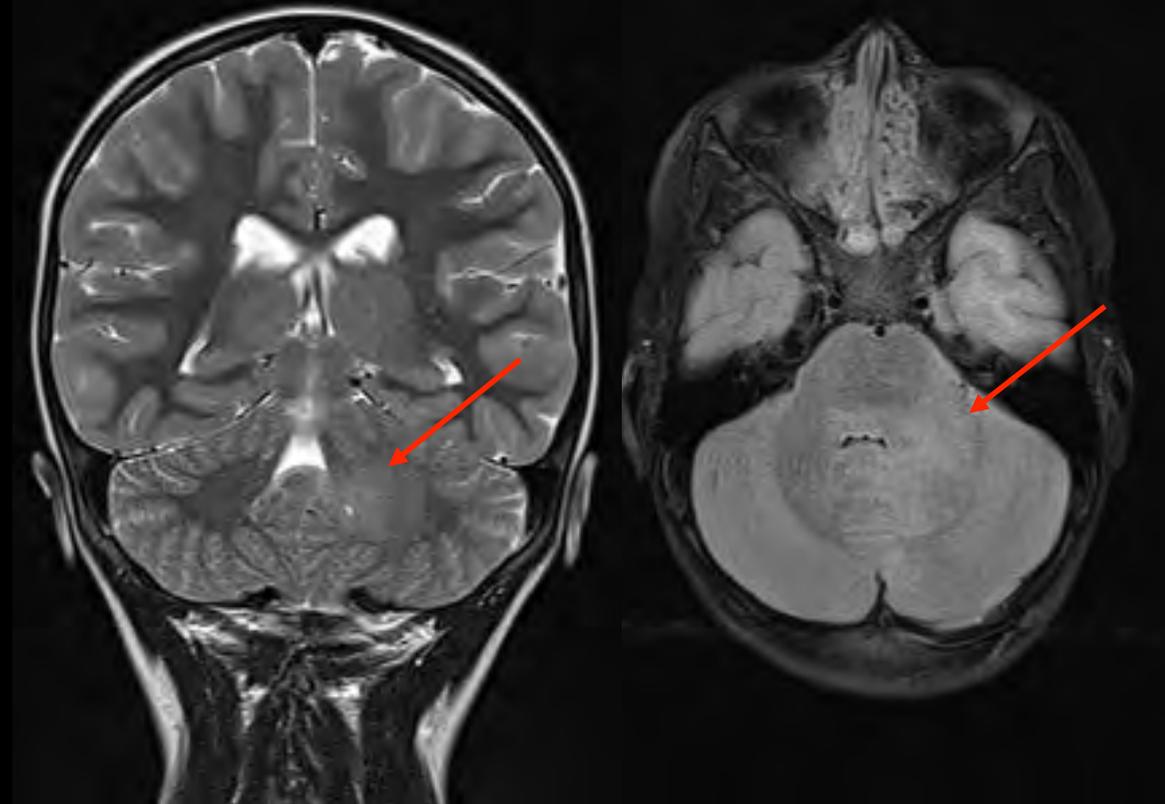
Detailanamnese:

- *SS und Geburt:* o.B
- *Frühere Erkrankungen:* Keine Grunderkrankungen, keine Operationen, keine Dauermedikation
- *Allergien:* kein bekannt
- *Familienanamnese:* eine Schwester 7a
- *Impfstatus:* lt. öst Impfplan + zusätzliche Empfehlungen (Meningokokken, Pneumokokken)

Initiale Diagnostik

09/2021

- Bildgebung und Lumbalpunktion
- MRT: entzündliches Geschehens
- Liquor bland



Abbildungen: © A. Azizi

Initiale Diagnostik/Therapie

09/2021

- Indikation zur *antiviralen / antimikrobiellen Therapie*
- Transfer ad KiKli aufgrund des *raumfordernden Effekts*
- Betreuung durch Neuropädiatrie / Neurochirurgie
- Geringe Ataxie

Initiale Diagnostik/Therapie

09-10/2021

- Virologie / Mikrobiologie neg.
- Daher V.a. *Autoimmun-Encephalitis*
 - ⇒ *Immunglobuline* i.v. zur Immunmodulation
 - ⇒ *Cortisonstoßtherapie*
- Geringgradige Besserung der Symptomatik
- Dann Verschlechterung: kann nicht mehr selbständig gehen

Initiale Diagnostik/Therapie

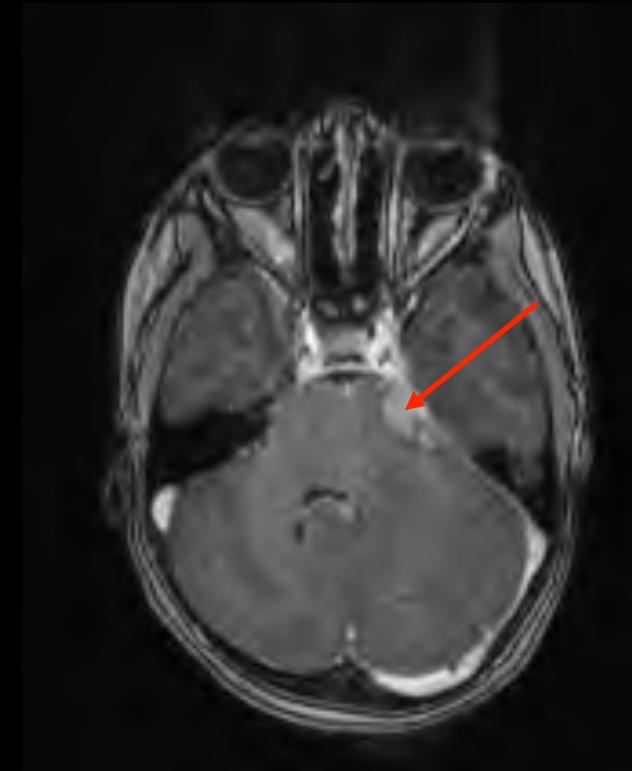
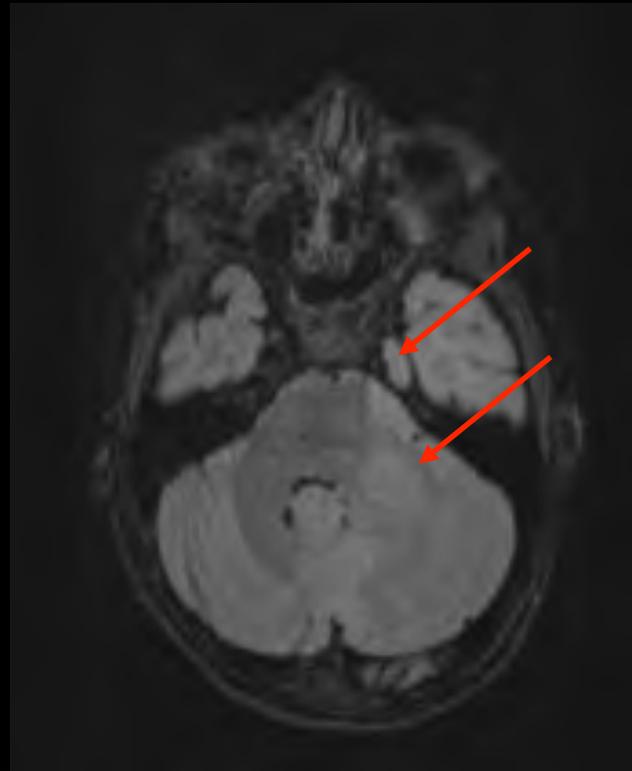
09-10/2021

- Erneute Bildgebung:
Hirnnerven mehr beteiligt, V.a. Autoimmun-Encephalitis DD TBC Meningitis
- Erneute Lumbalpunktion: Kein neuer Erkenntnisgewinn
- Adaptierung der anti-infektiösen Therapie (empirisch)
- *Plasma-Separation*

Initiale Diagnostik/Therapie

10/2021

Erneute Bildgebung



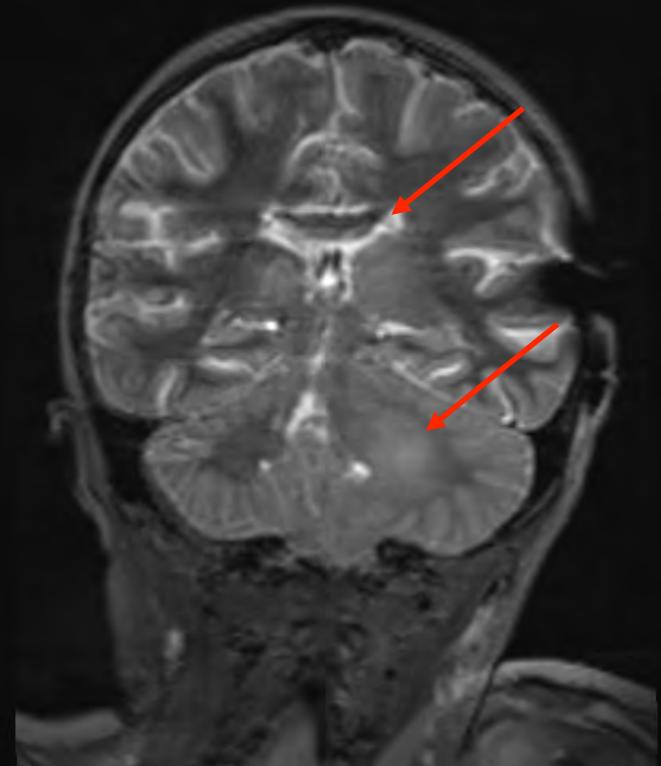
Initiale Diagnostik/Therapie

10/2021

- Klinische Verschlechterung
 - Patientin kann nicht mehr gehen
 - Torticollis, Kopfschiefhaltung
 - Hirnnervenlähmungen (Gesichtslähmung links, zentrale Okulomotorikstörung)
- Vorstellung im *Tumorboard* päd. Neuro-Onkologie
 - Ventrikel-Erweiterung
 - ⇒ *VP-Shunt* (Ableitung des Hirnwassers in dem Bauch)
 - Indikation zur *Biopsie* bei fehlendem Ansprechen und Beteiligung der Hirnnerven

Initiale Diagnostik/Therapie

10/2021



Weitere Diagnostik / Therapie

10/2021

- **Biopsie** durchgeführt

Histologie / Molekularbiologie:

Diffuses **hochgradiges Gliom** vom pädiatrischen Typ; H3-Wildtyp, IDH-Wildtyp, Subtyp MYCN-amplifiziert (**WHO Grad 4**)

Molekulare Analyse: **MYCN** (55 copies), **PIK3CA**, **NRAS**, **EGFR** Alteration

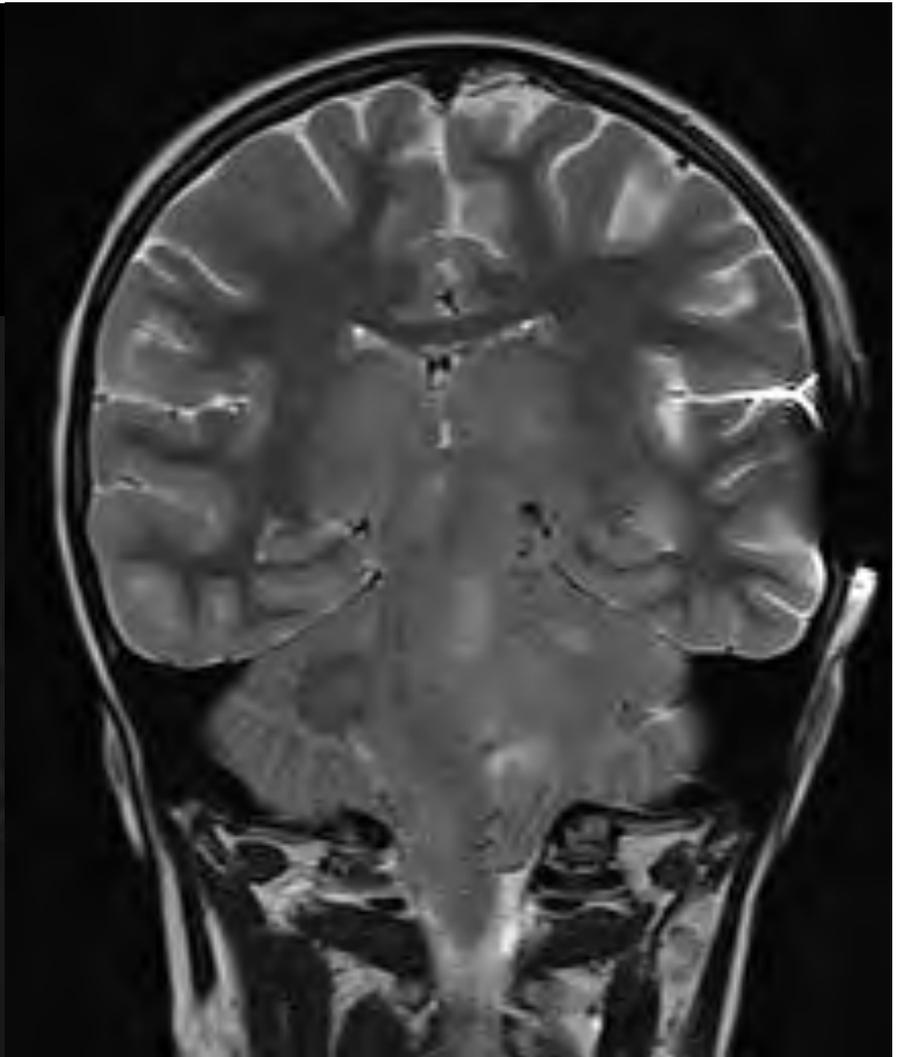
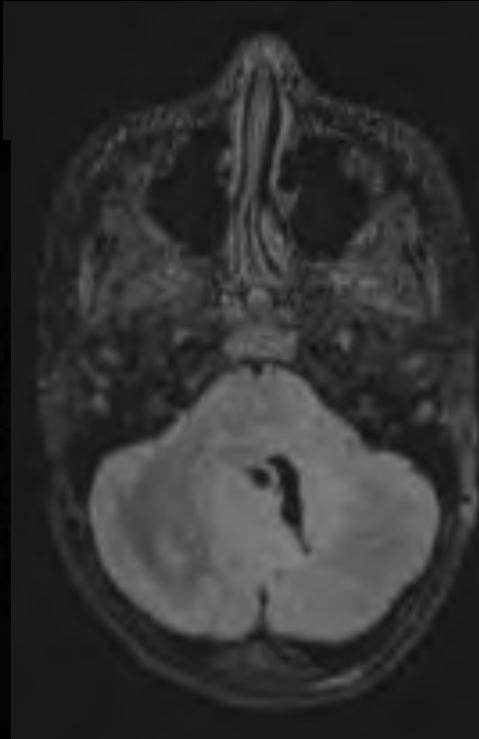
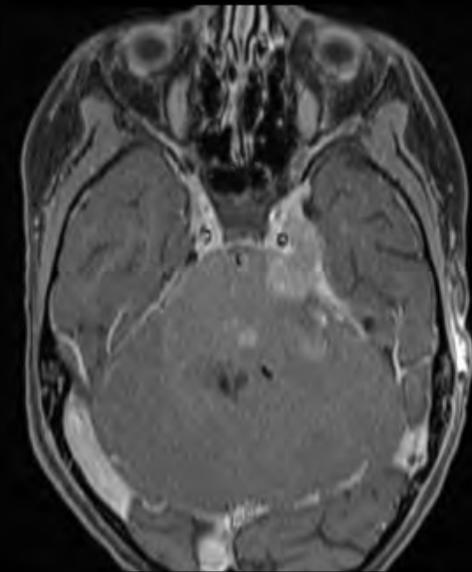
- **Päd. neuro-onkol. Tumorboard**

Indikation zur **Strahlentherapie** (6 Wochen geplant)

Weitere Diagnostik / Therapie

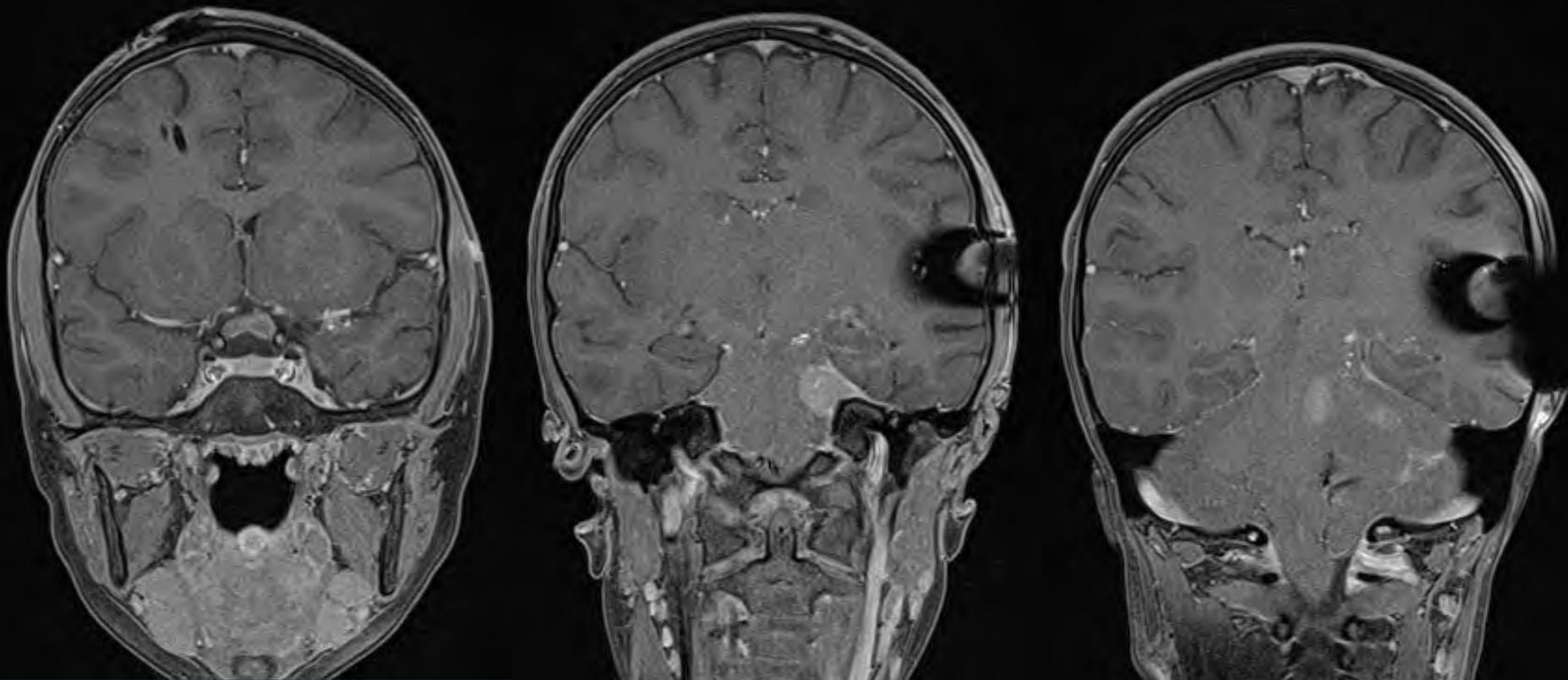
11/2021

- 6. Geburtstag
- Start der Strahlentherapie

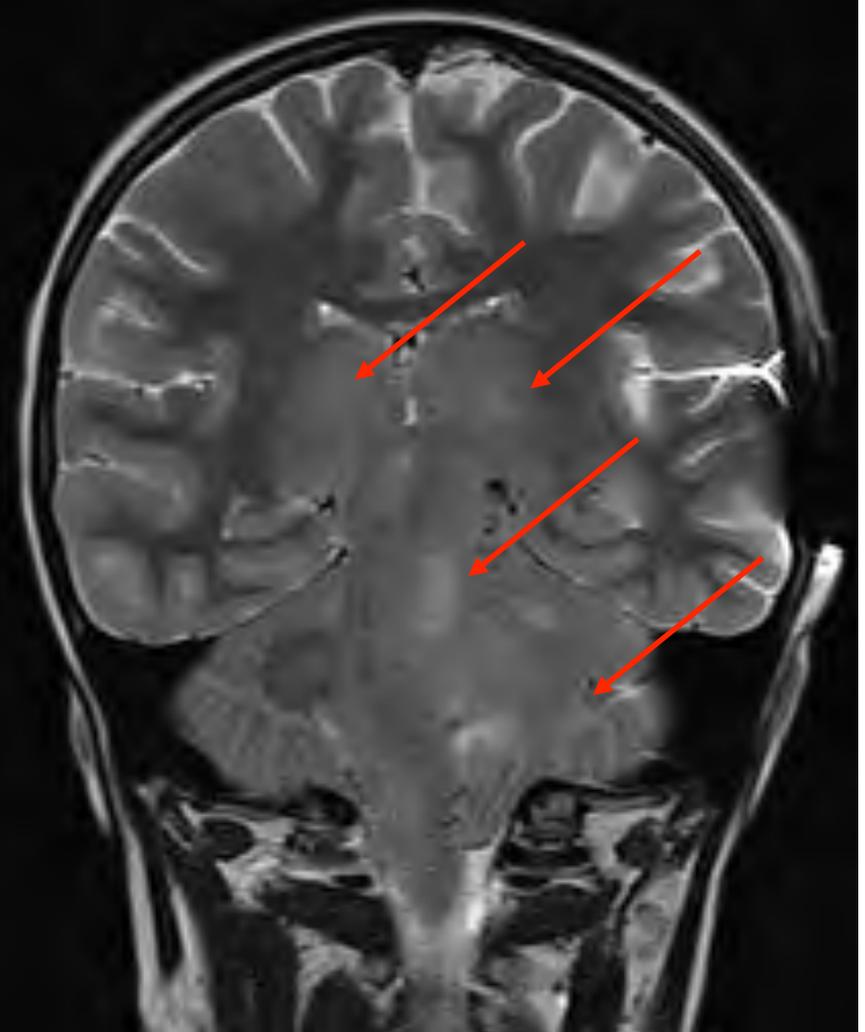
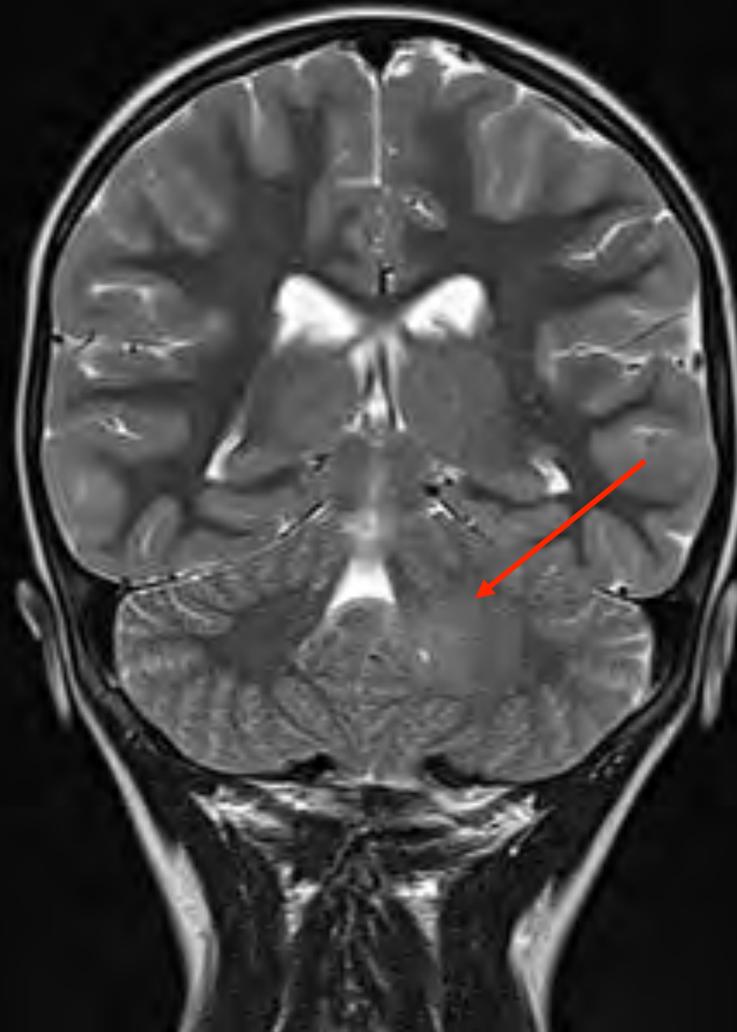


Weitere Diagnostik / Therapie

11/2021



Vergleich
09-11/2022



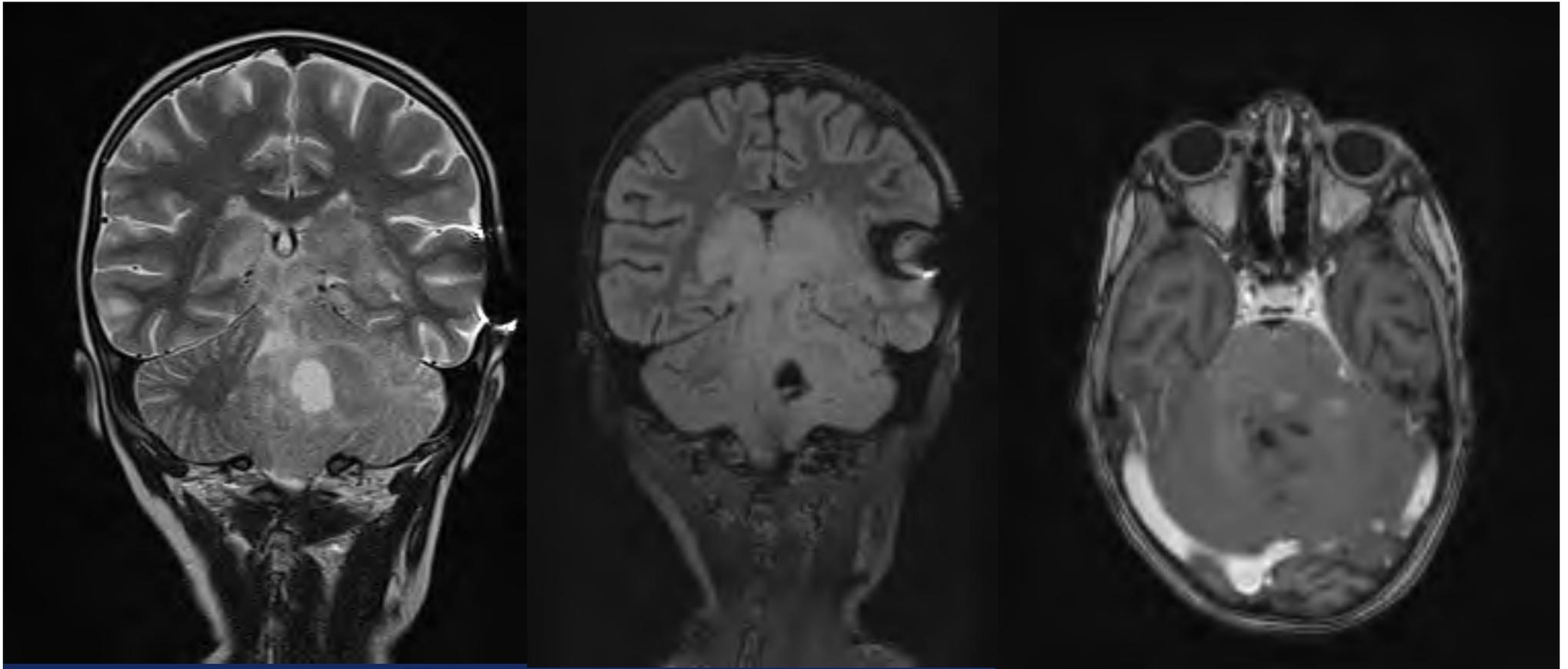
Weitere Diagnostik / Therapie

11/2021

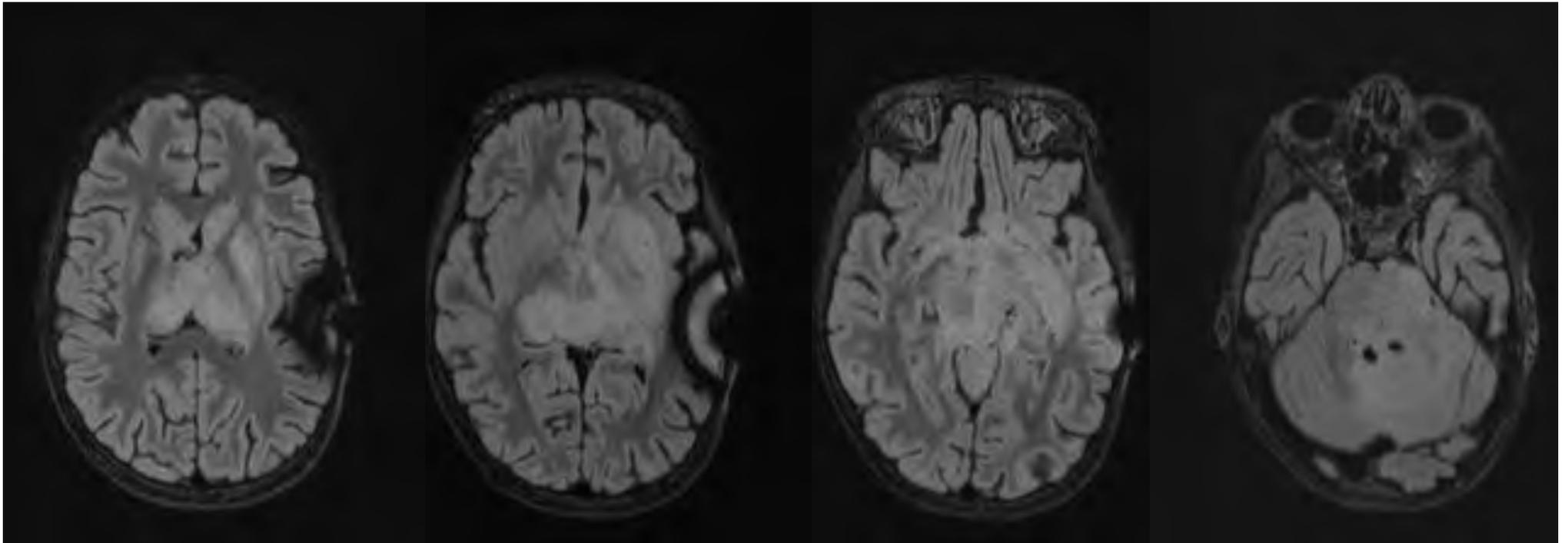
Nach 1 (!) Sitzung Strahlentherapie

- Plötzliche neurologische Verschlechterung
- Vigilanzstörung (eingetrübt, nicht weckbar)
- Atemstörung
- Schluckstörung

Weitere Diagnostik / Therapie



Weitere Diagnostik / Therapie



Weitere Diagnostik / Therapie

11/2021

- Intensivstation
- Versuch Abschwellung mit *Dexamethason*
- *Bevacizumab*

- Gespräch mit Kindeseltern: **AND** (“**Allow natural death**”)

- Rückverlegung auf Normalstation
- Planung Entlassung mit Magensonde evtl. Güddeltubus (offenhalten der Atemwege)
- Kontakt mit *Kinderhospiz Momo*

Weitere Diagnostik / Therapie

12/2021

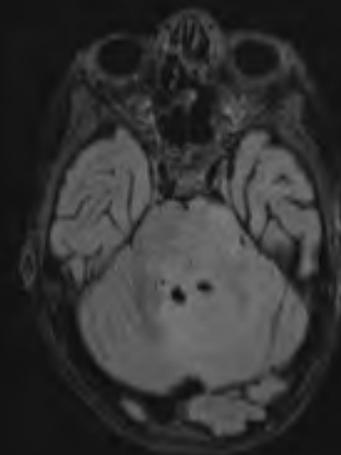
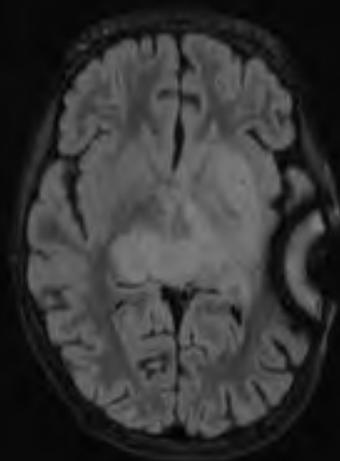
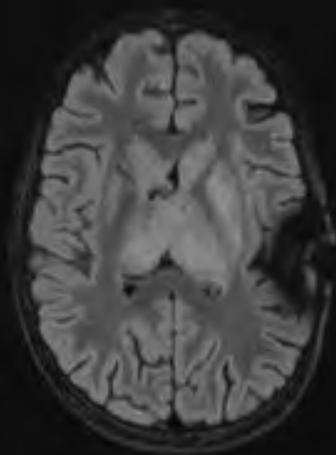
Deutliche klinische Besserung

- spricht gezielt einzelne Worte
- Interagiert
- motorische Besserung (nur noch Hemiparese links)

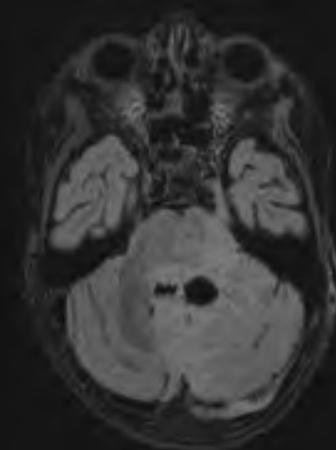
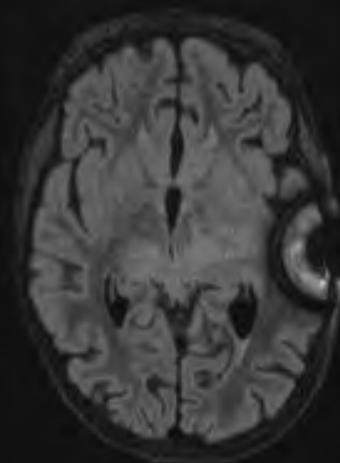
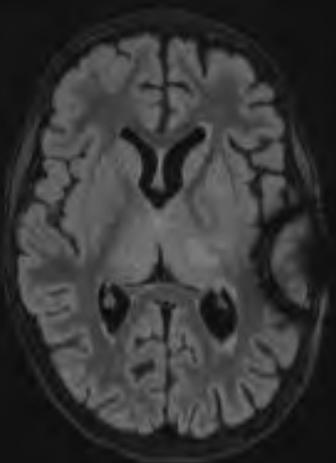
Daher **Re-Evaluation Therapieziel:**

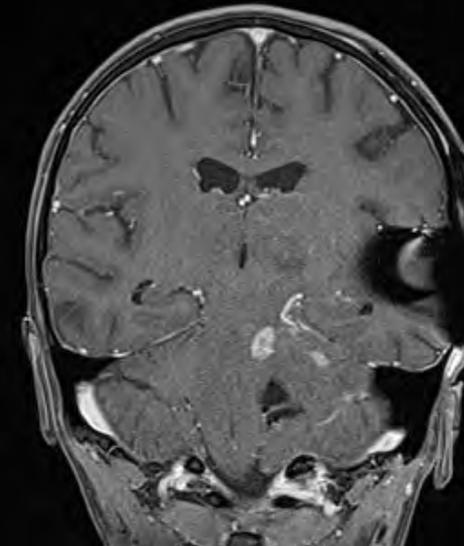
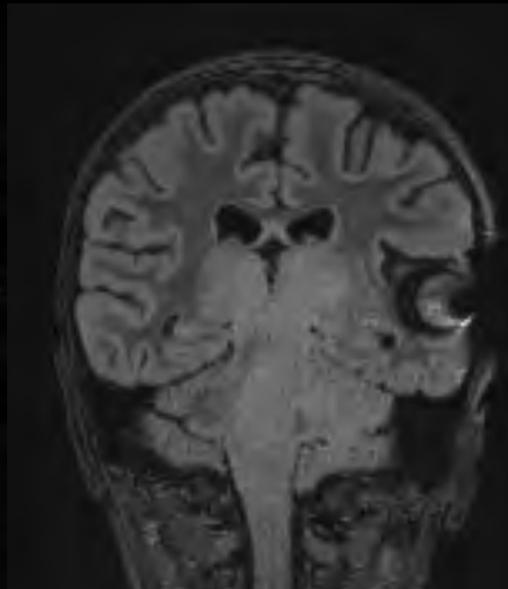
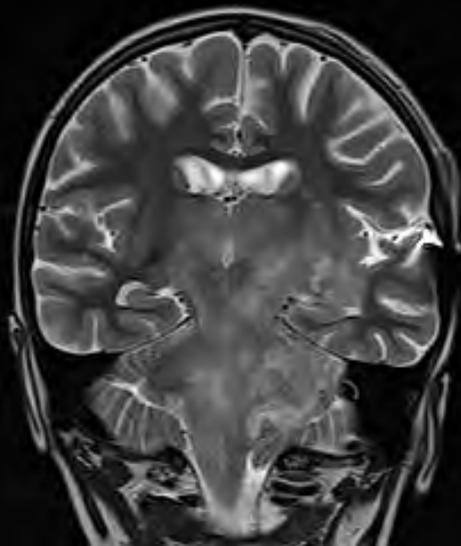
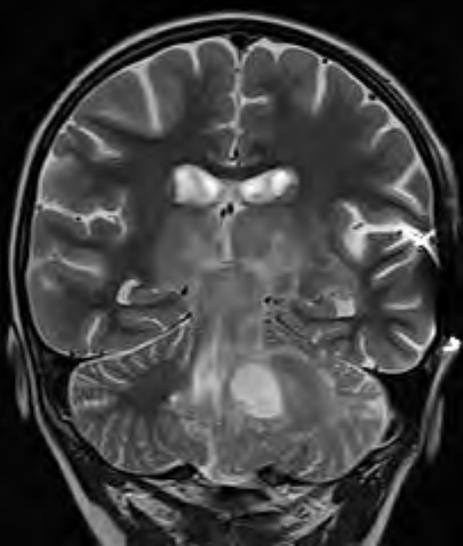
- Bevacizumab weiter
- Start Everolimus (wegen molekul. Profil)
- Erneute Planung RTX für 01/2022
- 20.12.2021 Entlassung nachhause für Weihnachten in stabilem AZ

12.11.2022



17.12.2022





17.12.2022

Weitere Diagnostik / Therapie

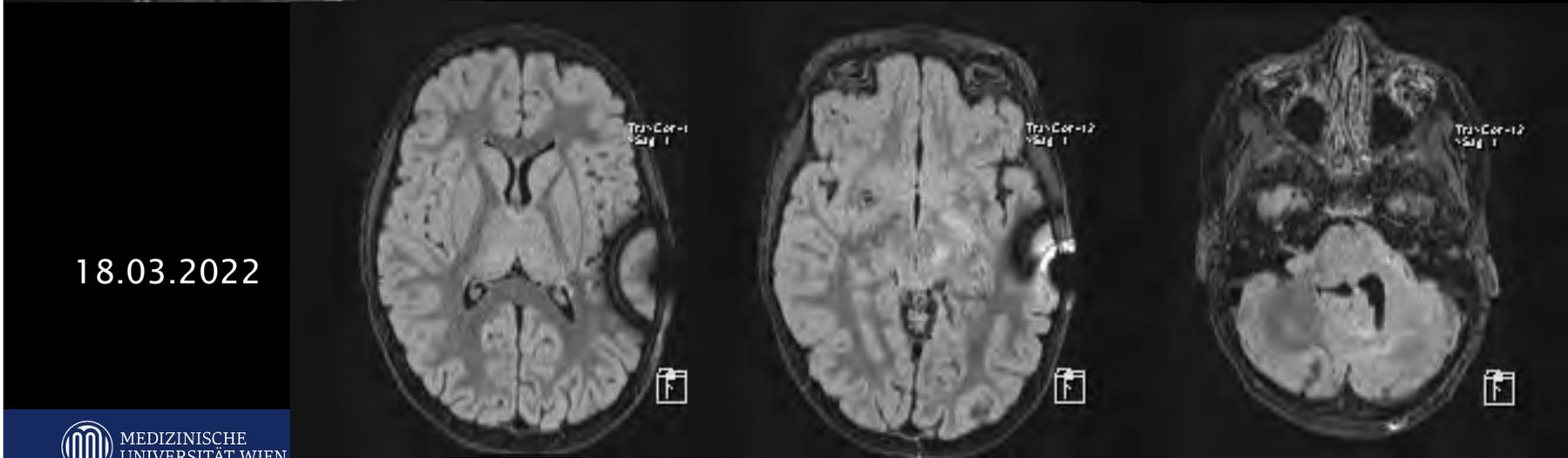
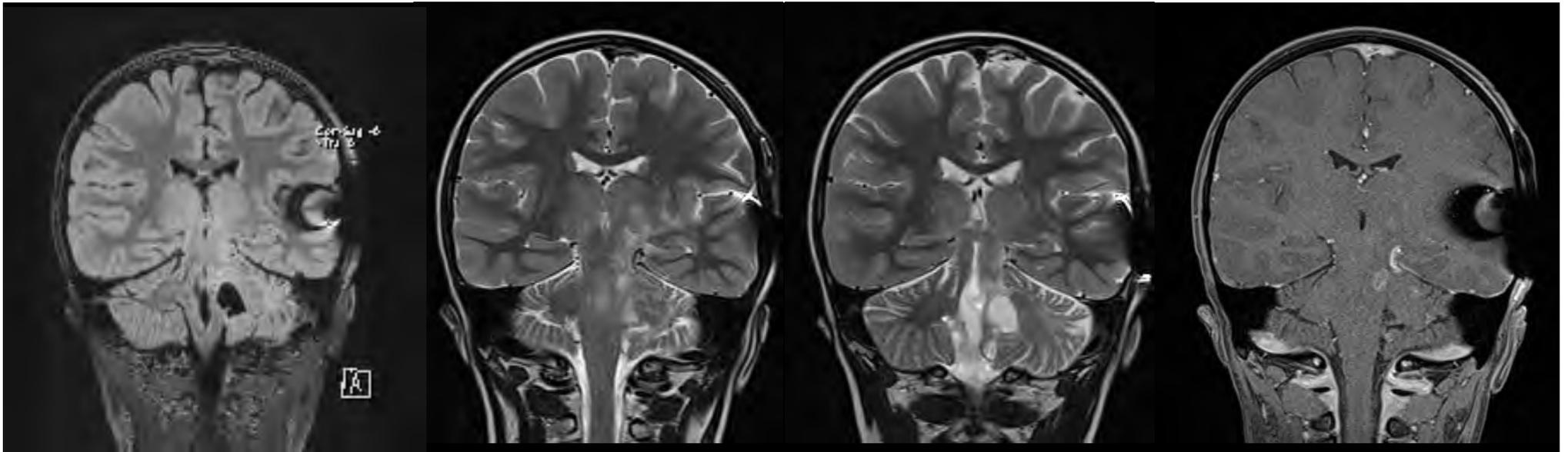
01-02/2022

Strahlentherapie erfolgreich ambulant möglich

- Ambulante Logo, Ergo, Physiotherapie

03/2022

- Pat. zeigt gute Rumpf und Kopfkontrolle, kann sich alleine hochziehen, macht Schritte mit Unterstützung
- Bevacizumab weiter
- Everolimus weiter
- Start mit oraler Chemotherapie (Temozolomid 5 Tage alle 4 Wochen)



18.03.2022

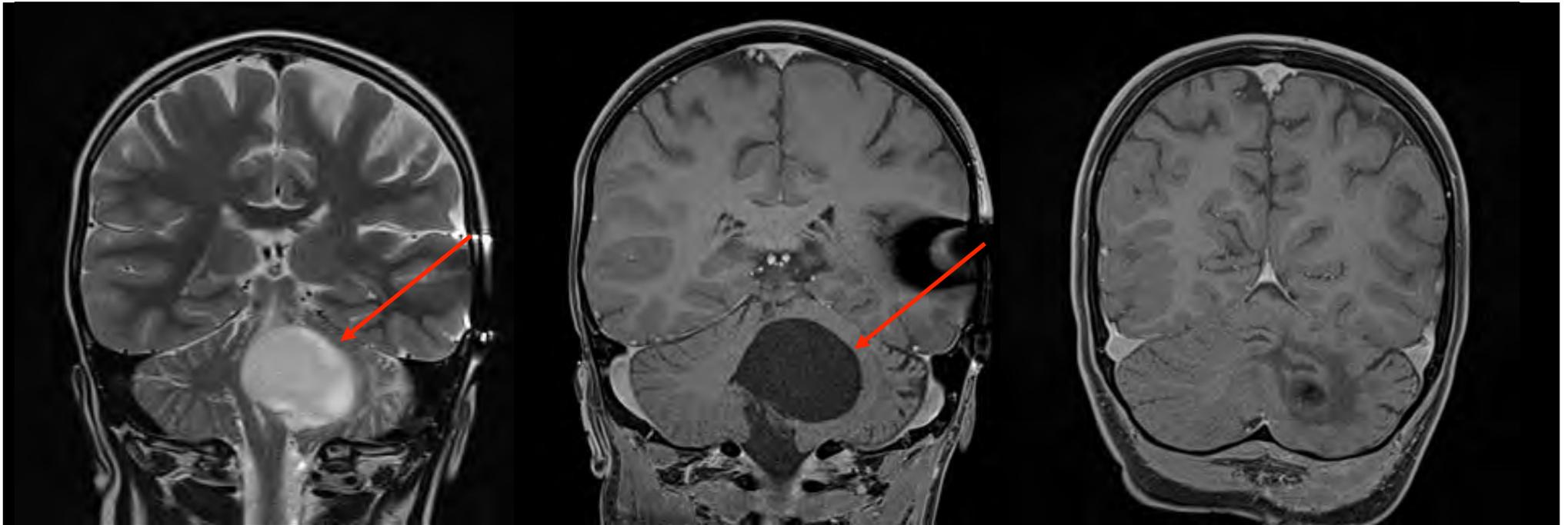
Weitere Diagnostik / Therapie

04-06/2022

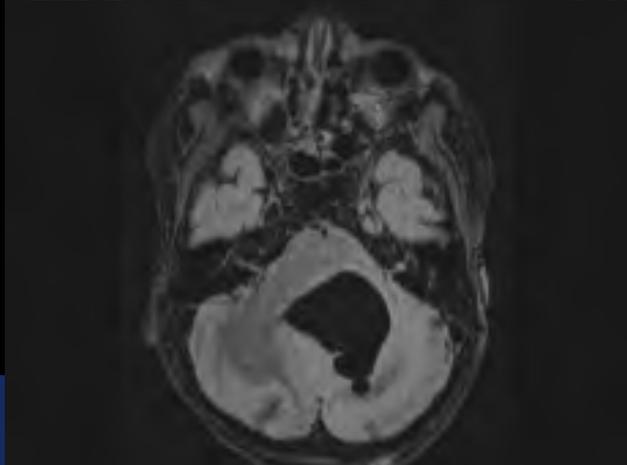
Weitere klinische Besserung

- kann wieder alleine gehen
- kann mit SchwimmflügerIn ohne Hilfe schwimmen
- Essen funktioniert wieder
- Mit Rollstuhl / gehend mobil
- Laufend Betreuung durch Kinderhospiz MOMO

- **Kindergartenbesuch** ist wieder möglich!



06.2022



Weitere Diagnostik / Therapie

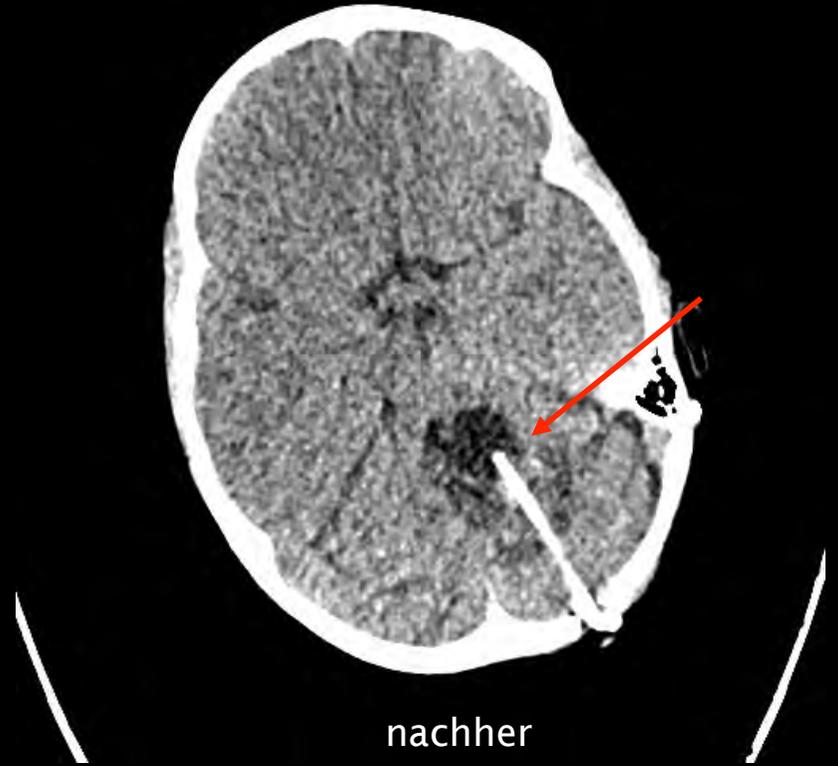
06/2022

Im MRT

- Kein Hinweis auf Tumorprogression
- Große neue Zyste
 - ⇒ OP zur Entlastung der Zyste



vorher



nachher

06.2022

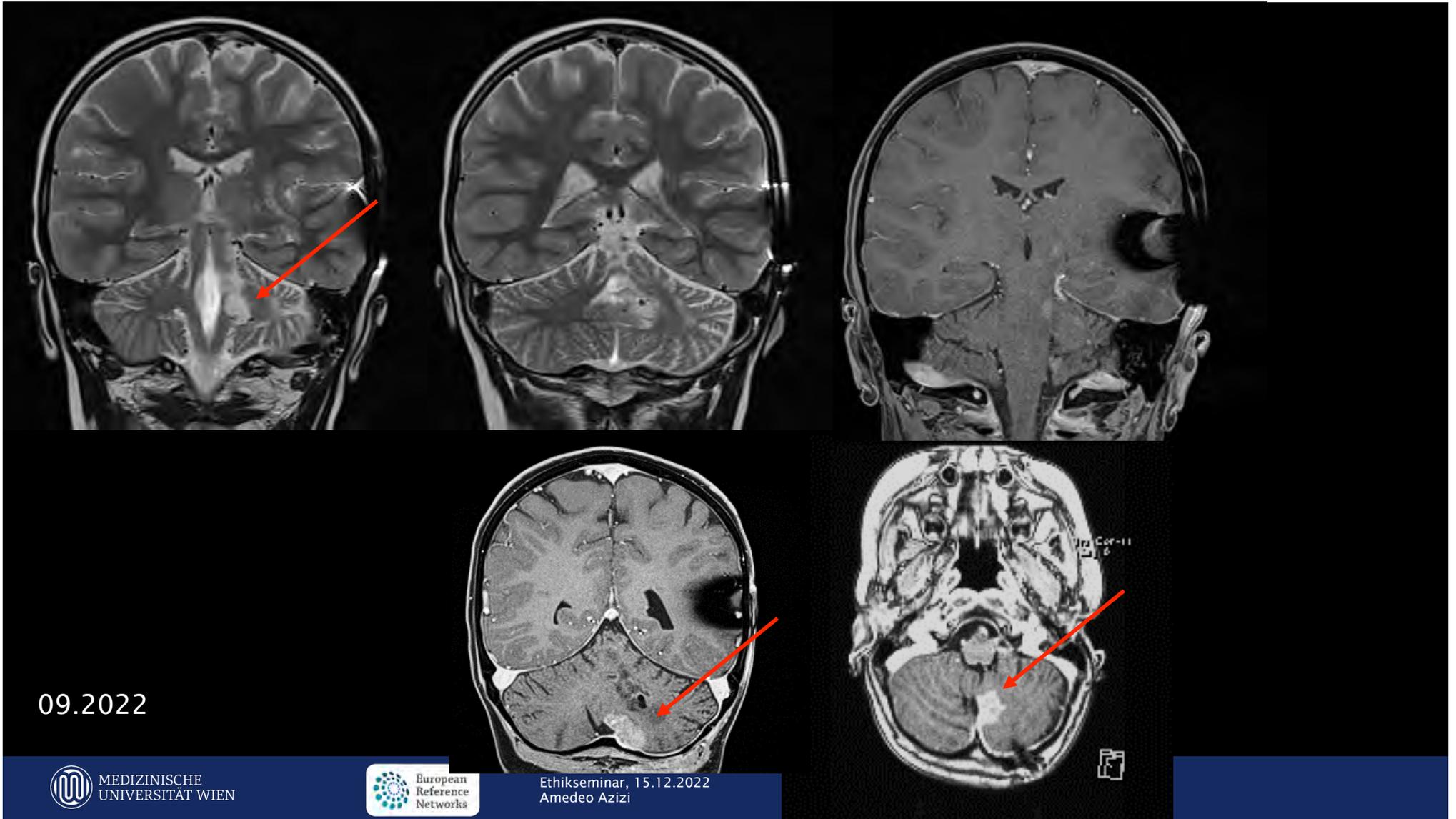
Weitere Diagnostik / Therapie

06/2022

- Patientin bastelt gerne und viel (u.a. mit Ergotherapie)
- Kindergarten-Abschlussfest

09/2022

- Weitere klinische Besserung.
- Patientin wird eingeschult, geht sehr gerne
- Zeichnet viel



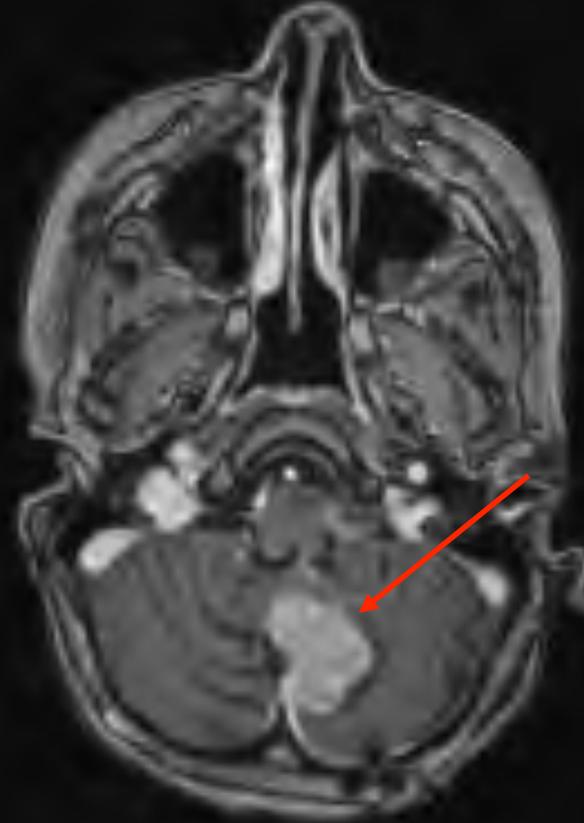
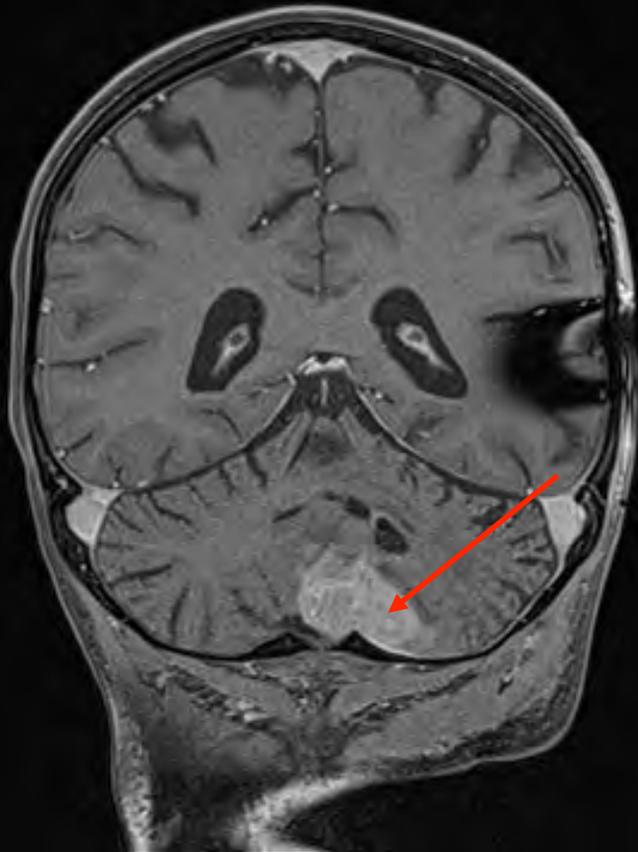
Weitere Diagnostik / Therapie

09/2022

- MRT: Verdacht auf Lokalrezidiv
- Start mit systemischer palliativer i.v. Chemotherapie zur Erhaltung der Lebensqualität
- (verkürzt auf 3 Tage alle 3 Wochen)
- Therapie wird gut vertragen. Patientin kann dazwischen die Schule besuchen.

11/2022

- 7. Geburtstag
- Vor 3. Zyklus Chemotherapie:
- akutes **Nierenversagen** (am ehesten medikamentös)
- Ödeme, Ergüsse (braucht kurz Pleuradrains)



11.2022

Weitere Diagnostik / Therapie

11/2022

- **Rezidiv größtenproredient**
- Patientin spricht somit nicht auf Chemotherapie an

Daher:

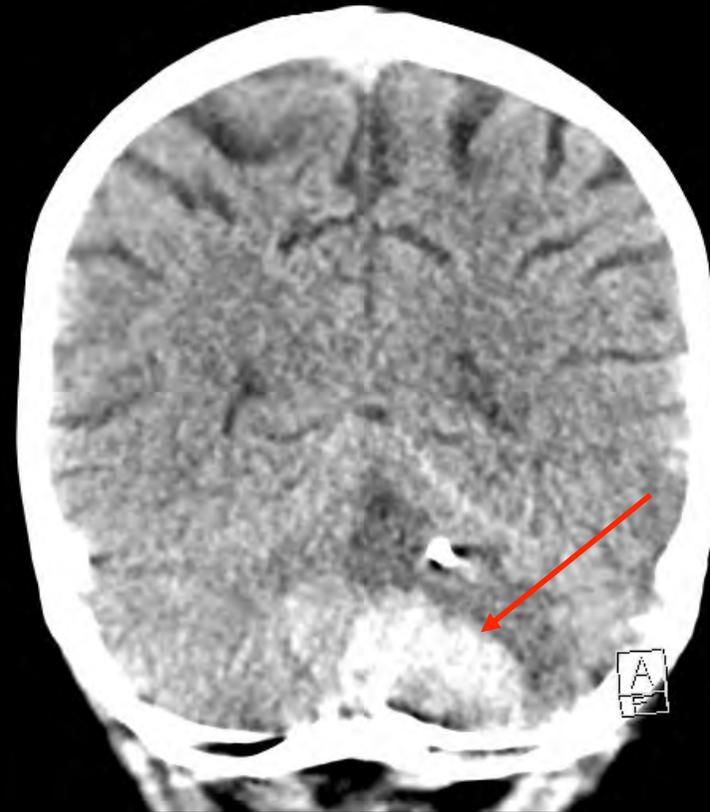
- **Planung Re-Bestrahlung**
- Nierversagen wird besser, Ödeme noch da
- Das ganze Zimmer ist gepflastert mit den selbstgemalten Bildern
- Entlassung in häusliche Pflege wieder möglich
- Betreuung gemeinsam mit Momo

Weitere Diagnostik / Therapie

12/2022

1 Woche vor Bestrahlungsbeginn

- Patientin bäckt Weihnachtskekse mit Familie
- Plötzliche starke Kopfschmerzen
- Patientin kommt mit Rettung ins Spital



12.2022

Weitere Diagnostik / Therapie

12/2022

- Sofortige Aufnahme in der Nacht
- Im CCT akute Einblutung in das Rezidiv
- Druck auf / Involvierung des Hirnstamms

- Rapide Verschlechterung
- Vigilanztrübung
- Schnappatmung

Weitere Diagnostik / Therapie

12/2022

- Konsil Neurochirurgie:
Eine Intervention wird den klinischen Zustand nicht wiederherstellen können
Sehr hohes Risiko einer prolongierten Sterbephase auf der Intensivstation ohne Wachheit

- Gespräch mit Kindesmutter:
Keine Intensivstation
Keine lebensverlängernden Maßnahmen
Comfort care: Keine Schmerzen, keine Atemnot.
Start mit Morphin Dauerinfusion (analgetisch, nimmt evtl. Atemnot)
Kindesvater soll sofort kommen.
Angebot, dass andere Angehörige zur Verabschiedung kommen können

Weitere Diagnostik / Therapie

12/2022

- Gespräch mit Kindeseltern:
 - “Es war ein geschenktes Jahr”
 - “Wir hätten nie gedacht, dass sie den Kindergarten-Abschluss und die Einschulung erleben darf”
 - “Bis zum Schluss ist es ihr gut gegangen”

Weitere Diagnostik / Therapie

12/2022

Schwester kommt am nächsten Morgen

Die ganze Familie kuschelt in zwei zusammen-geschobenen Betten

Der Vater liest ihre Lieblingsgeschichten vor

Zunehmende Zeichen der Hirnstammdysfunktion

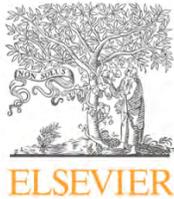
Schnappatmung mit prolongierten Atempausen.

Die Patientin verstirbt gegen Mittag ruhig im Beisein ihrer Familie



Abbildung © A. Azizi

Reserve-Slides



Contents lists available at [ScienceDirect](https://www.sciencedirect.com)

Pediatric Neurology

journal homepage: www.elsevier.com/locate/pnu



Original Article

From Symptom to Diagnosis—The Prediagnostic Symptomatic Interval of Pediatric Central Nervous System Tumors in Austria



Amedeo A. Azizi MD *, Kirsten Heßler MD, Ulrike Leiss PhD, Chryssa Grylli MD, Monika Chocholous MD, MSc, Andreas Peyrl MD, Johannes Gojo MD, Irene Slavc MD

Division of Neonatology, Pediatric Intensive Care and Neuropediatrics, Department of Pediatrics and Adolescent Medicine, Medical University of Vienna, Vienna, Austria

Azizi AA, *Pediatr Neurol.* 2017 Nov;76:27-36.

Diagnoselatenz Hirntumoren

TOTAL	164
Group of symptoms	
Increased ICP	101
Coordination abnormality	43
Palsy	30
Ophthalmologic symptoms	39
Behavioral changes	23
Developmental disorder	17
Endocrinologic symptoms	19
Circulatory problems	24

Hirntumoren

- Diagnoselatenz median 60 Tage (0 Tage – 7 Jahre)
- Kürzer: junge Kinder, hochgradige Tu., Ataxie.
- Länger: Supratentorielle Mittellinie, Kraniopharyngiome, endokrine Symptome

Azizi AA, Pediatr Neurol. 2017 Nov;76:27-36.

Freier Wille und Medizin



Pädiatrische Onkologie Pflege

Manuela Stricker 2022

Externer Onkologischer Pflegedienst







Kinderhospiz und Kinderpalliativteam

PALLIATIV CARE
bei KINDERN, JUGENDLICHEN und JUNGEN
ERWACHSENEN
VOM LACHEN UND VOM WEINEN

Martina Kronberger-Vollnhofer

WHAT PEOPLE **THINK** PALLIATIVE CARE IS...

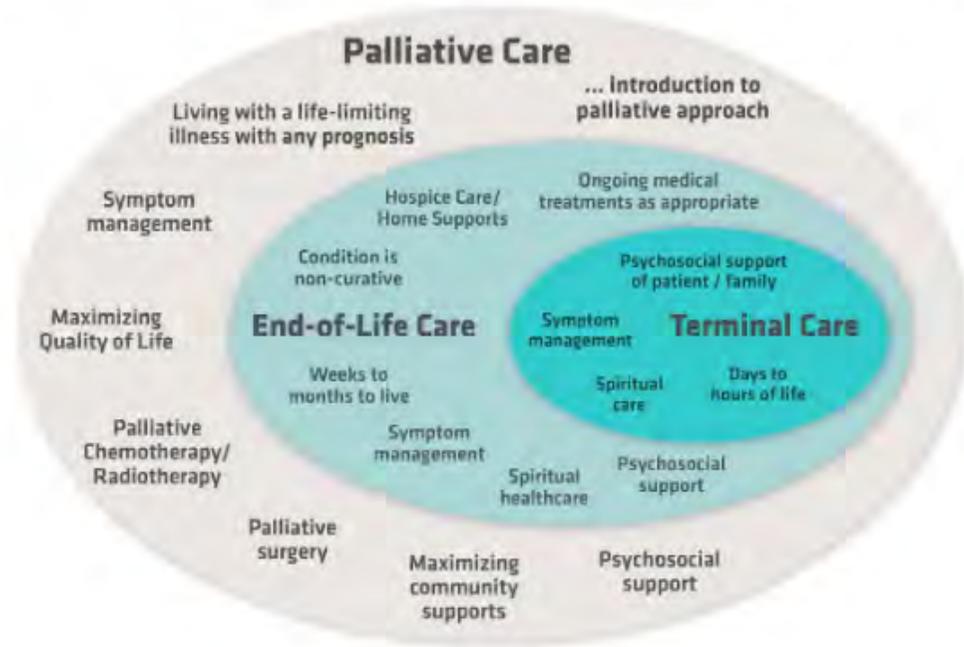
PREPARING
FOR DEATH

It's more than you think!

WHAT PALLIATIVE CARE REALLY IS...



The phases and layers of care



PALLIATIVE APPROACH

PALLIATIVE PHILOSOPHY

Entscheidungsfindung

Keine Entscheidung für Eltern oder für ÄrztInnen

Entscheidung für das Kindeswohl gesetzeskonform

Gibt es bei einem solchen Zustand einen Unterschied zwischen einem Kind und einem Erwachsenen?

Den gibt es, weil ein Erwachsener selbst auf eine Therapie verzichten kann. Zumindest sofern er einwilligungsfähig ist. Man könnte sagen, dass ein Erwachsener für sich ein "Recht auf Unvernunft" hat. Er kann eine Entscheidung treffen, die jemand anderem vielleicht unvernünftig erscheint. Zum Beispiel der Verzicht auf eine erfolgsversprechende Therapie. Eltern können für ein Kind nicht auf eine Therapie verzichten, bei einem Kind wird immer für das Leben entschieden.

Da sein – im Lachen und im Weinen.

Kommentar der Bioethikkommission

kurier.at: Wie kann man die Situation rund um Charlie Gard beschreiben?

Christiane Druml: Also im Grunde gibt es die Ärzte, die Eltern und das Kind. Wenn die Ärzte feststellen, dass es eine Behandlungsmöglichkeit gibt, mit der man die Lage des Kindes verbessern kann, dann müssen sie diese durchführen. Die Eltern können nicht für ihre Kinder bestimmen, auf eine Behandlung zu verzichten, die für das Kindeswohl wichtig ist. Wenn es keine Chance auf eine Verbesserung des Zustandes oder auf Heilung gibt, können die Eltern aber auch nicht entscheiden, dass das Kind weiter behandelt wird.

Wenn die Behandlung nicht fortgesetzt wird, müssen aber auf jeden Fall die Schmerzen behandelt werden; es muss eine Komforttherapie geben, sowie eventuell auch palliativmedizinische Maßnahmen. Es geht also um zwei verschiedene Dinge: Eine Therapie, die zur Gesundheit führt und eine palliative Behandlung, die Symptome wie Schmerz, Leiden und Unwohlbefinden behandelt.

Da sein – im Lachen und im Weinen.

www.kinderhospizmomo.at

Ethische Spannungsfelder

**Philosophisch
Religiöse
Dimension**



Allgemeine und
unterschiedliche
weltanschauliche
Wertvorstellungen

**Rechtliche
Dimension**



Gesellschaftliche
und wirtschaftliche
Rahmen-
bedingungen

**Medizinische
Dimension**



Therapeutische
und diagnostische
Prinzipien,
Möglichkeiten und
Erfahrungen



Ana

- Diagnose Osteosarkom
- bei Diagnosestellung 14Jahre alt

Jakob



- Diagnose Osteosarkom
- bei Diagnosestellung 11 Jahre alt

Nina



- Diagnose Disseminiertes Ewing-Sarkom
- Bei Diagnosestellung 8Jahre alt



*„Es geht nicht darum, dem Leben mehr Tage
zu geben, sondern den Tagen mehr Leben.“
Cicely Saunders*





„Ja die Kinder, sogar die ganz kleinen, hatten nicht irgendeinen Kindertod, sie nahmen sich zusammen und starben das, was sie schon waren, und das, was sie geworden wären.“

- *Rainer Maria Rilke*

Vielen Dank für Ihre Aufmerksamkeit!



Trauerprozess nach Kübler-Ross

- Verleugnung (Nicht-wahrhaben-wollen)
- Auflehnung (Zorn)
- Verhandeln (mit dem Schicksal)
- Depression (Trauer über den Verlust)
- Annahme (Zustimmung)



Perspektive der pädiatrischen Psychoonkologie

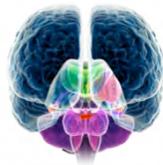
Dr. Ulrike Leiss

Klinische und Gesundheitspsychologin
*(Kinder-, Jugendlichen- und Familienpsychologie;
Klinische Neuropsychologie)*
Pädiatrische Psychoonkologin



Perspektive der Psychologie

... menschliche Fähigkeit, bei verschiedenen Wahlmöglichkeiten eine bewusste Entscheidung zu treffen....



Neurowissenschaften – Gehirnaktivität

- z.B. Haynes et al. 2013, 2015: Gehirnaktivität Sekunden vor dem Moment, in dem sich Personen selbst ihrer Entscheidung bewusst waren
- unwillkürlicher Start, allerdings kann Gehirnaktivität willkürlich gestoppt werden. *Nicht unkontrollierbar unterworfen.*

Empirische Grundlagenforschung

und andere



Selbstkontrolle

(als spezielle Entscheidungsform des freien Willens)

- Selbstkontrolle in der Kindheit
 - >> starker Einfluss auf Gesundheit, materiellen Wohlstand, Zufriedenheit (unabh. von Intelligenz und sozialem Status)
 - >> geringere Kosten durch med. Behandlungen, Sozialleistungen, Strafverfolgung

Freier Wille hier als selbstverständlich vorausgesetzt, unerheblich ob real oder vorgestellt

Review Article

Communication During Childhood Cancer: Systematic Review of Patient Perspectives

Beryl Lin, MD^{1,2}; Talia Gutman, MPH^{1,3}; Camilla S. Hanson, PhD^{1,4}; Angela Ju, BSc(Hons)^{1,5}; Karine Manera, MPH^{1,6}; Phyllis Butow, PhD⁶; Richard J. Cohn, FRACP^{2,4}; Luciano Dalla-Pozza, FRACP⁶; Katie A. Greenzang, MD, PhD^{1,7}; Jennifer Mack, MD^{1,7}; Claire E. Wakefield, PhD^{2,8}; Jonathan C. Craig, PhD^{1,9}; and Allison Ong, PhD^{1,10}



- N=101 Studien aus 25 Ländern einbezogen (Start: 212 884 Publikationen)
- Qualitative Studien und Studien mit gemischten Methoden, in englischer Sprache
- 1870 Patient*innen
 - Krebsdiagnose im Alter von 3-18 J.; Befragung: 3 - 42 J; 85 % während der aktiven Behandlung
 - 43 % Leukämie oder Lymphom, 19 % solide Tumore, 9 % Hirntumore; 3 % in der Endphase der Behandlung



... continuity of care enabled to strengthen bond...



... valued clinicians who treated them like a person and not a patient...



... valued clinicians who understood their back story...

Empowerment and assertive agency

- Right to individual knowledge and choice
- Control over own life
- Partnership and respect
- Enhanced capacity for self-management



... valued clinicians who did not „filter“ information...



... appreciated clinicians who checked in on their understanding...

Patient-centered communication
Effective information-sharing
Improved health outcomes

Therapeutic patient-provider relationships

- Emotional support and encouragement
- Validated personhood and companionship

Safety in trust

- Truthfulness and transparency
- Prepared by awareness and understanding
- Reassured by reliable expertise
- Depending on adults for protection and difficult decisions
- Security in expressing opinions and needs

Burdened with responsibility

- Pressured and unprepared
- Balancing external expectations
- Protecting hope

Fear and worry

- Paralyzed by devastating news
- Uncertainty, anticipation, and dread
- Broaching intimate and private topics



... hid concerns to protect their parents from „seeing me weak“

Paternalistic communication
Ineffective information-sharing
Poor patient satisfaction



... felt to have „no say“ in own health...

Rendered invisible and powerless

- Displaced and undermined by adult authority
- Betrayed and distrustful
- Feeling neglected
- Helpless and intimidated
- Disempowered by lack of information



... felt betrayed if they discovered their parents knew their diagnosis first...



Was können wir tun?



#1 AUF AUGENHÖHE SEIN

körperlich und symbolisch



#2 WERTSCHÄTZEN

Bereitschaft, in die Welt der Kinder/Jugendlichen einzutauchen
→ Sichtweisen wertschätzen – nicht beurteilen oder unterschätzen



#3 INVOLVIEREN

Kindern & Jugendlichen eine Stimme geben → MIT ihnen, nicht ÜBER sie sprechen → alters-entsprechende, aktive Beteiligung fördern



#4 ZUHÖREN

aufmerksam zuhören: WAS wird WIE gesagt?
→ auch und besonders zu untypischen Zeitpunkten & an unerwarteten Orten



#5 SPRACHE ANPASSEN

klare & behutsame Sprache verwenden → orientiert an der ENTWICKLUNG des Kindes → verbal & nonverbal kommunizieren



#6 GEFÜHLE RESPEKTIEREN

Emotionen ernst nehmen → benennen → respektieren statt bagatellisieren



#7 AUFRICHTIG SEIN

Kinder und Jugendliche erwarten ehrliche Antworten auf ehrliche Fragen, um vertrauen zu können

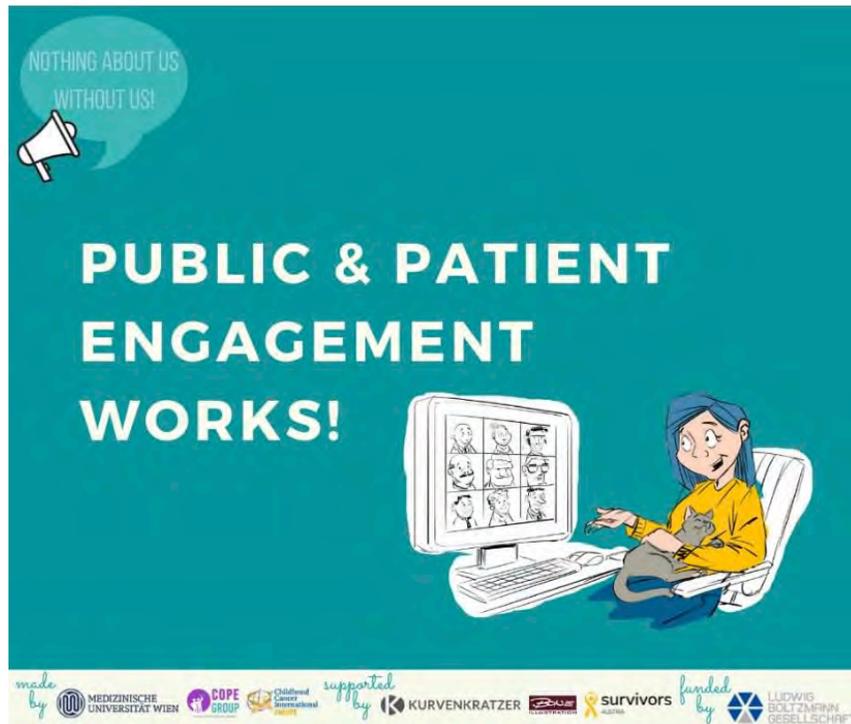


#8 OFFENHEIT ZEIGEN

signalisieren, dass alle Fragen gut & erwünscht sind → schwierige Themen aushalten statt tabuisieren → kleine Signale beachten



Exkurs: Involvieren - The power of PPIE...



Liesa Weiler-Wichtl,
Carina Schneider

Gut zu wissen! Das ist PPIE

https://www.youtube.com/watch?v=4OMY2N_nysM

Was können wir tun?

WAS weißt Du schon? WAS und WIEVIEL willst Du genau wissen? Was denkst DU dazu? Hast DU Dir schon überlegt, warum? WAS genau bereitet Dir Sorgen? WAS/WER kann Dir helfen? etc.

#9 AN FRAGEN ORIENTIEREN

von Fragen der Kinder & Jugendlichen leiten lassen → Kinder suchen das für sie richtige Ausmaß an Information, um sich sicher zu fühlen → weder über-, noch unterfordern



#12 PLANEN & HANDELN

konkrete nächste Schritte besprechen & gemeinsam planen, um Handlungsfähigkeit zu erhalten → Zuversicht & Sicherheit vermitteln

#10 RAUM & ZEIT GEBEN



geschützte, altersgerechte Umgebung anbieten → Aufmerksamkeitsspanne beachten → Zeit zum Verarbeiten geben → mehrere sequentielle Gespräche planen

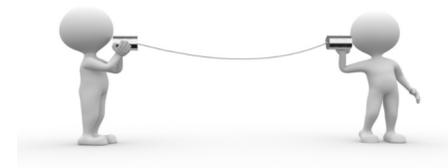


#11 HILFSMITTEL EINSETZEN

Bücher, Zeichnungen, APPs, Anschauungs-Modelle etc. zum Verstehen und Verarbeiten anbieten, um kompetente Entscheidungen zu unterstützen



#13 FAMILIE & UMGEBUNG EINBEZIEHEN





Liesa Weiler-Wichtl,
Verena Fohn-Erhold



kindgerechte,
standardisierte
Umsetzung der
Leitlinien



Beispiel MRT
Training

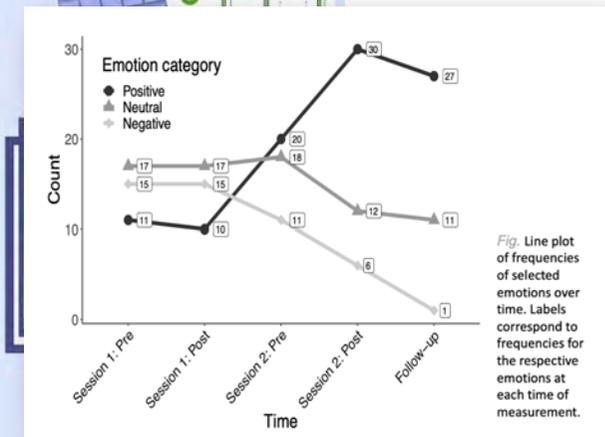
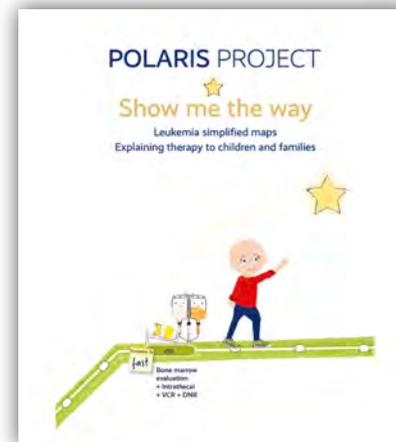
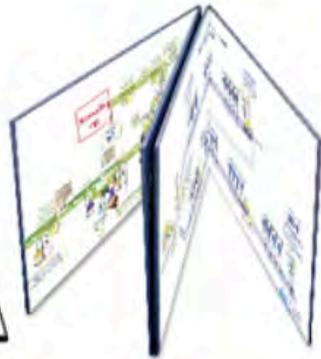
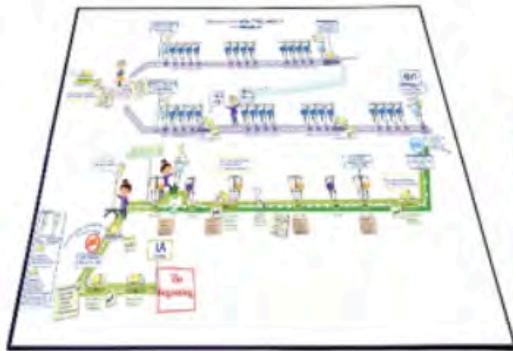


Fig. Line plot of frequencies of selected emotions over time. Labels correspond to frequencies for the respective emotions at each time of measurement.



Besondere entwicklungsspezifische Aspekte im Kindes- und Jugendalter

→ Frage: **WELCHE** kognitiven, emotionalen, sozialen Voraussetzungen sind **WANN** gegeben, um **WELCHE** Entscheidungen treffen zu können?

Abstraktes Denken?

Hypothetisches Denken?

Zukunftsdenken – antizipierendes Denken?

Reflexionsfähigkeit?

Verbalisierungsfähigkeit

Beispiele: kognitive Entwicklung & Implikationen im medizinischen Kontext

2 - 7 Jahre – präoperationale Phase	
ab 12 Jahre – formal-operationale Phase	
Typische, für den medizinischen Kontext relevante Merkmale der kognitiven Entwicklung (nach Piaget)	Implikationen für das praktische Handeln und die Kommunikation
<ul style="list-style-type: none"> • Vorstellungen über Gesundheit und Krankheit ähneln denen Erwachsener. • Jugendliche entwickeln zusätzliche Denkstrategien: z.B. abstraktes, hypothetisches, unkonventionelles Denken, Zukunftsdenken und können ihr eigenes Denken analysieren. Planungsfähigkeiten sind allerdings zeitweilig schwächer. <ul style="list-style-type: none"> ○ Das Denken ist daher nicht mehr von konkreten Erfahrungen abhängig. ○ Krankheitsursachen können als Interaktion mehrerer Faktoren wahrgenommen werden. ○ Kosten-Nutzen Analysen sind möglich. ○ Prozesshafter Ablauf des Sterbens wird verstanden; Unterscheidung zwischen auslösenden Faktoren und Ursachen möglich; Todesängste können präsent sein. 	 <ul style="list-style-type: none"> ⇒ Jugendliche im Gespräch ernst nehmen; Vermeidung zu kindlicher Sprache, von zu kindlichem Setting. ⇒ Jugendliches Denkvermögen im Gespräch nicht unterschätzen; Unterschiedliche medizinische Behandlungszugänge können hypothetisch besprochen werden. ⇒ Jugendliche in Entscheidungen einbeziehen, allerdings nicht überfordern; dort wo möglich, selbständige Entscheidungen und Autonomie fördern. ⇒ Bei mangelnder Kooperation keinen Druck ausüben, da dies den Autonomiekonflikt noch verstärkt -> gemeinsam mit Jugendlichen Hindernissen in der Therapiedurchführung explorieren und gemeinsam nach Lösungen suchen.

Besondere entwicklungsspezifische Aspekte im Kindes- und Jugendalter

→ „normative“ Entwicklung ist oft Gegensatz zu Anforderungen, die Krankheit an Kinder/Jugendliche stellt

z.B. Adoleszenz: Krankheit (mit allem was dazu gehört) ist das Gegenteil von dem, was Jugendliche im Moment brauchen;
„adoleszenter Egozentrismus“, erhöhtes Risikoverhalten...

1. Kind/Jugendliche/r 2. mit einer Erkrankung
→ 1. Kind/Jugendliche/r in aktueller Entwicklungsphase sehen
→ 2. Verhalten einordnen

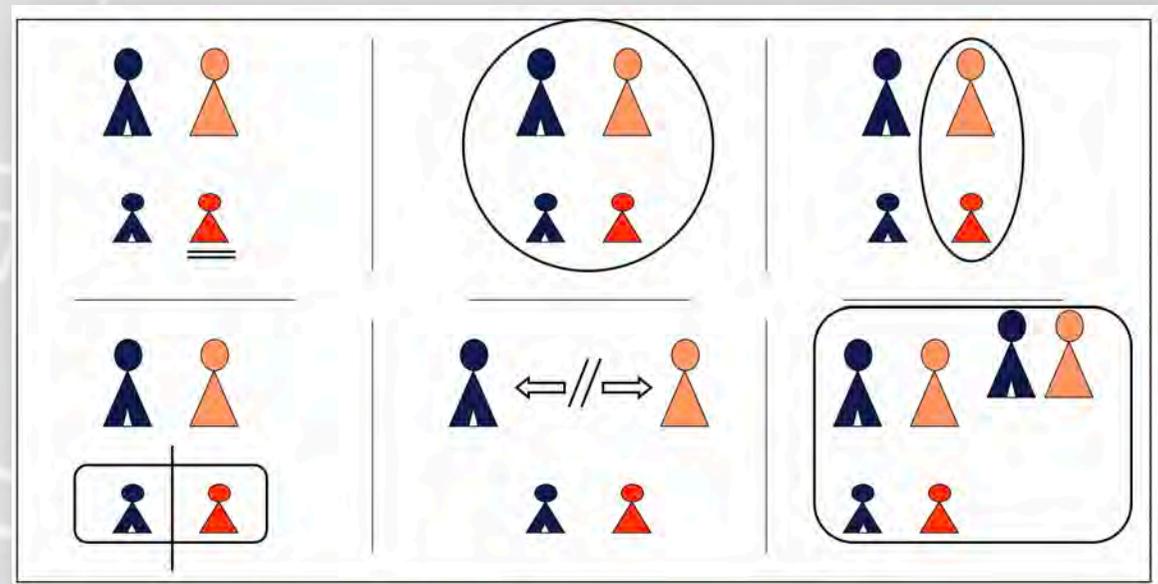


Besondere entwicklungsspezifische Aspekte im Kindes- und Jugendalter

→ größere **Abhängigkeit** von der Welt der Erwachsenen – Einfluss des Bezugssystems

„Sicherer Hafen vs. Gefährdung?“

Schutzfaktoren < ----- > Risikofaktoren



Beispiele herausfordernder Situationen

Jugendlicher möchte
Chemotherapie, Eltern nicht

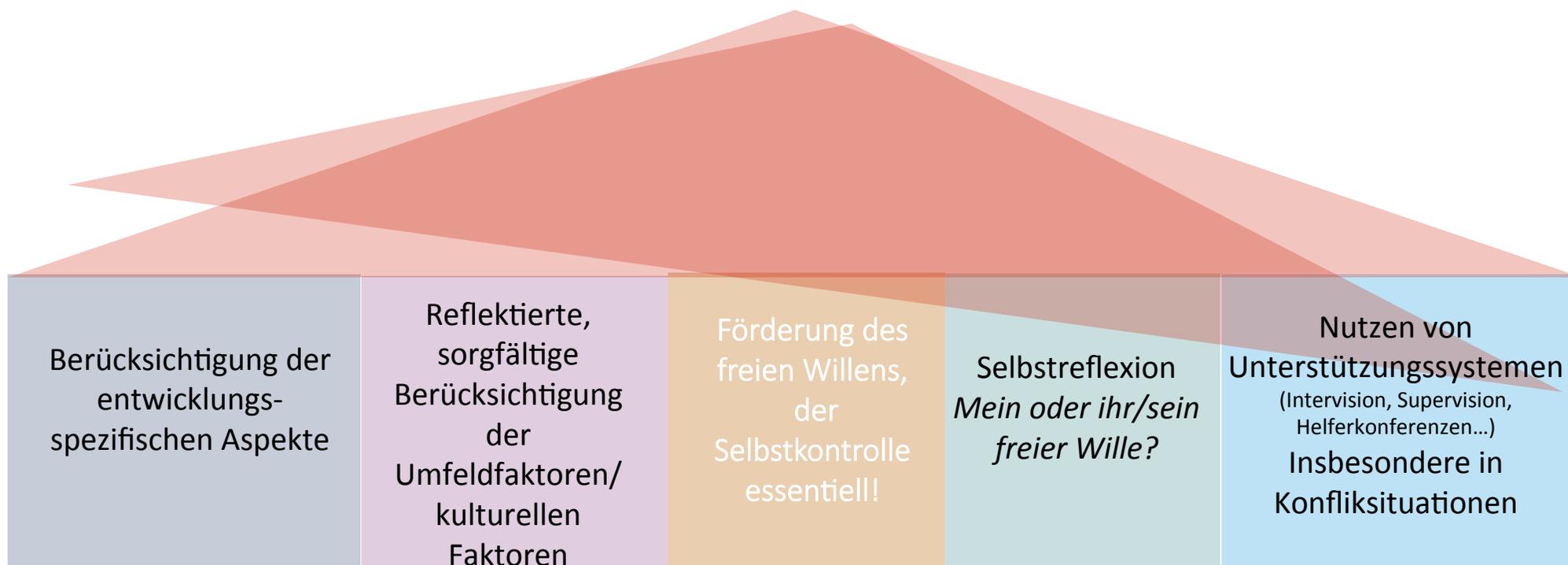
Kind lehnt kategorisch
Medikamenteneinnahme ab

Kind wehrt sich gegen
jede „Nadel“

Jugendliche möchte keine Behandlung
mehr, möchte sie aber aus Rücksicht auf
Mutter machen

Und viele mehr

Take-home-message



Vielen Dank für die Aufmerksamkeit !

Danke



ulrike.leiss@meduniwien.ac.at