

## Palliative Care in der Pädiatrie

Eva Bergsträsser, Zürich

### Einleitung

Der bekannte englische Kinderarzt und Psychoanalytiker Donald Woods Winnicott beginnt seine unvollendete Autobiographie mit dem Wunsch «Oh Gott, lass mich ganz lebendig sein, wenn die Stunde meines Sterbens gekommen ist»<sup>1)</sup>. – Das ist jedem Menschen und auch den Kindern und ihren Familien zu wünschen, die diesen schweren Weg beschreiten und bewältigen müssen.

*«Palliative Care ist die aktive, ganzheitliche Behandlung von Patienten mit einer progredienten, weit fortgeschrittenen Erkrankung und einer begrenzten Lebenserwartung zu der Zeit, in der die Erkrankung nicht mehr auf eine kurative Behandlung anspricht und die Beherrschung von Schmerzen, anderen Krankheitsbeschwerden, psychologischen, sozialen und spirituellen Problemen höchste Priorität besitzt.» (WHO 1990)<sup>2)</sup>*

Palliative Care umfasst die Aspekte der Medizin, Pflege und Begleitung. Sie ist kein weiteres Spezialgebiet der Medizin, sondern als eine Haltung dem Leben und dem Menschen gegenüber zu verstehen, die in alle Bereiche der Medizin einfließt und sich nicht nur auf das Lebensende beschränken sollte. In Bezug auf das Lebensende und die enger gefasste Sterbebegleitung steht Palliative Care dem Leben bejahend gegenüber und betrachtet Sterben als einen normalen, zum Leben gehörenden Prozess, der weder beschleunigt noch hinausgezögert wird. Der Patient, sei es ein Kind oder ein Erwachsener, soll in seinen ihm noch möglichen Lebensprozessen aktiv unterstützt werden. Das Ziel der palliativen Betreuung ist eine bestmögliche Lebensqualität des Patienten. Beim Kind spielt die Familie eine sehr grosse Rolle, die im individuellen Betreuungskonzept Berücksichtigung finden muss. Dies auch im Hinblick darauf, dass die zurückbleibende Familie mit diesem schweren Verlust weiterleben und ihr eigenes Leben gestalten kann.

<sup>1)</sup> Wenn vom Kind die Rede ist, ist auch der/die Jugendliche gemeint.

### Wann ist eine palliative Betreuung indiziert?

Das Krankheitsspektrum der Kinder, die einer palliativen Betreuung bedürfen, unterscheidet sich massgeblich von dem Erwachsener. Eine Einteilung in vier Untergruppen<sup>3), 4)</sup> macht deutlich, dass hieraus unterschiedliche Anforderungen an eine Betreuung entstehen.

#### Lebensbedrohliche Krankheiten mit kurativen Behandlungsoptionen

(Bsp.: Krebs, Herzfehler, Leber- und Nierenerkrankungen).

Behandlung kann primär erfolgreich sein. Krankheitsprogression, Rezidiv, Therapiekomplicationen u.a. verändern Behandlungsziel i.S. Palliative Care.

#### Unheilbare Krankheiten mit eingeschränkter Lebenserwartung

(Bsp.: Zystische Fibrose, HIV-Infektion).

Neue Therapien führen zu höherer Lebenserwartung. Trotz unheilbarer Krankheit lange Phasen eines im Vergleich zu Gleichaltrigen «normalen» Lebens.

#### Unheilbare Krankheiten mit progredientem Verlauf ohne kurative Behandlungsoptionen

(Bsp.: Stoffwechsel-, Speicherkrankheiten, Muskeldystrophie).

Vorwiegend palliative Behandlung beginnend in den ersten Lebensmonaten, selten -jahren über lange Zeitperioden.

#### Unheilbare Krankheiten mit schwerer langjähriger Behinderung

(Bsp.: schwere Zerebralparese, schwere Mehrfachbehinderung nach ZNS-Infarkt).

Behandlung mit rehabilitativen Ansätzen. Lange Verläufe ohne Progression, aber schwerer Behinderung mit assoziierten Problemen und Komplikationen und eingeschränkter Lebenserwartung.

Mit dieser Einteilung wird deutlich, dass insbesondere die Geschichte, d.h. die Krankheitsverläufe und die damit einhergehenden Krankheitserfahrungen dieser Kinder sehr unterschiedlich sind. Dies hat Auswirkungen

auf die gesamte Betreuung wie auch auf die Zeit, in der das Lebensende absehbar wird und die palliativen Anteile der Behandlung überwiegen. Häufig sind jedoch kurative und palliative Behandlungsstrategien nicht streng voneinander zu trennen.

Andere Einteilungen wären denkbar. So sind mit dem Sterben eines Früh- oder Neugeborenen besondere Belastungen, bspw. in der Entscheidungsfindung für eine Behandlungsbegrenzung, verbunden, die in der Betreuung des Kindes und seiner Eltern Berücksichtigung finden müssen. Hierzu finden sich in den Richtlinien der Schweizerischen Gesellschaft für Neonatologie und den Empfehlungen einer Arbeitsgruppe aus der Frauen- und Kinderklinik des Inselspitals Bern wertvolle Hinweise<sup>5), 6)</sup>.

### Einzelne Aspekte zur Situation in Europa

Palliative Care hat ihre Wurzeln in Grossbritannien. Dort ist auch das erste Kinderhospiz «Helen-House» entstanden. Neben mehr als 20 Kinderhospizen gibt es in Grossbritannien zahlreiche ambulante Einrichtungen und eine inzwischen europaweit aktive Dachorganisation ACT (Association for Children with Life-threatening or Terminal Conditions and their Families)<sup>7)</sup>.

In Deutschland gibt es bisher 6 Kinderhospize, weitere sind geplant. Ähnlich wie in England sehen sich diese stationären Einrichtungen nicht als Sterbehäuser, sondern bieten Kurzzeitpflegeplätze für chronisch kranke Kinder mit stark eingeschränkter Lebenserwartung an. Dies sind v.a. Kinder mit schweren Stoffwechselstörungen und neurologischen Erkrankungen. Im Bereich der Onkologie werden ambulante palliative Dienste angeboten, die vorwiegend aus pädiatrisch-onkologischen Abteilungen hervorgehen<sup>8)</sup>.

In der Schweiz werden viele dieser schwerst kranken Kinder zu Hause betreut. Dies hat auf der einen Seite etwas mit dem Selbstverständnis der Familien zu tun und wird auf der anderen Seite durch ein gut ausgebautes Netz pädiatrisch ausgerichteter spitalexterner Pflegedienste (Spitex oder Kispex) unterstützt. Die Schweiz hat diesbezüglich gegenüber Deutschland eine besondere Stärke. Ohne dieses Angebot wäre eine Betreuung zu Hause bei vielen Kindern nicht möglich. Gleichzeitig wird eine enge Zusammenarbeit mit dem Kinderarzt und dem spezialisierten Zentrum von diesen Pflegefachpersonen

gepflegt. Für stationäre Aufenthalte, auch zur Entlastung der Familie, sind bisher nur die für die Kinder meistens bekannten Abteilungen der Kinderkliniken vorhanden.

## Häufige Symptome und Behandlungsmöglichkeiten

Je nach Grunderkrankung unterscheiden sich die Symptome in der letzten Lebensphase. Voraussetzung für eine optimale Symptomkontrolle ist auch bei einer palliativen Behandlung eine gezielte und angemessene Diagnostik. Insbesondere bei Kindern mit Krebskrankheiten, HIV, zystischer Fibrose und schwersten Behinderungen stehen *Schmerzen* im Vordergrund der Beschwerden. Schmerzen müssen konsequent und vorausschauend, meistens mit Opioiden, v.a. Morphin (gemäss WHO-Stufe 3)<sup>9)</sup>, behandelt werden. Wichtig ist eine regelmässige Aufklärung der Eltern über den Einsatz starker Schmerzmedikamente, deren Nutzen und Nebenwirkungen. Häufig äussern Eltern Ängste vor dem Einsatz von Morphin, da dies nach wie vor mit Vorstellungen wie «Morphin, dann geht es zu Ende», «Von Morphin wird mein Kind abhängig», «Dann gibt es nichts mehr, wenn die Schmerzen noch schlimmer werden» usw. verbunden ist. Bei den meisten Kindern ist eine befriedigende Schmerzbehandlung möglich, wenn sie von Anfang an konsequent durchgeführt wird. Leidet das Kind unter extremen Schmerzen, ist mit dem Einsatz starker Opioide eine Sedation nicht zu vermeiden. Viele Kinder können sich dazu, wenn sie angemessen aufgeklärt wurden, äussern und helfen damit den Behandelnden, die für das Kind richtige Entscheidung zu treffen. Bei schwer zu behandelnden Schmerzen empfiehlt sich die Kontaktaufnahme mit in diesem Bereich erfahrenen Teams. Schmerzen und andere Symptome und der ärztliche und pflegerische Umgang damit sind nicht nur für das betroffene Kind von hoher Bedeutung, sondern auch für die zurückbleibende Familie. Diese Erinnerungen bleiben im Gedächtnis und können die Trauerbewältigung zusätzlich erschweren.

Andere Symptome und Beschwerden sind Probleme in der *Nahrungs- und Flüssigkeitsaufnahme*, die für das Kind und die Familie von sehr unterschiedlicher Bedeutung sein können und entsprechend individuell in das Behandlungskonzept einfließen müssen. *Übelkeit und Erbrechen* können als Krankheitsfolge oder Nebenwirkung von Medi-

kamenten auftreten und werden symptomatisch behandelt. *Obstipation* tritt v.a. in Verbindung mit einer verminderten Flüssigkeitsaufnahme und bei Kindern, die Opioide erhalten, auf. Auf die Verhinderung einer z.T. sehr belastenden Obstipation ist zu achten. Die Massnahmen müssen auf das Kind angepasst werden; so bevorzugt ein Kind die orale Einnahme von Medikamenten, ein anderes jedoch die Verabreichung von Klistieren. Vor allem bei Kindern mit HIV kann eine *Diarrhoe* stark beeinträchtigen, sodass z.B. die Behandlung mit Morphin zu erwägen ist.

Bei Kindern mit ZNS-Prozessen, neurodegenerativen Erkrankungen oder ZNS-Beteiligung bei einer Leukämie kann es zu *Krampfanfällen* kommen, auf die mindestens die Eltern vorbereitet sein müssen. Im Bereich des ZNS sind auch Wesensveränderungen des Kindes am Lebensende zu nennen, wobei Angst häufig im Vordergrund steht und sich unterschiedlich äussern kann. Bei ausgeprägten Angstzuständen sollte der Einsatz eines Benzodiazepins erwogen werden. Auch Verwirrheitszustände lassen sich kurz vor dem Tod häufig beobachten.

*Atemprobleme* können je nach Erkrankung auftreten. Sekretprobleme sind häufig ein Grund bei Kindern, die zu schwach sind, Schleim zu schlucken oder auszuspucken. Atemnot führt bei Erwachsenen wie bei Kindern und ihren Angehörigen zu grosser Besorgnis. Niedrig dosierte Morphingaben können erleichternd sein, so auch die Gabe von Sauerstoff, Lagerungshilfen und natürlich die Zufuhr von frischer Luft. Manchmal kann in dieser Situation auch eine vorsichtige Sedierung nötig sein. Kurz vor dem Tod ist das so genannte Todesraseln für die nahestehenden Menschen belastend, ohne dass dies einer spezifischen Behandlung für das Kind bedarf. Für die Eltern, die dieses Phänomen nicht kennen, ist es hilfreich, darüber zu sprechen und Erklärungen zu erhalten.

Dies als kurze Übersicht, ausführlichere Darstellungen finden sich in der breiter werdenden Literatur zu diesem Thema<sup>10)-12)</sup>.

## Betreuungskonzepte und besondere Aspekte des Kindes

Eine palliative Betreuung eines kranken Kindes und seiner Familie sowie des näheren Umfeldes soll in einem interdisziplinären

Team erfolgen. In der minimalen Variante bedeutet dies zumindest die koordinierte Zusammenarbeit eines Arztes und einer Pflegeperson. Insbesondere in komplexen Situationen kann eine Ausweitung des Teams erforderlich sein. Hierzu gehören Fachpersonen aus den Bereichen Psychologie, Sozialarbeit, Physiotherapie, Seelsorge u.a. Es hat sich bewährt, einen so genannten «Key-Worker» zu benennen, der für das gut koordinierte Zusammenspiel der einzelnen Personen sorgt und die Familie von Organisationsaufgaben entlastet (z.B. Telefondienste). Wichtig ist eine bestmögliche Kontinuität der betreuenden Personen.

Unabhängig vom Betreuungsort sollten regelmässige Treffen des Teams, zum Teil mit Eltern und Kind, v.a. Jugendlichen, stattfinden, um sich auszutauschen und Veränderungen, Probleme frühzeitig zu besprechen und Lösungen dafür suchen zu können. Die Eltern sind ein Teil des Teams und müssen entsprechend in die Diskussionen einbezogen werden.

## Betreuung zuhause

In der Schweiz werden ca. 50% aller pädiatrischen Patienten in ihrer Lebensendphase zuhause betreut. Die Betreuung zuhause fordert von der Familie einen grossen Einsatz, weshalb es wichtig ist, von Anfang an ein gutes Betreuungsnetz aufzubauen, das je nach Situation flexibel auf die Bedürfnisse der Familie eingehen kann.

Für die Betreuung zuhause ist es wichtig, dass alle Beteiligten über gute Informationen verfügen. Das heisst im Einzelnen:

- Ärztlicher Bericht über Krankheit, Prognose und aktuelle Behandlung
- Ärztliche Angaben zu Reanimationsmassnahmen
- Behandlungsplan: Verordnungen zu den wichtigsten Symptomen mit Stufenschema, v.a. Schmerzmedikation
- Pflegeplan: Dekubitusbehandlung, Mundpflege, Abführmassnahmen usw. (die Wünsche des Kindes werden berücksichtigt!)
- Notfallplan: Was sollen die Eltern tun, wenn etwas Unvorhergesehenes eintritt?
- Betreuungsteam mit Zuständigkeiten, Erreichbarkeit, Vertretung, Telefonnummern
- Indikation zur Hospitalisation
- Was ist zu tun, wenn das Kind gestorben ist?

### Betreuung in der Klinik

Bei manchen Kindern ist aus verschiedenen Gründen eine Betreuung in der Klinik nötig. Besondere Familienkonstellationen müssen berücksichtigt werden, wie z.B. eine Patchworkfamilie, eine psychische Erkrankung eines Elternteils, eine besondere berufliche Situation eines Elternteils, die statt einer gewünschten Betreuung zuhause einen Spitalaufenthalt nötig werden lassen. Ein temporärer Aufenthalt kann zur Entlastung der Eltern zuhause oder zur Krisenintervention dienen.

Neben der Schmerz- und Symptomkontrolle, die höchste Priorität hat, sollte eine palliative Betreuung ermöglichen, dass das Kind mit möglichst vielen Freiräumen, in einer gewissen Privatsphäre und seinen Bedürfnissen entsprechend seine letzte Tage/Wochen verbringen kann. Meistens bedeutet dies die Nähe der Familie oder anderer nahe stehender Menschen.

### Die Entwicklung des Kindes

Jedes Kind hat in seiner Krankheit immer auch gesunde Anteile, die geachtet und gefördert werden müssen. So ist ein aufrechterhaltender Kindergarten- oder Schulbesuch wichtig und sollte auch mit dem dazu notwendigen Mehraufwand wenn immer möglich gewährleistet werden. Manchmal kann auch ein kurzer Besuch in Kindergarten oder Schule den kleiner gewordenen Lebensradius des Kindes aufwerten.

### Nach dem Tod des Kindes

Einige für die Familie wesentlichen Aspekte seien hier kurz erwähnt. Rituale können den Abschiedsprozess erleichtern. Dafür genügend Zeit zu haben, ist von besonderer Wichtigkeit. Die gesamte Familie soll Zeit haben, bei ihrem verstorbenen Kind zu verweilen, es zu halten, anzuschauen, Fotos zu machen – Erinnerungsstücke zu schaffen –, die auch den Geschwisterkindern später helfen, die Endgültigkeit des Todes zu verstehen. Wenn ein Kind in der Klinik verstorben ist, wünschen manche Familien, es mit nach Hause zu nehmen, um es noch einmal um sich zu haben oder eine Totenwache zu halten. Hierfür sollten alle möglichen und manchmal unmöglich erscheinenden Hilfen zur Verfügung gestellt werden.

Einige Wochen nach dem Tod des Kindes sollte die Familie zu einem Gespräch eingeladen werden, um offene Fragen zu besprechen

oder die Familie einfach erzählen zu lassen. Hierbei sollte auch eingeschätzt werden, ob die Familie, insbesondere auch die Geschwister, einer Unterstützung im Trauerprozess bedürfen und der Wunsch besteht, Kontakte zu vermitteln. Hier kommt auch dem Kinderarzt der Familie eine wichtige Rolle zu<sup>13)</sup>.

Von Eltern wird es sehr geschätzt, wenn nach dem Tod noch ein gewisser Kontakt zum betreuenden Team erhalten bleibt, z.B. in Form eines Kondolenzschreibens, einer Karte zum Geburtstag des Kindes oder kurzen Telefonaten.

### Zusammenfassung

Das Ziel von Palliative Care ist eine bestmögliche Lebensqualität des unheilbar kranken Kindes mit einer limitierten Lebenserwartung. Das Kind steht mit seinen Wünschen und Bedürfnissen im Zentrum der Betreuung. Die Familie ist das natürliche und nächste Umfeld des Kindes und muss entsprechend in die Betreuung des Kindes einbezogen werden. Das heisst auch, dass der Familie die ihr natürlicherweise obliegende Verantwortung für das eigene Leben und dessen Gestaltung nicht abgesprochen wird. Für das Betreuungskonzept bedeutet dies, eine grösstmögliche Selbstbestimmung für das Kind und ganz besonders den Jugendlichen und seine Familie. Das professionelle Team unterstützt und begleitet diesen Prozess.

Für eine bestmögliche Lebensqualität am Lebensende ist eine auf das Individuum sorgfältig abgestimmte Schmerz- und Symptomkontrolle notwendig.

In Zukunft sollte Palliative Care für Kinder auch in der Schweiz mehr Aufmerksamkeit geschenkt werden. Ambulante Pflegedienste zur Betreuung schwerst kranker Kinder zuhause sollten mit flexiblen, finanzierbaren Konzepten möglichst flächendeckend angeboten werden können. Weiterhin sollte für den fachlichen Austausch über pädiatriespezifische Fragen in Palliative Care eine Vernetzung aufgebaut werden. Richtlinien oder zumindest Empfehlungen für die Schmerz- und Symptomkontrolle in diesen oft komplexen Krankheitssituationen könnten ein Teil dieser Aufbauarbeit sein.

### Referenzen

- 1) Winnicott DW. Die menschliche Natur. Klett Cotta, Erstauflage 1988. Aus Vorwort der 2. Auflage 1998 von Auchter T.
- 2) World Health Organization. Cancer pain relief and palliative care. WHO Technical Report Series 1990; No. 804, Geneva.
- 3) Goldman A. ABC of palliative care. Special problems of children. *BJM* 1998; 316: 49–52.
- 4) A guide to the development of children's palliative care services. Update of the Report by The Association for Children with Life-threatening or Terminal Conditions and their Families and The Royal College of Paediatrics and Child Health. 2003.
- 5) Guidelines Schw. Ges. für Neonatologie. Berger TM, Büttiker V, Fauchère J-C et al. Empfehlungen zur Betreuung von Frühgeborenen an der Grenze der Lebensfähigkeit. 2002; [www.neonet.ch](http://www.neonet.ch).
- 6) Cignacco E, Stoffel L, Raio L, Schneider H, Nelle M. Empfehlungen zur Palliativpflege von sterbenden Neugeborenen. *Z Geburtsh Neonatol* 2004; 208: 155–160.
- 7) ACT Orchard House, Orchard Lane, Bristol BS1 5DT. [www.act.org.uk](http://www.act.org.uk).
- 8) Janssen G, Friedland C, Richter U, Leonhardt H, Göbel U. Ambulante palliativmedizinische Versorgung krebskranker Kinder und ihrer Familien. *Klin Pädiatr* 2004; 216: 183–188.
- 9) Zernikow B, Friedrichsdorf S, Wamsler C, Michel E. Schmerztherapie und palliative Versorgung krebskranker Kinder. (Übersetzung der WHO-Richtlinien 1998 «Cancer pain relief and palliative care in children») Vestische Kinderklinik Datteln.
- 10) Goldmann A. Life threatening illnesses and symptom control in children. Aus: *Oxford Textbook of Palliative Medicine*. Ed. Doyle D, Hanks GWC, MacDonald N. Oxford University Press 1999.
- 11) Himmelstein BP, Hilden JM, Boldt AM, Weissman D. Pediatric palliative care. *N Engl J Med* 2004; 350: 1752–62.
- 12) Galloway KS, Yaster M. Pain and symptom control in terminally ill children. *Pediatr Clin North Am* 2000; 47: 711–45.
- 13) Wessel MA. The role of the primary pediatrician when a child dies. *Arch Pediatr Adolesc Med* 1998; 152: 837–8.

### Korrespondenzadresse:

Dr. med. Eva Bergsträsser  
Oberärztin pädiatrische Onkologie/  
Hämatologie  
Universitäts-Kinderklinik  
Steinwiesstr. 75  
8032 Zürich  
Tel. 01 266 71 11  
[eva.bergstraesser@kispi.unizh.ch](mailto:eva.bergstraesser@kispi.unizh.ch)

## Soins palliatifs en pédiatrie

Eva Bergsträsser, Zurich

Traduction: Delphine Renard, Lausanne

### Introduction

Au début de son autobiographie inachevée, le célèbre pédiatre et psychanalyste anglais Donald Woods Winnicott écrit: «Seigneur, fais que je sois entièrement vivant lorsque viendra l'heure de ma mort.»<sup>1)</sup> – C'est ce que l'on peut souhaiter à tout être humain, y compris aux enfants et à leurs familles contraints de traverser cette épreuve.

*«Les soins palliatifs constituent l'ensemble des soins actifs globaux apportés aux patients présentant une maladie active, évolutive, à un stade très avancé, dont le pronostic est réservé, au moment où cette maladie ne répond plus à la thérapie curative et où la lutte contre la douleur et d'autres symptômes et la prise en considération de problèmes psychologiques, sociaux et spirituels sont primordiales.» (WHO 1990)<sup>2)</sup>*

Les soins palliatifs comprennent des aspects aussi bien médicaux qu'infirmiers et d'accompagnement. Il ne s'agit pas d'une discipline médicale particulière, mais d'une attitude envers la vie et l'être humain qui influence tous les domaines de la médecine et ne se limite pas à la seule période de la fin de la vie. En fin de vie et dans le domaine plus étroitement défini de l'accompagnement aux mourants, les soins palliatifs se tiennent du côté de la vie et considèrent la mort comme un processus normal, faisant partie de l'existence humaine, qui ne doit être ni raccourci ni prolongé. Ils visent à soutenir activement le patient, qu'il s'agisse d'un enfant ou d'un adulte, dans tout ce qui est encore vivant et en évolution chez lui. Le but des soins palliatifs est la meilleure qualité de vie possible. Chez l'enfant, la famille joue un rôle tout particulièrement important, dont il faut tenir compte pour une prise en charge individualisée. Il convient également de se souvenir que les membres de la famille survivant à l'enfant seront confrontés à une lourde perte et à la nécessité de poursuivre leur propre vie et de lui trouver un sens.

<sup>1)</sup> Le terme d'enfant inclut aussi les adolescents.

### Quand une prise en charge palliative est-elle indiquée?

Les enfants ayant besoin de soins palliatifs présentent un éventail d'affections très différentes de celles qu'on trouve chez les adultes. Ces affections peuvent se distribuer en quatre sous-groupes<sup>3),4)</sup> qui illustrent bien le fait que les besoins en soins palliatifs peuvent être très variables.

#### Affections potentiellement létales pour lesquelles il existe des traitements curatifs

(ex.: cancer, insuffisance cardiaque, affections hépatiques et rénales)

Le traitement initial peut aboutir à une guérison ou rémission. Par la suite, une progression de la maladie, une récurrence ou des complications liées au traitement lui-même peuvent modifier l'objectif thérapeutique et amener à envisager une prise en charge palliative.

#### Maladies incurables pour lesquelles l'espérance de vie est limitée

(ex.: mucoviscidose, SIDA)

Les traitements modernes ont conduit à une augmentation de l'espérance de vie et, bien que la maladie reste incurable, permettent souvent à l'enfant de bénéficier de longues périodes de vie «normale», c'est-à-dire comparable à celle des enfants du même âge.

#### Maladies évolutives incurables pour lesquelles il n'existe aucun traitement curatif

(ex.: maladies métaboliques, dystrophies musculaires)

Le traitement sera avant tout palliatif et débutera dans les premiers mois, voire plus rarement dans les premières années de vie, et s'étendra sur de longues périodes.

#### Maladies incurables s'accompagnant d'un handicap important persistant durant des années

(ex.: infirmité motrice-cérébrale sévère, séquelles à plusieurs niveaux d'un infarctus cérébral)

Le traitement comportera des aspects de réadaptation. La maladie dure des années, n'est pas évolutive, mais les problèmes et les complications rencontrés sont liés à la gravité du handicap; l'espérance de vie est limitée.

Cette classification montre bien que les histoires de maladie (c'est-à-dire l'évolution des processus pathologiques et le ressenti des malades) peuvent différer énormément d'un enfant à l'autre, ce qui a une influence de manière générale sur la prise en charge, et en particulier au moment où il apparaît qu'on s'approche de la fin de la vie et où les éléments palliatifs jouent un rôle prédominant dans le traitement. Très souvent, cependant, les éléments palliatifs et curatifs sont difficilement dissociables dans la prise en charge.

D'autres distinctions sont possibles. Par exemple, la mort d'un prématuré ou d'un nouveau-né s'accompagne d'une souffrance particulière pour les familles, compte tenu en particulier de la difficulté de définir des limites au traitement, éléments dont il importe de tenir compte dans la prise en charge. Les directives de la Société suisse de néonatalogie et les recommandations d'un groupe de travail de la *Frauen- und Kinderklinik* de l'Inselspital à Berne fournissent des informations précieuses à cet égard<sup>5),6)</sup>.

### Aperçus de la situation en Europe

C'est en Grande-Bretagne que les soins palliatifs ont leurs racines en Europe, et c'est là aussi qu'a été ouverte la première maison de soins palliatifs pour enfants, *Helen House*. À l'heure actuelle, la Grande-Bretagne compte plus de vingt maisons de soins palliatifs pour enfants, de nombreuses structures ambulatoires, et une organisation faîtière de soins palliatifs active au niveau européen, l'ACT (*Association for Children with Life-threatening or Terminal Conditions and their Families*)<sup>7)</sup>.

En Allemagne, il existe actuellement six maisons de soins palliatifs pour enfants, et il est prévu d'en ouvrir de nouvelles. Comme en Angleterre, ces institutions ne sont pas des mouvoirs, mais offrent de courts séjours à des enfants souffrant d'affections chroniques dont le pronostic vital est réservé, avant tout des maladies métaboliques graves et des affections neurologiques. Dans le domaine de

l'oncologie, ce sont avant tout des services ambulatoires qui sont offerts, le plus souvent en lien avec des unités hospitalières d'oncopédiatrie<sup>9)</sup>.

En Suisse, la plupart de ces enfants gravement malades sont soignés à la maison. Cette situation découle d'une part du souhait des familles, d'autre part de l'existence d'un solide réseau de soins pédiatriques à domicile (dénommé *Spitex* ou *Kispex* en Suisse alémanique). Par rapport à l'Allemagne, il s'agit d'une supériorité helvétique sans laquelle de nombreux enfants ne pourraient être pris en charge à domicile; les services à domicile cultivent par ailleurs des liens étroits avec le pédiatre de ville et le centre hospitalier spécialisé. Pour les séjours hospitaliers, par exemple pour permettre aux familles de se reposer, il n'existe par contre pas d'unités spécialisées, les enfants sont reçus dans les unités hospitalières qu'ils connaissent déjà pour la plupart d'entre eux.

### Symptômes courants et possibilités thérapeutiques

Dans la dernière période de la vie, les symptômes peuvent être très différents d'un enfant à l'autre selon l'affection primaire présente. Comme toujours, un traitement optimal nécessite la pose d'un bon diagnostic. Ce sont les *douleurs* qui sont au premier plan des doléances, surtout chez les enfants souffrant de cancer, de SIDA, de mucoviscidose et de handicaps sévères. Elles doivent faire l'objet d'un traitement où l'on respecte les principes d'attention au détail et d'anticipation, le plus souvent à l'aide d'opiacés, avant tout la morphine, conformément au troisième palier de l'OMS<sup>9)</sup>. Il est important d'informer régulièrement les parents de l'utilisation d'antalgiques puissants ainsi que des bénéfices et des effets secondaires de ces derniers. Il n'est pas rare que les parents expriment leur angoisse face à l'emploi de morphine, dont le nom reste associé à l'idée de la mort prochaine, et qui suscite des craintes telles que «mon enfant va devenir drogué», «si on utilise de la morphine maintenant il n'y aura plus rien quand les douleurs empireront», etc.

Chez la plupart des enfants, il est possible de traiter de manière satisfaisante les douleurs, si ce traitement est instauré et évalué de manière adéquate dès le début. Si les douleurs deviennent extrêmes malgré le traitement opiacé, l'on sera conduit à envisager une sédation palliative. Lorsqu'on leur donne des explications appropriées, la plupart des en-

fants sont capables de donner leur avis à ce sujet, guidant ainsi la décision et l'intervention des soignants. Lorsque des douleurs sont difficiles à traiter, il convient de demander conseil aux équipes spécialisées en antalgie. Une prise en charge soigneuse de la douleur et des autres symptômes revêt une importance cruciale non seulement pour l'enfant, mais aussi pour sa famille qui se souviendra d'avoir vu l'enfant souffrir et pour laquelle de tels souvenirs peuvent rendre le processus de deuil plus douloureux encore. D'autres symptômes et doléances sont en lien avec des problèmes d'alimentation et d'hydratation. Là encore, l'importance du problème peut être très différente d'une famille à l'autre et d'un enfant à l'autre et il est nécessaire d'adopter la prise en charge la plus individualisée possible. Les *nausées* et *vomissements* peuvent découler soit de la maladie elle-même, soit des traitements médicamenteux; ils feront l'objet d'un traitement systématique. La *constipation* survient souvent au décours d'un traitement par opiacés et/ou dans un contexte de déshydratation. Il faut veiller à la prévention de ce symptôme qui peut être extrêmement pénible. Les mesures instaurées seront adaptées à la situation de chaque enfant; certains préfèrent prendre des traitements oraux, d'autres les lavements. La diarrhée peut être un autre symptôme aux répercussions pénibles, en particulier chez les enfants atteints de SIDA, et peut conduire à envisager un traitement d'opiacés.

Lors d'atteinte du système nerveux central (primaire, ou secondaire dans le cadre d'une leucémie) et d'affections neurodégénératives, l'enfant peut présenter des *crises d'épilepsie*, un risque dont les parents à tout le moins doivent être informés. En fin de vie, l'enfant peut également présenter des altérations de son caractère, le plus souvent sous forme d'une anxiété qui peut s'exprimer de manière très différente selon les cas. Lorsque l'anxiété est importante, il convient d'évaluer l'indication à un traitement par benzodiazépines. Il n'est pas rare non plus d'observer des états confusionnels peu de temps avant le décès.

Les *problèmes respiratoires* sont présents de manière plus ou moins importante selon l'affection primaire en cause. Les sécrétions bronchiques deviennent rapidement problématiques chez les enfants qui sont trop faibles pour les avaler ou les cracher. Comme pour les adultes, la dyspnée est une gran-

de souffrance pour les enfants et leurs proches. De petites doses de morphine, ainsi qu'un positionnement adéquat et un apport d'oxygène ou tout simplement d'air frais peuvent apporter un grand soulagement. Parfois, une sédation prudente peut être nécessaire pour une courte durée. Peu avant la mort, ce que l'on appelle les râles de l'agonie peuvent constituer une source de détresse pour l'entourage, sans qu'un traitement spécifique ne soit indiqué pour le confort de l'enfant lui-même. Il est utile d'en parler avec les parents qui ne connaissent pas ce phénomène et de leur donner toutes les explications nécessaires.

Nous n'avons donné ici qu'un court aperçu du traitement des symptômes; des données plus détaillées sont fournies par une littérature qui ne cesse de s'élargir à ce sujet<sup>10)-12)</sup>.

### Concept de prise en charge et aspects spécifiquement pédiatriques

La prise en charge d'un enfant gravement malade, de sa famille et de son entourage proche nécessite une approche interdisciplinaire, c'est-à-dire au minimum et dans sa forme la plus restreinte la collaboration concertée d'un médecin et d'un membre du personnel infirmier. Il est souvent nécessaire, en particulier dans les situations complexes, d'élargir l'équipe à des représentants du domaine de la psychologie, du travail social, de la physiothérapie, de l'accompagnement spirituel etc. L'expérience a montré qu'il vaut alors la peine de nommer une personne de référence (*key-worker*) qui assure la coordination du fonctionnement de l'équipe et décharge la famille de tâches organisationnelles telles que les téléphones. Il est essentiel de garantir la meilleure continuité de la prise en charge possible.

Quel que soit le lieu de la prise en charge, des réunions régulières de l'équipe, parfois en présence des parents et de l'enfant, permettront d'échanger toutes les informations utiles, de se tenir au courant des changements, de parler précocement des problèmes qui surviennent et de chercher des solutions ensemble. À ce titre, les parents font partie de l'équipe et doivent être intégrés dans les discussions.

### À la maison

En Suisse, ce sont 50% environ de tous les patients en âge pédiatrique qui sont soignés

à la maison dans la dernière période de leur vie. Les soins à domicile représentent une charge importante pour les familles, raison pour laquelle il est important de mettre sur pied dès le début un réseau de soins solide qui s'adapte ensuite de manière flexible aux besoins de la famille, selon la situation.

Une prise en charge à domicile exige que tous les intervenants disposent d'informations adéquates selon les critères ci-dessous:

- Informations médicales sur le diagnostic, le pronostic et le traitement actuel
- Information médicale quant aux mesures de réanimation
- Plan de traitement: prescriptions pour les symptômes majeurs procédant par paliers, en particulier pour le traitement de la douleur
- Plan de soins: prévention des escarres, soins de bouche, traitement laxatif etc. (prendre en considération les souhaits de l'enfant!)
- Informations en cas d'urgence: que doivent faire les parents s'ils sont confrontés à un événement imprévu?
- Informations sur l'équipe de soins: coordonnées, disponibilités, moyens de les joindre, remplaçant prévu
- Indications à une hospitalisation
- Informations sur ce qu'il faut faire si l'enfant décède

### À l'hôpital

Pour beaucoup d'enfants et pour différentes raisons, une prise en charge hospitalière se révèle nécessaire à un moment ou un autre. Il convient de prendre en considération la constellation familiale existante, par exemple une famille reconstituée, l'existence d'une affection psychique chez l'un des parents, une situation professionnelle particulière, etc., qui feront préconiser un séjour hospitalier même si le souhait est exprimé de soigner l'enfant à la maison. Une prise en charge hospitalière de courte durée peut offrir aux parents un temps de répit ou permettre de résoudre une situation de crise. Outre les objectifs prioritaires de la maîtrise de la douleur et des autres symptômes, une prise en charge palliative doit permettre à l'enfant de jouir du plus grand nombre d'espaces de liberté possible pour passer les derniers jours et semaines de sa vie dans une certaine intimité et de la manière qui répond le mieux à ses besoins, c'est-à-dire le plus souvent en présence de sa famille ou d'autres personnes proches.

### Le développement de l'enfant

Malgré la maladie, chaque enfant conserve des ressources saines dont il faut tenir compte et stimuler l'utilisation. La fréquentation régulière du jardin d'enfants ou de l'école devrait donc être encouragée dans toute la mesure du possible, même au prix d'une dépense d'énergie supplémentaire. Parfois, même une courte visite au jardin d'enfants ou à l'école permet à l'enfant de raviver le cercle qui va se rétrécissant de ses activités et de ses contacts.

### Après la mort de l'enfant

Nous ne mentionnerons ici que quelques-uns des aspects importants pour la famille. Le processus de deuil peut être facilité par certains rituels, et le temps nécessaire à l'accomplissement de ces rituels devrait toujours être ménagé. Il faut que la famille ait le temps de tenir compagnie à l'enfant mort, de le tenir, de le regarder, de faire des photos – de se faire des souvenirs sous toutes les formes –, qui plus tard aideront aussi les frères et sœurs à comprendre le caractère définitif de la mort.

Lorsqu'un enfant décède à l'hôpital, les familles souhaitent souvent l'emmener à la maison pour l'avoir avec eux ou le veiller; toutes les aides possibles (et même celles qui paraissent a priori impossibles) devraient être mises à leur disposition à cet effet.

Quelques semaines après la mort de l'enfant, la famille devrait être invitée à un entretien pour qu'elle puisse poser les questions qui restent ou tout simplement raconter ce qui lui arrive. Cela constitue également l'occasion d'évaluer la nécessité d'un soutien dans le processus de deuil, en particulier pour les frères et sœurs, et le souhait de la famille qu'on lui propose des contacts. Le pédiatre de ville joue ici aussi un rôle important<sup>13)</sup>.

De notre expérience, les parents apprécient beaucoup de rester en lien après le décès de leur enfant avec l'équipe qui s'est occupée de lui, par exemple par un message de condoléances, une carte à l'occasion de l'anniversaire de l'enfant ou de brefs contacts téléphoniques.

### Résumé

L'objectif des soins palliatifs est d'offrir la meilleure qualité de vie possible à l'enfant souffrant d'une maladie incurable dont l'espérance de vie est limitée. C'est l'enfant lui-même, avec ses désirs et ses besoins, qui

est au centre de la prise en charge. Les membres de la famille, qui constituent l'entourage naturel et le plus proche de l'enfant, doivent être intégrés dans les soins, sans toutefois les priver de leur responsabilité de fait envers leur propre existence et la nécessité de la poursuivre. Pour les soignants, cela se traduit concrètement par le principe de laisser la plus grande marge de manœuvre et de décision possible à l'enfant (particulièrement s'il s'agit d'un adolescent) et à sa famille, en accompagnant et soutenant avec professionnalisme ce processus.

Enfin, la qualité de vie la meilleure possible ne peut être obtenue qu'après un traitement optimal et individualisé de la douleur et des autres symptômes.

Il est à souhaiter que l'avenir voie en Suisse aussi une plus grande attention accordée aux besoins des enfants en matière de soins palliatifs. Les services de soins à domicile destinés aux enfants gravement malades devraient offrir des prestations économiquement raisonnables les plus flexibles et les plus étendues possible. Par ailleurs, un réseau d'échanges devrait être créé autour de sujets relevant spécifiquement des soins palliatifs pédiatriques, en partie sous la forme de directives ou tout au moins de recommandations pour le contrôle de la douleur et d'autres symptômes dans ces situations souvent complexes.

### Références

Voir texte allemand.

### Correspondance:

Dr Eva Bergsträsser  
Cheffe de clinique  
d'onco-hématologie pédiatrique  
Universitäts-Kinderklinik  
Steinwiesstr. 75  
8032 Zurich  
Tél. 01 266 7111  
[eva.bergstraesser@kispi.unizh.ch](mailto:eva.bergstraesser@kispi.unizh.ch)

## Développement des soins palliatifs pédiatriques pour les enfants en fin de vie dans le canton de Vaud

1<sup>e</sup> étape: expérience des médecins et des infirmières

E. Masserey, P. Nater, S. Fanconi

Dans le canton de Vaud, 80 enfants décèdent en moyenne chaque année<sup>1</sup>, dont environ 30 entrent dans les critères d'inclusion pour les soins palliatifs<sup>2</sup>. En l'absence de principes et de procédures établies de suivi, d'organisation spécifique dans les unités de pédiatrie générale et de cursus de formation, les modalités de prise en charge ne sont pas homogènes ou peu systématisées. Les différentes structures concernées (hospitalières puis soins à domicile) doivent assurer une continuité de compétence et une cohérence dans les soins aux enfants et aux familles. La prise en charge comprend différentes dimensions et différents professionnels dont l'articulation est complexe. Elle englobe tous les traitements médicaux, les soins physiques, le soutien psychologique, social et spirituel<sup>3</sup>.

Brièvement évoquée dans une enquête de 2001 sur l'organisation des soins palliatifs (en général) dans le canton de Vaud<sup>4</sup>, la situation pédiatrique met en évidence le caractère unique de chaque situation, le manque de formation des professionnels médico-infirmiers, le manque de temps pour ces prises en charge, la difficulté dans la transmission de l'information – que ce soit entre professionnels ou vis-à-vis des familles – le manque de coordination entre les différents partenaires.

Un décret du Conseil d'Etat vaudois de mai 2002 instituant un programme cantonal de soins palliatifs prévoit notamment «la mise en place au niveau cantonal d'une antenne de référence pour le domaine spécifique des soins palliatifs pédiatriques, offrant un conseil spécialisé»; il prévoit parallèlement «l'intégration d'un volet pédiatrique dans l'enseignement des soins palliatifs». Avant d'établir des propositions d'organisation et de fonctionnement, un groupe de pilotage rattaché au Département médico-chirurgical pédiatrique du CHUV a souhaité préciser, par un sondage rapide et qualitatif compte tenu du temps et des ressources à

disposition, le constat concernant les pratiques et besoins actuels des médecins et infirmières en pédiatrie.

Cette démarche s'inscrit dans le cadre plus large de pratiques pédiatriques qui se développent actuellement, plus proches des lieux de vie des enfants et de leurs familles, et adaptées à leur quotidien. Ces dernières années, l'hôpital est devenu un lieu de passage de courte durée, justifié essentiellement par les besoins diagnostiques et de stabilisation clinique. De plus en plus souvent et aussi pour des raisons financières, il est considéré que le suivi peut et doit se passer ailleurs, là où l'enfant vit, avec son environnement familial et social, ses valeurs, ses besoins personnels, physiques, relationnels, spirituels...<sup>5</sup> Cette démarche correspond pour une part à une exploration de nouvelles frontières pour les professionnels et les organisations concernés.

Un questionnaire a été adressé à 500 médecins (dans les services hospitaliers pédiatriques et par email au Groupement des pédiatres vaudois) et infirmières (hospitalières et dans les soins pédiatriques à domicile, ainsi que dans quelques institutions pour enfants handicapés) portant sur leur propre expérience et sur la façon de pratiquer les soins palliatifs pour les enfants en fin de vie, dans le service où ils travaillaient. Un total de 212 questionnaires a été retourné (participation 42%), dont 167 (79%) venant d'infirmières. Parmi ces dernières, 25 faisaient partie du programme de soins pédiatriques à domicile et les autres pratiquaient en milieu hospitalier. Parmi les médecins, 15 étaient installés en privé.

Seuls 2 médecins et 12 infirmières bénéficiaient d'une formation en soins palliatifs. Une formation longue (correspondant à un certificat, plus de 20 jours) avait été suivie par 2 infirmières. La majorité des professionnels (166, 78%, soit 138 infirmières et 24 médecins, 4 non précisés) avait déjà suivi des

enfants en fin de vie et pour 41 d'entre eux, plus de cinq enfants. Le CHUV est le plus souvent en première ligne dans ces prises en charge et 113 de ces 166 professionnels expérimentés (68%) y travaillaient.

Dans le cadre de l'équipe soignante, des lignes de conduite définies étaient le plus souvent disponibles (87% des questionnaires) mais assez rarement des protocoles de soins (22%) ou des procédures d'organisation (19%).

Dans la prise en charge des symptômes, 56% des médecins et 88% des infirmières utilisaient des échelles d'évaluation de la douleur. Dans leur expérience, 53% et 55% respectivement, considéraient que toutes les situations de fin de vie avaient bénéficié d'une analgésie efficace. Pour les autres symptômes comme les vomissements, les troubles du transit, de la respiration ou de la miction, ou par rapport à l'anxiété, 26% et 23% considéraient que toutes les situations avaient été efficacement prises en charge.

Les mesures d'accompagnement comprenaient pour une large majorité des cas une prise en charge psychologique (94%), un accompagnement spirituel ou un soutien administratif. Les trois mesures associées étaient mentionnées par 49% des répondants. De nombreux partenaires du médecin et de l'infirmière sont mobilisés dans ces prises en charge. Dans l'ordre de fréquence mentionnée: le psychologue ou le psychiatre, le pédiatre traitant pour 45%, le physiothérapeute, l'assistant social, l'infirmière de liaison (une fonction particulière au CHUV rattachée au programme des soins pédiatriques à domicile), puis l'éducatrice en Petite enfance, l'ergothérapeute, l'enseignant, l'infirmière scolaire. Un suivi post-deuil est régulièrement proposé (61% des questionnaires) mais le plus souvent aux parents et à la fratrie, rarement aux personnes proches. La circulation de l'information entre les différents partenaires était considérée comme bonne à très bonne pour 48% des répondants (56% des médecins, 47% des infirmières).

Les médecins et infirmières se sentaient en majorité soutenus par leurs équipes en termes de temps (60%), d'écoute (61%) et d'encadrement professionnel (58%) pendant la prise en charge. Après le décès, ces proportions diminuent d'environ 5%.

Une supervision d'équipe était effectuée lors de ces prises en charge pour plus de la

moitié des médecins et des infirmières. Si l'accès à de la littérature spécialisée était disponible, seul un tiers des professionnels avait accès à une personne de référence pour ces prises en charge.

Qu'ils étaient expérimentés ou non dans les suivis de fin de vie, la grande majorité des professionnels attribuait une grande importance à la formation, au conseil spécialisé, à l'encadrement, aux procédures et protocoles ainsi qu'à la supervision et au debriefing. Peu d'entre eux (14 sur les 212 répondants) disaient n'être pas prêts à suivre de telles situations. Les autres (186) se déclaraient prêts à condition, pour la grande majorité de bénéficier d'une personne ressource, de conseils spécialisés et/ou de formation.

En première analyse, le taux de réponse de 42% au questionnaire, habituel dans ce type d'enquête, limite la précision du tableau, mais les répondants mettent en évidence une expérience certaine et répandue dans les prises en charge d'enfants en fin de vie et un usage diversifié de ressources professionnelles. Les améliorations nécessaires semblent consister pour l'essentiel en approches de références et en personne ressource. Cela permettrait de fédérer les pratiques déjà existantes et d'assurer la cohérence et la continuité dans les prises en charge.

Une analyse plus approfondie sera effectuée d'ici à fin 2004 en association avec une évaluation auprès des parents ayant vécu une prise en charge de ce type pour un enfant en fin de vie. Des propositions concrètes pourront être alors élaborées.

#### Correspondance:

- Patricia Nater, infirmière responsable du programme des soins à domicile pédiatrique et cheffe de projet «Développement des soins palliatifs pédiatriques», Organisme médico-social vaudois, Provence 4, 1014 Lausanne. Tél. 021 623 36 25, [patricia.nater@omsv.vd.ch](mailto:patricia.nater@omsv.vd.ch)
- Prof. Sergio Fanconi, chef du Département médico-chirurgical de pédiatrie du CHUV, 1011 Lausanne, [sergio.fanconi@chuv.hospvd.ch](mailto:sergio.fanconi@chuv.hospvd.ch)
- Dr E. Masserey, Médecin responsable, Organisme médico-social vaudois, Provence 4, 1014 Lausanne, Tél. 021 623 36 33. [eric.masserey@omsv.vd.ch](mailto:eric.masserey@omsv.vd.ch)

#### Références

- 1) Service Cantonal de Recherche en Information Statistiques (SCRIS)
- 2) Critères d'inclusion en soins palliatifs (cf ref. ACT 1997)
 

*Groupe 1:* Pathologies menaçant la vie, pour lesquelles des traitements curatifs existent mais qui peuvent échouer. Les soins palliatifs peuvent être nécessaires pendant les périodes où le pronostic est incertain ou lors d'échec de traitement. Les enfants en rémission ou suivant un traitement curatif satisfaisant ne sont pas inclus. Ex: cancer, malformations d'organes comme le cœur, le foie, les reins.

*Groupe 2:* Pathologies pour lesquelles des traitements de longue durée existent, visant la prolongation de la vie et permettant la participation à des activités normales. Une mort prématurée est toujours possible. Ex : mucoviscidose, dystrophie musculaire.

*Groupe 3:* Maladies évolutives sans traitements curatifs, où les traitements sont exclusivement palliatifs et peuvent se prolonger durant plusieurs années. Ex: lipidoses du système nerveux, mucopolysaccharidose
- 3) Association for Children with Life-threatening or Terminal Conditions and their Families (ACT) and the Royal College of Paediatric and Child Health (RCPCH) guide 1997
- 4) Renard D, Chérif C, Santos-Eggiman B. Organisation des soins palliatifs dans le canton de Vaud. Institut universitaire de médecine sociale et préventive, 2001 (Raisons de santé, 64)
- 5) Himmelstein BP and al. Pediatric palliative care. N Eng J Med 2004; 350:1752-62

## Entwicklung der pädiatrischen Palliativpflege für Kinder kurz vor Lebensende, Kanton Waadt

1. Etappe: Erfahrung der Ärzte und Krankenschwestern  
(Alle Personenbezeichnungen gelten sinngemäss für beide Geschlechter)

Eric Masserey, Patricia Nater, Sergio Fanconi

Übersetzung: SGP-Sekretariat, Freiburg und Ruedi Schlaepfer, La Chaux-de-Fonds

Im Kanton Waadt sterben jedes Jahr durchschnittlich 80 Kinder<sup>1)</sup>, davon erfüllen rund 30 die Kriterien für einen Einbezug in die Palliativpflege<sup>2)</sup>. Da einheitliche Prinzipien und Prozedere hinsichtlich Betreuung, eine spezifische Organisation in den Abteilungen für allgemeine Pädiatrie und ein entsprechender Ausbildungsgang fehlen, sind die Betreuungsmodalitäten weder einheitlich noch systematisch festgelegt. Die betroffenen Strukturen (Spital und spitalexterne Krankenpflege (Spitex)) müssen bei der Betreuung der Kinder und deren Familien fachliche Kontinuität und Kohärenz gewährleisten; eine Betreuung, welche viele Aspekte und Fachleute umfasst, deren Koordination komplex ist und die alle medizinischen Behandlungen einschliesst, die körperliche Pflege, die psychologische, soziale und geistige Unterstützung<sup>3)</sup>.

In einer im Kanton Waadt im Jahr 2001 durchgeführten Umfrage<sup>4)</sup> über die Organisation der (allgemeinen) Palliativpflege wird kurz erwähnt, dass sich die pädiatrischen Verhältnisse durch die Einzigartigkeit jeder Situation, durch Ausbildungsmangel der Ärzte/Krankenpfleger, durch Zeitmangel bei der Betreuung, durch Schwierigkeiten bei der Informationsübermittlung – sei es zwischen Fachleuten oder gegenüber den Angehörigen – sowie durch einen Koordinationsmangel zwischen den diversen Partnern auszeichnen. Ein Dekret des waadtländischen Staatsrates vom Mai 2002, mit dem Ziel ein kantonales Programm für Palliativpflege einzuführen, sieht insbesondere vor, dass «auf kantonaler Ebene eine Referenzstelle für den spezifischen Bereich der pädiatrischen Palliativpflege geschaffen wird, welche fachliche Beratung anbietet»; parallel wird vorgesehen, «dem Unterricht im Bereich Palliativpflege einen pädiatrischen Teil einzugliedern».

Vor der Ausarbeitung von Vorschlägen bezüglich Organisation und Ablauf hat eine Pi-

lotgruppe der medizinisch-chirurgischen Kinderklinik des CHUV den Wunsch geäussert, durch eine, in Anbetracht der knappen Zeit und Mittel rasche Umfrage die aktuellen Bedürfnisse und Praktiken der Ärzte und Krankenschwestern im pädiatrischen Bereich genauer darzulegen.

Dieser Vorstoss entspricht den aktuellen Tendenzen der Pädiatrie, die Behandlungen dem Alltag der Familien und der Kinder besser anzupassen und sie näher an ihrem Wohnort anzubieten. In den letzten Jahren wurde das Spital immer mehr zum kurzfristigen Durchgangsort, notwendig vor allem aus Gründen der Diagnostik und zur klinischen Stabilisierung. Immer öfter wird, auch aus finanziellen Gründen, entschieden, dass die Weiterbehandlung dort stattfinden kann und muss, wo das Kind lebt, in seinem familiären und sozialen Umfeld, dort, wo seine Werte, seine persönlichen, physischen zwischenmenschlichen und geistigen Bedürfnisse berücksichtigt werden können<sup>5)</sup>. Diese Entwicklung konfrontiert Fachleute und betroffene Organisationen mit ganz neuen Herausforderungen.

Es wurde an 500 Ärzte (in Kinderspitälern und per E-Mail an den «Groupement des pédiatres vaudois») und Krankenschwestern (im Spital und in der pädiatrischen Heimpflege tätig) ein Fragebogen verschickt, mit Fragen über persönliche Erfahrungen in ihrem beruflichen Umfeld und über ihr Vorgehen in der palliativen Behandlung bei Kindern kurz vor Lebensende. Insgesamt 212 Fragebogen wurden zurückgeschickt (Teilnahme 42%), davon 167 (79%) von Krankenschwestern. 25 dieser Krankenschwestern waren in der pädiatrischen Heimpflege tätig, die anderen im Spitalbereich. Von den Ärzten hatten 15 eine Privatpraxis.

Einzig 2 Ärzte und 12 Krankenschwestern hatten eine Ausbildung in Palliativpflege ab-

solviert. 2 Krankenschwestern hatten eine längere Ausbildung absolviert (entsprechend einem Zertifikat, mehr als 20 Tage). Die Mehrheit der Fachleute (166, 78%, d.h. 138 Krankenschwestern und 24 Ärzte, 4 ohne Angabe) hatten bereits Kinder kurz vor Lebensende betreut, davon 41 mehr als fünf Kinder. Das CHUV steht hinsichtlich dieser Betreuung fast immer an erster Stelle und 113 dieser 166 erfahrenen Fachleute (68%) waren dort tätig.

Innerhalb der Pflegeequipe waren meistens Verhaltensrichtlinien festgelegt (87% der Fragebögen) aber eher selten Behandlungsprotokolle (22%) oder Organisationsverfahren (19%).

Für die Beurteilung der Symptome benutzten 56% der Ärzte und 88% der Krankenschwestern Schmerzbewertungsskalen. 53% bzw. 55% bestätigten, dass nach ihrer Erfahrung in jeder Situation kurz vor Lebensende effiziente Schmerzmittel eingesetzt wurden. Bei den anderen Symptomen wie Erbrechen, Verdauungs-, Atem- oder Miktionsstörungen oder Angstzuständen, betrachteten 26% und 23%, dass die Situationen gut gemeistert wurden.

Die Begleitmassnahmen beinhalteten in den meisten Fällen eine psychologische Unterstützung (94%), eine geistige Begleitung oder eine administrative Hilfe. In 49% der Antworten waren alle drei Massnahmen erwähnt. Bei diesen Betreuungen werden zahlreiche Partner des Arztes und der Krankenschwester mobilisiert. Nach Häufigkeit geordnet werden erwähnt: der Psychologe oder der Psychiater, der behandelnde Pädiater bei 45%, der Physiotherapeut, der Sozialarbeiter, die «infirmière de liaison» (eine Sonderfunktion im CHUV im Zusammenhang mit dem Kinder-Spitexprogramm), dann die Kleinkindererzieherin, die Ergotherapeutin, der Lehrer, die Schulkrankenschwester. Regelmässig wird eine Betreuung nach dem Tode angeboten (61% der Fragebogen), meistens den Eltern und Geschwistern, hingegen eher selten weiteren nahe stehenden Personen.

Der Informationsfluss zwischen den diversen Partnern wurde 48% der Antwortenden als gut bis sehr gut empfunden (56% der Ärzte, 47% der Krankenschwestern).

Während der Betreuung fühlten sich die Ärzte und Krankenschwestern von ihrer Equipe gut unterstützt, vor allem hinsichtlich Zeitbedarf (60%), Zuwendung (61%) und beruf-

licher Unterstützung (58%). Nach dem Todesfall vermindern sich diese Zahlen um ca. 5%.

Bei mehr als der Hälfte dieser Ärzte und Krankenschwestern wurde während der Erfüllung dieser Aufgaben eine Gruppen-Supervision durchgeführt. Der Zugang zu Fachliteratur war stets gewährleistet, aber nur ein Drittel dieser Fachleute hatte bei Übernahme der Fälle Zugang zu einer Referenzperson.

Unabhängig davon, ob sie Erfahrung in der Betreuung vor Lebensende hatten oder nicht, schrieben die meisten der Fachleute der Ausbildung, der Fachberatung, der Begleitung, den Richtlinien und Protokollen sowie der Supervision und dem debriefing eine grosse Bedeutung zu. Nur wenige unter ihnen (14 von 212 Antworten) fühlten sich nicht in der Lage, solche Fälle zu betreuen. Die anderen (186) erklärten sich dazu bereit, die meisten jedoch nur sofern sie auf eine unterstützende Person, fachliche Ratschläge und/oder eine Ausbildung zurückgreifen können.

Auf den ersten Blick wird die Genauigkeit der Analyse durch die, bei dieser Art Umfrage übliche Rückantwortquote von 42%, eingeschränkt, aber die Antworten lassen eine sichere und umfangreiche Erfahrung in der Betreuung von Kindern kurz vor Lebensende sowie einen vielseitigen Gebrauch von professionellen Hilfsmitteln erkennen. Es scheint, dass vor allem bei der Verfügbarkeit von Referenzen und Unterstützungspersonen Verbesserungen notwendig sind. Dies würde es ermöglichen, bereits existierende Vorgehen zu vereinheitlichen sowie Kohärenz und Kontinuität in den Betreuungen zu gewährleisten.

Eine erweiterte Analyse wird bis Ende 2004 durchgeführt, zusammen mit einer Auswertung durch Eltern, die eine solche Betreuung für ein Kind kurz vor Lebensende bereits miterlebt haben. Es wird dann möglich sein, konkrete Vorschläge auszuarbeiten.

#### Korrespondenzadresse:

- Patricia Nater, verantwortliche Krankenschwester des Programmes für pädiatrische Heimpflege und Leiterin des Projektes «Entwicklung der pädiatrischen Palliativpflege», Organisme médico-social vaudois, Provence 4, 1014 Lausanne. Tel. 021 623 36 25, [patricia.nater@omsv.vd.ch](mailto:patricia.nater@omsv.vd.ch)
- Prof. Sergio Fanconi, Vorsteher des Département médico-chirurgical de pédi-

trie du CHUV, 1011 Lausanne, [sergio.fanconi@chuv.hospvd.ch](mailto:sergio.fanconi@chuv.hospvd.ch)

- Dr. E. Masserey, verantwortlicher Arzt, Organisme médico-social vaudois, Provence 4, 1014 Lausanne. Tel. 021 623 36 33. [eric.masserey@omsv.vd.ch](mailto:eric.masserey@omsv.vd.ch)

#### Referenzen

- 1) Service Cantonal de Recherche en Information Statistiques (SCRIS)
- 2) Kriterien für einen Einbezug in die Palliativpflege (siehe Ref. ACT 1997)
 

*Gruppe 1:* lebensbedrohliche Pathologien, für welche Heilmethoden existieren aber ohne Erfolg bleiben können. Die Palliativbehandlungen können notwendig sein, solange die Prognose unsicher ist oder bei erfolglosen Behandlungen. Die Kinder die in Remission sind oder sich einer erfolgreichen Behandlung unterziehen, sind nicht inbegriffen. Beispiel: Krebs, Missbildungen von Organen wie das Herz, die Leber, die Nieren.

*Gruppe 2:* Pathologien für welche langzeitige Behandlungen existieren, mit dem Ziel, das Leben zu verlängern und normale Tätigkeiten zu ermöglichen. Ein frühzeitiger Tod ist immer möglich. Beispiel: Mukoviszidose, Muskeldystrophie.

*Gruppe 3:* Fortschreitende Krankheiten ohne Heilbehandlungen, wo die Behandlungen rein palliativer Natur sind und mehrere Jahre dauern können. Beispiel: Lipidose des Nervensystems, Mucopolysaccharidose.
- 3) Association for Children with Life-threatening or Terminal Conditions and their Families (ACT) and the Royal College of Paediatric and Child Health (RCPCH) guide 1997
- 4) Renard D, Chéris C, Santos-Eggiman B. Organisation des soins palliatifs dans le canton de Vaud. Institut universitaire de médecine sociale et préventive, 2001 (Raisons de santé, 64)
- 5) Himelstein BP and al. Pediatric palliative care. N Eng J Med 2004; 350: 1752-62

## Neues aus der pädiatrischen Dermatologie

Marc Lacour, Genf

Liebe Kolleginnen und Kollegen

Anlässlich der Vorstellung der Schweizerischen Arbeitsgruppe für Dermatologie in unserer Zeitschrift ist es höchste Zeit, die Fortschritte in dieser Disziplin aufzuzeigen.

Mit mehr als 800 Teilnehmern am letzten Kongress der Europäischen Gesellschaft für Pädiatrische Dermatologie (Barcelona, 2002) und mehr als 1000 am 10. Weltkongress für Pädiatrische Dermatologie in Rom im Sommer dieses Jahres entwickelt sich dieses Fachgebiet weiterhin exponentiell. Diese Entwicklung steht mit der zunehmenden Beanspruchung durch dermatologische Probleme im Zusammenhang, mit denen wir uns in der täglichen Praxis auseinandersetzen müssen. Wie Ihnen bekannt ist, nehmen die atopischen Dermatitis zu, die Kontaktallergien treten immer früher auf und seit dem fast völligen Verschwinden der Masern und Röteln rufen die verschiedenen Hautausschläge beim Kind manchmal übermässige Besorgnis hervor. Die Beanspruchung durch dermatologische Probleme verlangt auch ausgezeichnete Kenntnisse angesichts der raschen Zunahme klinischer, therapeutischer und vor allem genetischer Daten zur Behandlung angeborener Missbildungen der Haut.

Wissenschaftlich gesehen wurden am Kongress in Rom einige neuere Erkenntnisse bestätigt:

- Atopische Dermatitis: Immunologische Studien beschreiben die pathophysiologischen Grundlagen des Leidens immer genauer. In letzter Zeit richtet sich aber das Augenmerk vor allem auf die dank geeigneten Protokollen bessere Erfassung des Einflusses, den das Leiden auf die Patienten, deren Familien und die Gesellschaft hat. Diese Untersuchungen zeigen klar, dass die atopische Dermatitis im täglichen Leben der Patienten ebenso invalidisierend ist wie Asthma oder Diabetes und wegen ihrer zunehmenden Häufigkeit (eines von vier Bébés in nordischen Ländern) als wichtiges Problem

der öffentlichen Gesundheit in Europa erscheint. Die Anwendung und mittel- und langfristige Verträglichkeit der neuen topischen Immunmodulatoren waren ebenfalls Gegenstand zahlreicher Vorträge.

- Kongenitale Dermatosen («Genodermatosen» mehr als 500 bekannte Syndrome): Praktisch alle Formen der Ichthyose (lamellär, bullös, palmoplantar usw.) sind jetzt in genetischer Hinsicht bekannt. Die kürzliche Entdeckung des dem Netherton-Syndrom zugrunde liegenden genetischen Defekts war Gegenstand eines langen Vortrags. Dieses Syndrom, bei dem eine Hautanomalie (ichthyosiforme Erkrankung und Haaranomalie) mit atopischen Erscheinungen (Ekzem, Malabsorption) verbunden ist, ermöglichte einen grossen Schritt vorwärts zum besseren Verständnis des Zusammenhangs zwischen der Haut und den Funktionsstörungen des Immunsystems bei Atopie.
- Bezüglich Angiomen schliesslich scheinen die in unreifen Angiomen proliferierenden Zellen histologisch und offenbar auch biologisch mit den Gefässzellen der Plazenta identisch zu sein. Es sei daran erinnert, dass unreife Angiome mit Abstand die häufigsten Tumoren im Kindesalter sind, glücklicherweise mit spontaner Rückbildung. Es handelt sich um eine interessante Fährte zur Erforschung der proliferativen und zur Rückbildung führenden Faktoren in der Onkogenese.

Als anekdotischen Beitrag stellte ein skandinavisches Team einen Fall von Kwashiorkor als Folge einer ungeeigneten Diät bei atopischer Dermatitis im Säuglingsalter vor. Dieser Fall ist ähnlich wie der am Schweizerischen Kongress für Kinderheilkunde in Basel vorgestellte und ruft in dramatischer Weise in Erinnerung, dass Eltern überall in Europa die atopische Dermatitis mit Kuhmilchallergie in Zusammenhang bringen. Eine Aufklärung über die potenzielle Toxizität der Reis- und Mandelmilch ist weiterhin nötig...

Standespolitisch wurde in Rom eine europäische Arbeitsgruppe geschaffen, um die

Mindestanforderungen für einen anerkannten Titel in pädiatrischer Dermatologie festzulegen. Bei den Mitgliedern dieser Kommission ist der Wille klar ersichtlich, diese Ausbildung sowohl Pädiatern als auch Dermatologen zugänglich zu machen.

Es ist also Zeit festzustellen, dass auch in der Schweiz Bewegung in die Angelegenheit gekommen ist. Eine Arbeitsgruppe «Pädiatrische Dermatologie» wurde kürzlich unter dermatologischer Schirmherrschaft ins Leben gerufen, Letzteres hauptsächlich aus technischen Gründen (vorhandene Strukturen). Diese Gruppe steht Pädiatern selbstverständlich offen und ich lade interessierte Pädiater ein, sich uns anzuschliessen. Die Gruppe bildet ein schweizerisches Netz und kann für klinische Fragestellungen kontaktiert werden. Unter ihren verschiedenen Aktivitäten wird sie sich auch bemühen, Pädiatern Weiterbildungsmöglichkeiten in pädiatrischer Dermatologie vorzustellen.

Zum Abschluss rege ich an, die Öffnung der Europäischen Gesellschaft für Pädiatrische Dermatologie in Bezug auf osteuropäische Länder mitzuverfolgen, indem Sie sich zum nächsten Kongress in Budapest im Mai 2005 anmelden ([www.espd2005.com](http://www.espd2005.com)).

## Nouvelles de dermatologie pédiatrique

Marc Lacour, Genève

Cher(e)s collègues,

A l'occasion de la présentation du groupe de travail suisse de dermatologie dans notre revue, il est grand temps de faire le point sur les progrès de cette discipline.

Avec plus de 800 participants au dernier congrès de l'European Society for Pediatric Dermatology (Barcelona, 2002) et plus de 1000 au 10<sup>e</sup> congrès mondial de dermatologie pédiatrique tenu à Rome cet été, cette discipline continue de se développer de façon exponentielle. Ce développement est à corrélérer avec la demande grandissante de problèmes dermatologiques auxquels nous devons faire face quotidiennement au cabinet. Comme vous le savez, les dermatites atopiques augmentent, les allergies de contact apparaissent de plus en plus tôt et, depuis la quasi-disparition de la rougeole et de la rubéole, les diverses éruptions de l'enfant créent parfois des inquiétudes disproportionnées. Cette demande répond également à un besoin d'excellence en la matière vu l'accumulation rapide de données cliniques, thérapeutiques et surtout génétiques concernant la prise en charge des malformations cutanées congénitales.

Sur un plan scientifique, le congrès de Rome a permis de confirmer certaines avancées récentes:

- dans la dermatite atopique, les études immunologiques continuent de préciser la physiopathologie de la maladie, mais c'est surtout la meilleure détermination, par des protocoles appropriés, de l'impact de la maladie sur l'individu, sur sa famille et sur la société qui retient l'attention ces derniers temps. Ces études montrent clairement que la dermatite atopique est tout aussi invalidante que l'asthme ou le diabète dans le quotidien du patient et que, de part sa fréquence grandissante (1 bébé sur 4 dans les pays nordiques), la dermatite atopique apparaît comme un problème de santé publique majeur au niveau européen. L'utilisation et la tolérance à moyen et long terme des nouveaux immunomodulateurs topiques a aussi fait l'occasion de nombreuses présentations.

- dans le domaine des dermatoses congénitales («génodermatoses», plus de 500 syndromes reconnus), pratiquement toutes les formes d'ichtyoses (lamellaire, bulleuse, palmo-plantaire, etc.) sont maintenant connues sur le plan génétique. La découverte récente du déficit génétique à la base du syndrome de Netherton a fait l'objet d'une longue présentation. Ce syndrome associant une anomalie cutanée (atteinte ichtyosiforme et anomalie pileaire) à des manifestations atopiques (eczéma, malabsorption), un grand pas en avant a été réalisé pour mieux comprendre les liens entre la peau et les dysfonctions immunitaires atopiques.
- enfin, dans le domaine des angiomes, il apparaît que les cellules qui prolifèrent dans les angiomes immatures sont histologiquement et, semble-t-il biologiquement, identiques aux cellules vasculaires du placenta. Rappelons que l'angiome immature représente la tumeur, heureusement spontanément résolutive, de loin la plus fréquente chez l'enfant et qu'il s'agit là d'une piste intéressante dans la recherche des facteurs prolifératifs et résolutifs impliqués dans la tumorigenèse.

Sur un plan anecdotique, un cas de Kwashiorkor sur régime intempestif dans un cas de dermatite atopique du nourrisson a été présenté par une équipe nordique. Ce cas, similaire au cas présenté au congrès suisse de pédiatrie de Bâle, rappelle de façon dramatique que, partout en Europe, des parents associent la dermatite atopique à l'allergie au lait de vache. L'information sur la potentielle toxicité des laits de riz et d'amandes doit être maintenue...

Sur un plan politique, un groupe de travail au niveau européen a été créé à Rome pour définir les minima de formation requis en vue de l'obtention d'un titre reconnu de dermatologie pédiatrique. Il apparaît clairement, au sein des membres de cette commission, une volonté d'ouvrir cette formation aux pédiatres comme aux dermatologues.

Il est donc temps de montrer que les choses bougent également au niveau suisse. Un groupe de travail en dermatologie pédiatrique a vu le jour récemment sous l'égide de la dermatologie, ce principalement pour des raisons techniques (structures existantes). Ce groupe est évidemment ouvert aux pédiatres et j'encourage les pédiatres intéressés à se joindre à nous. Le groupe forme un réseau suisse qui peut être contacté pour des motifs cliniques et, dans ses diverses activités, il s'attachera à présenter aux pédiatres des possibilités de formation post-gradué en dermatologie pédiatrique.

J'ajoute un dernier mot pour vous suggérer de suivre l'ouverture de la société européenne de dermatologie pédiatrique vers les pays «de l'Est» en vous inscrivant à son prochain congrès à Budapest en mai 2005 ([www.espd2005.com](http://www.espd2005.com)).

## Appunti a margine del X congresso mondiale di dermatologia pediatrica, Roma 7-10 luglio 2004

Valdo Pezzoli, Lugano

La dermatologia pediatrica rappresenta un interessante punto di contatto tra due specialità che operano con modalità diverse e presentano differenti accenti. Da questa convergenza nascono punti di vista interessanti per l'attività clinica in entrambe le discipline.

L'interesse per le implicazioni psicologiche e sociali delle malattie, tipicamente un approccio pediatrico, caratterizza sempre di più la presa a carico di disturbi cronici, come la dermatite atopica, o con conseguenze estetiche, come per esempio gli emangiomi e i nevi congenitali. La dermatologia dell'età evolutiva sta diventando una disciplina sensibile alle conseguenze psicologiche, familiari e sociali delle affezioni della pelle. Questa è anche l'impressione derivata dalla scelta dei temi del congresso mondiale di dermatologia pediatrica che si è tenuto a Roma dal 7 al 10 luglio scorsi.

Quali esempi possono essere menzionate due relazioni significative. Rita Garcia Diaz<sup>1)</sup>, dimostrando che le risposte immunoregolatrici dell'asse ipotalamico-ipofisario sono ridotte nei pazienti con dermatite atopica, propone di considerare i meccanismi comportamentali che permettono di reagire allo stress come fattori protettivi contro le esacerbazioni dell'infiammazione, e quindi come un complemento al trattamento classico. Caroline Koblenzer<sup>2)</sup> ha discusso l'impatto emotivo delle malattie cutanee gravi su madre e bambino e sulla qualità della loro relazione.

Per i pediatri e i dermatologi motivati a una presa a carico globale del paziente cronico, la ricerca sui profili comportamentali e relazionali del bambino e delle sue persone di riferimento offre un complemento essenziale al trattamento medicamentoso.

<sup>1)</sup> Rita Garcia Diaz, Psychosocial aspects of atopic dermatitis.

<sup>2)</sup> Caroline S. Koblenzer, The psychiatric and psychophysiological aspects of psychocutaneous disease: atopic dermatitis as paradigm.