

**Was gibt es Neues?**

**Epidemiologie lebensbedrohlicher  
Erkrankungen**

**Prof. Dr. B. Zernikow**

Lehrstuhl für Kinderschmerztherapie und Pädiatrische Palliativmedizin –  
Universität Witten/Herdecke

# Gruppe 1 – Lebensbedrohliche Erkrankungen...

- ... für die eine kurative Therapie verfügbar ist, welche jedoch auch versagen kann. Die Palliativversorgung kann parallel zu einer kurativ ausgerichteten Therapie und/oder bei Therapieversagen erforderlich sein.
  - Krebs, irreversibles Organversagen, Frühgeburtlichkeit

## Gruppe 2 – Erkrankungen, die sicher frühzeitig zum Tode führen

- **Lange Phasen intensiver Therapien haben eine Lebensverlängerung und eine Teilnahme an normalen Aktivitäten des täglichen Lebens zum Ziel.**
  - **Zystische Fibrose, „gutartiger“ Hirntumor, Muskeldystrophie**

## Gruppe 3 – fortschreitende Erkrankungen ohne heilenden Therapiemöglichkeiten

- Die Therapie erfolgt ausschließlich palliativ. Sie erstreckt sich häufig über viele Jahre.
  - MPS, Adrenoleukodystrophie

## Gruppe 4 - Irreversible, jedoch nicht fortschreitende Erkrankungen...

- ... die regelhaft Komplikationen zeigen und wahrscheinlich zum vorzeitigen Tod führen. Diese Erkrankungen stellen komplexe Anforderungen an die medizinische Versorgung.
  - Schwere Cerebralparese, Mehrfachbehinderung nach Unfall

# Epidemiologie – lebenslimitierender Erkrankungen in Deutschland

- **Alle Kinder in Deutschland**
  - 0-17 Jahre            15,6 Millionen
  
- **Lebenslimitierende Erkrankungen**
  - *Prävalenz*
    - 32/10.000 (0-19 Jahre)            = **ca. 50.000**
  
  - *Mortalität*
    - 1- 3,6/10.000 (0-19 Jahre)            = **1.500 bis 3.500**  
davon 550 an Krebs

Fraser LK, Miller M,  
Hain R, Norman P,  
Aldridge J, McKinney  
PA, Parslow RC

Rising national  
prevalence of life-  
limiting conditions in  
children in England.

Pediatrics  
2012;129(4):e923-9.

# PEDIATRICS®

OFFICIAL JOURNAL OF THE AMERICAN ACADEMY OF PEDIATRICS

## **Rising National Prevalence of Life-Limiting Conditions in Children in England**

Lorna K. Fraser, Michael Miller, Richard Hain, Paul Norman, Jan Aldridge, Patricia A. McKinney and Roger C. Parslow

*Pediatrics*; originally published online March 12, 2012;

DOI: 10.1542/peds.2011-2846

1. NHS - Hospital Episodes Statistics (KH-Aufenthalte)
2. A priori Liste mit 4-stelligen ICD-10 codes
  - Hain Dictionary von ICD-10 codes für Kinder, die palliativ versorgt wurden, ergänzt durch ICD-10 codes von Patienten, die im Martin House Children's Hospice zwischen 1987 und 2010 versorgt wurden

### **Dann wurde gefragt**

1. Sind die meisten Patienten mit dem ICD10 code lebensbedrohlich oder lebenslimitierend erkrankt?
2. Bedeuten die meisten Sub-Diagnosen der ICD10 codes eine Lebensbedrohung / Lebenlimitierung ?

### **Dann wurden ergänzt**

- Alle kinderonkologischen ICD 10 codes



Fraser LK, Miller M,  
Hain R, Norman P,  
Aldridge J, McKinney  
PA, Parslow RC

Rising national  
prevalence of life-  
limiting conditions in  
children in England.

*Pediatrics*  
2012;129(4):e923-9.

# PEDIATRICS®

OFFICIAL JOURNAL OF THE AMERICAN ACADEMY OF PEDIATRICS

## **Rising National Prevalence of Life-Limiting Conditions in Children in England**

Lorna K. Fraser, Michael Miller, Richard Hain, Paul Norman, Jan Aldridge, Patricia A. McKinney and Roger C. Parslow

*Pediatrics*; originally published online March 12, 2012;

DOI: 10.1542/peds.2011-2846

### **Ergebnis**

- n=777 vierstellige ICD-10 codes
  - Kinderonkologische codes: n=445 (57%)
  - Kongenitale Malformationen und chromosomale Erkrankungen: n= 87 (11%)

### **Zu bedenken**

- *“Cohort identification only required a life-limiting or life-threatening diagnosis to be recorded once within the hospital datasets. This may result in including individuals who have had a life-threatening event but would no longer be considered life-limited.”*

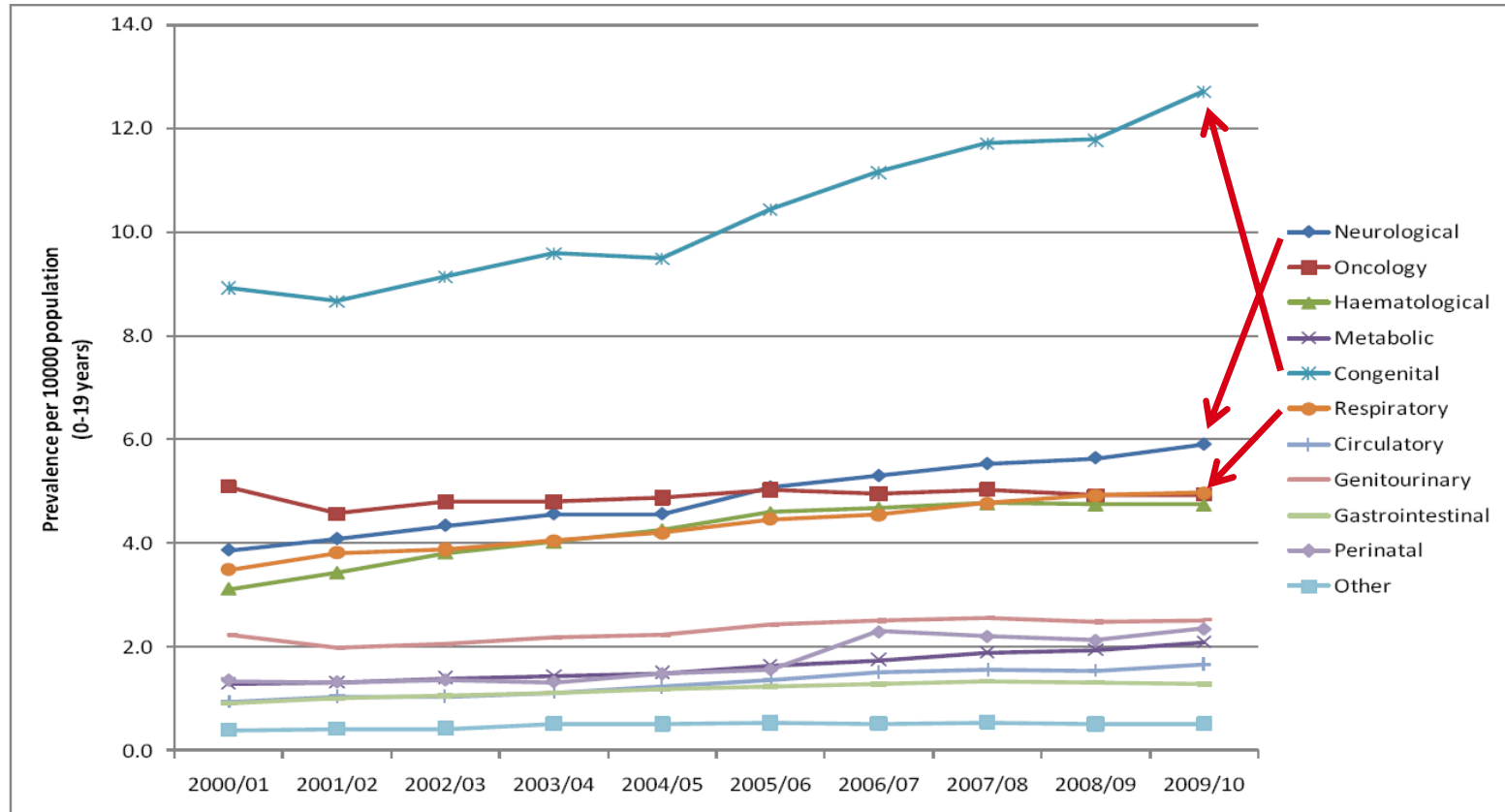
Fraser LK, Miller M,  
Hain R, Norman P,  
Aldridge J, McKinney  
PA, Parslow RC

Rising national  
prevalence of life-  
limiting conditions in  
children in England.

*Pediatrics*  
2012;129(4):e923-9.



# Prävalenz lebenslimitierender Erkrankungen bei Kindern - England 2000-2010



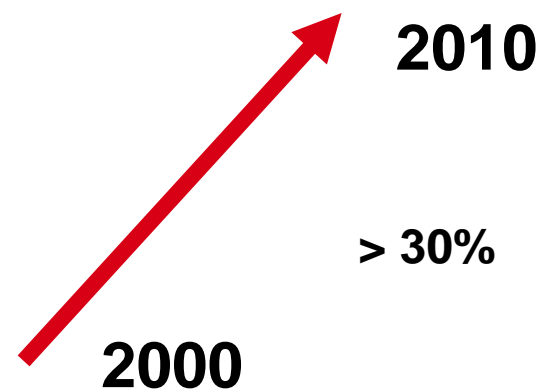
Fraser LK, Miller M, Hain R, Norman P, Aldridge J, McKinney PA, Parslow RC

Rising national prevalence of life-limiting conditions in children in England.

Pediatrics 2012;129(4):e923-9.

# Anstieg lebensbedrohlicher Erkrankungen in den letzten 10 Jahren

- **Altersgruppe 16-19 Jahre**
  - Anstieg um 45%
- **Altersgruppe 11-15 Jahre**
  - Anstieg um 38%
- **Altersgruppe 6-10 Jahre**
  - Anstieg um 32%



- South Asian (48 per 10 000); Schwarze (42.5 per 10 000), Chinesen (31 per 10 000) > Weiße (27.0 per 10 000)
- Je ärmer, desto mehr Kinder mit LBE/LLE

Fraser LK, Miller M,  
Hain R, Norman P,  
Aldridge J, McKinney  
PA, Parslow RC

Rising national  
prevalence of life-  
limiting conditions in  
children in England.

Pediatrics  
2012;129(4):e923-9.

# PEDIATRICS®

OFFICIAL JOURNAL OF THE AMERICAN ACADEMY OF PEDIATRICS

## **Rising National Prevalence of Life-Limiting Conditions in Children in England**

Lorna K. Fraser, Michael Miller, Richard Hain, Paul Norman, Jan Aldridge, Patricia A. McKinney and Roger C. Parslow

*Pediatrics*; originally published online March 12, 2012;

DOI: 10.1542/peds.2011-2846

### ■ **Altersabhängige Prävalenzen 2009-2010**

- > 1 Jahr 126 pro 10.000
- 1-5 Jahre 34 pro 10.000
- 6-10 Jahre 25 pro 10.000
- 11-15 Jahre 24 pro 10.000
- 16-19 Jahre 24 pro 10.000

### ■ **Ca. 25% der Kinder >1 Diagnose**

- **Kongenitale Anomalien (31%)**, Krebs und Hämatologie (24%), Neurologie (12%), Atemwege (9%), genitouretrale Erkrankungen (6%), perinatale Erkrankungen (8%) ...

Fraser LK, Miller M,  
Hain R, Norman P,  
Aldridge J, McKinney  
PA, Parslow RC

Rising national  
prevalence of life-  
limiting conditions in  
children in England.

*Pediatrics*  
2012;129(4):e923-9.

## Feudtner Pediatrics 2001

- Täglich („on any given day“) leben in Deutschland ca. **1250** Kinder und Jugendliche, die in den nächsten 6 Monaten an einer chronischen Erkrankung versterben werden



Feudtner et al.

Deaths attributed to pediatric complex chronic conditions: national trends and implications for supportive care services.

Pediatrics 2001  
Jun;107(6):E99.

# Werden diese Patienten auch häufiger im Krankenhaus aufgenommen?

- Ja!

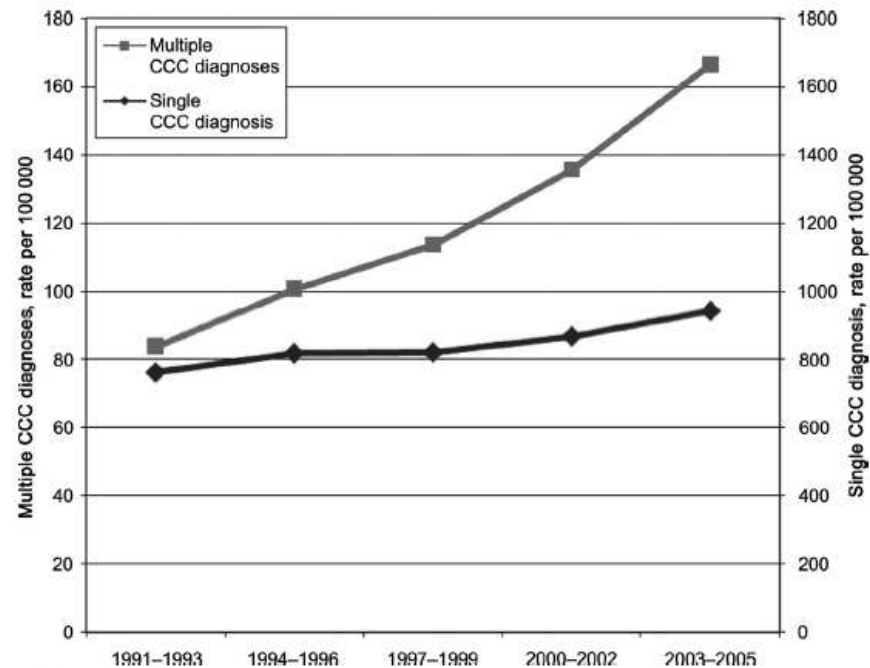


FIGURE 1

Hospitalization rates of children diagnosed with a single CCC and children diagnosed with more than 1 CCC. Hospitalization rates were adjusted for race, ethnicity, gender, insurance status, median income of zip code, and region of the country. The change in hospitalization rate for children with a single CCC diagnosis was 5.59% per year-group ( $P < .05$ ), and the change in hospitalization rate for children with more than 1 CCC diagnoses was 17.6% per year-group ( $P < .001$ ).

Burns et al

Increasing prevalence of medically complex children in US hospitals

Pediatrics  
2010;126:638

**Javis 2016; How many children and young people with life-limiting conditions are clinically unstable? A national data linkage study. Arch Dis Child 2017;102:131-138**

- **Offizielle Datenquellen in Schottland:** Alter: 0-25 Jahre
- **Zeitraum:** 1/4/2009 - 31/3/2014 (5 Jahre)
  
- **Definitionen**
  - **Beginn der Instabilität:**
    - Ungeplante Krankenhauseinweisung von > 48 h Dauer
  
  - **Beginn der Verschlechterung:**
    - Ungeplante Aufnahme auf eine Intensivstation
  
  - **Beginn des Sterbeprozesses**
    - Die letzten 28 Tage vor dem Tod

**Javis 2016; How many children and young people with life-limiting conditions are clinically unstable? A national data linkage study. Arch Dis Child 2017;102:131-138**

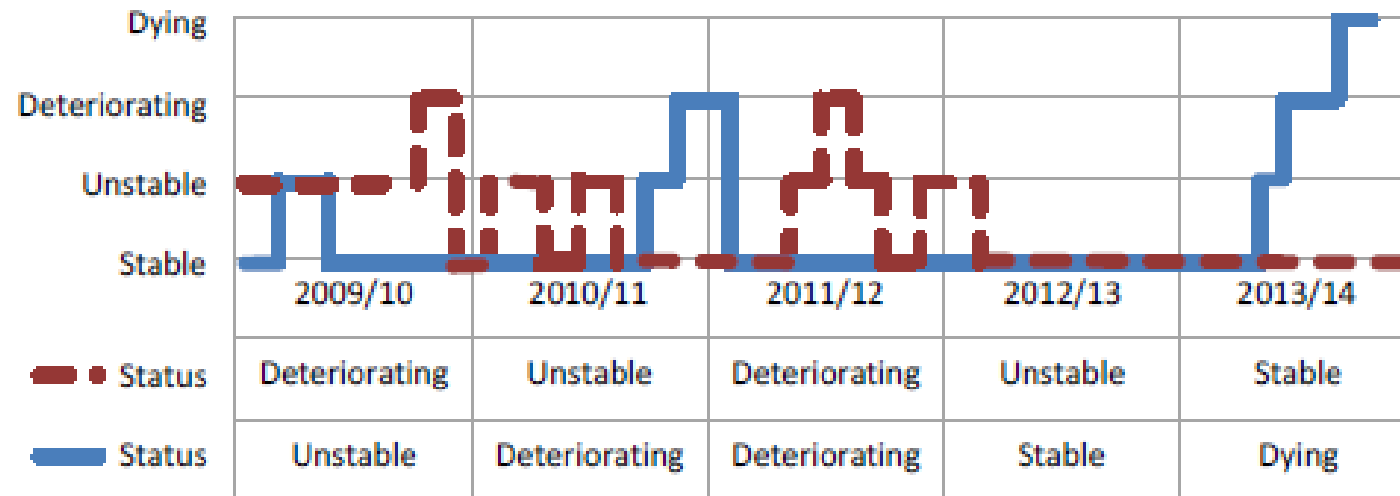


Figure 1: Criteria for transition between stages of condition for children and young people with a life limiting condition in Scotland. The charts at the bottom show two example patient trajectories, with multiple changes in clinical stage, and the most severe clinical stage recorded in each year.

## Javis 2016; How many children and young people with life-limiting conditions are clinically unstable? A national data linkage study. Arch Dis Child 2017;102:131-138

### ■ Kinder mit LTD/LLD: 0-25 Jahre (UK, Schottland)

- Instabil: ca. 27.000 pro Jahr
- Verschlechterung: ca. 3.750 pro Jahr
- Versterben: ca. 2.700 pro Jahr

(wenn die Zahlen auf Deutschland umgerechnet werden)



### ■ Risikofaktoren für Instabilität/Verschlechterung (pro Jahr)

- Lebensalter < 1 Jahr
- Migrationshintergrund
- Sozioökonomischer Status
- Krankheitsgruppe



# Sterbe-Orte: Befragung 49 Eltern in Deutschland

- Krankenhaus: 53%
  - Intensiv: 42%
- Zuhause: 47%
  
- Eltern hätten anderen Ort für das Sterben gewünscht: 29%
  - Zuhause: 0%
  - Krankenhaus: 100%

# Sterbeorte: Ländervergleich

- 11 Länder; Daten von 2008

Land	Zuhause (%)	Hospital (%)
Neuseeland	42	49
Belgien	42	51
Schweden	35	62
Mexiko	32	65
Italien	32	65
USA	30	66
Kanada	24	69
Frankreich	19	75
Tschechoslowakei	17	77
Spanien	15	84
Süd Korea	7	92

Håkanson et al.

Place of death of children with complex chronic conditions: cross-national study of 11 countries.

J Eur J Pediatr 2017  
Jan 9.

# Sterbeorte: Ländervergleich

- 11 Länder; Daten von 2008

Land	Zuhause (%)	Hospital (%)	Neuromuskuläre Erkrankungen (%) Zuhause
Neuseeland	42	49	38
Belgien	42	51	26
Schweden	35	62	37
Mexiko	32	65	48
Italien	32	65	48
USA	30	66	29
Kanada	24	69	33
Frankreich	19	75	26
Tschechoslowakei	17	77	19
Spanien	15	84	23
Süd Korea	7	92	13

Håkanson et al.

Place of death of children with complex chronic conditions: cross-national study of 11 countries.

J Eur J Pediatr 2017  
Jan 9.

# Was sind Risikofaktoren für Kinder, Jugendliche und junge Erwachsene mit Krebs, nicht zuhause zu versterben? (in England)

- Höheres Alter (20-24 Jahre)
- Leukämien und Lymphome
- Co-morbidität
- Niedriger sozioökonomischer Status
- Landesteil



Gao et al

Place of death in children and young people with cancer and implications for end of life care: a population-based study in England, 1993-2014.

BMC Cancer. 2016  
Sep 19;16(1):727

# Welche Kinder, Jugendliche und junge Erwachsene mit Krebs erhalten am Lebensende (extrem) intensive Therapien ? (Kanada)

- Zeitraum 200-2012; Therapiekomplicationen ausgeschlossen
- Definition „*invasive Therapien*“:
  - IV Chemotherapie 14 Tage vor dem Tod
  - Mehr als eine Notfalleinweisung
  - „*extreme invasive Therapie*“: z.B. Beatmung

## Ergebnisse

- 41% erhalten intensive Therapien am Lebensende
- Patienten mit Leukämien 2,5-fach erhöhtes Risiko
- Patienten mit Leukämien oder solche, die nach 2004 gestorben sind, haben eine 2 bis 5-fach erhöhte Wahrscheinlichkeit **extrem** intensive Therapien am Lebensende zu erhalten!

Kassam et al

Predictors of and Trends in High-Intensity End-of-Life Care Among Children With Cancer: A Population-Based Study Using Health Services Data

J Clin Oncol 2017 Jan 10;35(2):236-242

# Effektivität pädiatrischer Palliativversorgung

- Viele Studien sind Selbsteinschätzungen (Frage an die Eltern: „Sind wir gut für Sie?“) und/oder hatten klare „Zielvorgabe“
- **Beispiele**
  - Sheetz et al. *Parents' perceptions of a pediatric palliative program.* Am J Hosp Palliat Care 2013
  - Hays et al. *The Seattle Pediatric Palliative Care Project: effects on family satisfaction and healthrelated quality of life.* J Palliat Med. 2006
  - Groh et al. *Specialized pediatric palliative home care: a prospective evaluation.* J Palliat Med 2013
  - Osenga et al. *A Comparison of Circumstances at the End of Life in a Hospital Setting for Children With Palliative Care Involvement Versus Those Without.* J Pain Symptom Manage 2016
  - Friedrichsdorf et al. *Improved quality of life at end of life related to home-based palliative care in children with cancer.* J Palliat Med 2015

# Effektivität pädiatrischer Palliativversorgung

## ■ Interpretation

- „Cherry Picking“
- Missinterpretationen (Vertauschen von Ursache und Wirkung)
- Fehlende Bonferroni Korrektur
- Nicht für soziale Erwünschtheit korrigiert (Befrager ist Versorger)



## ■ Ergebnisse

- Verbesserte Symptomkontrolle und Lebensqualität der Kinder
- Häufigeres Sterben zuhause
- Mehr DNTR Order
- Gesteigerte Lebensqualität und Stressreduktion bei den Eltern

# PEDIATRICS®

OFFICIAL JOURNAL OF THE AMERICAN ACADEMY OF PEDIATRICS

## **Pediatric Palliative Care and Inpatient Hospital Costs: A Longitudinal Cohort Study**

Andrew G. Smith, Seth Andrews, Susan L. Bratton, Joan Sheetz, Chris Feudtner,  
Wenjun Zhong and Christopher G. Maloney

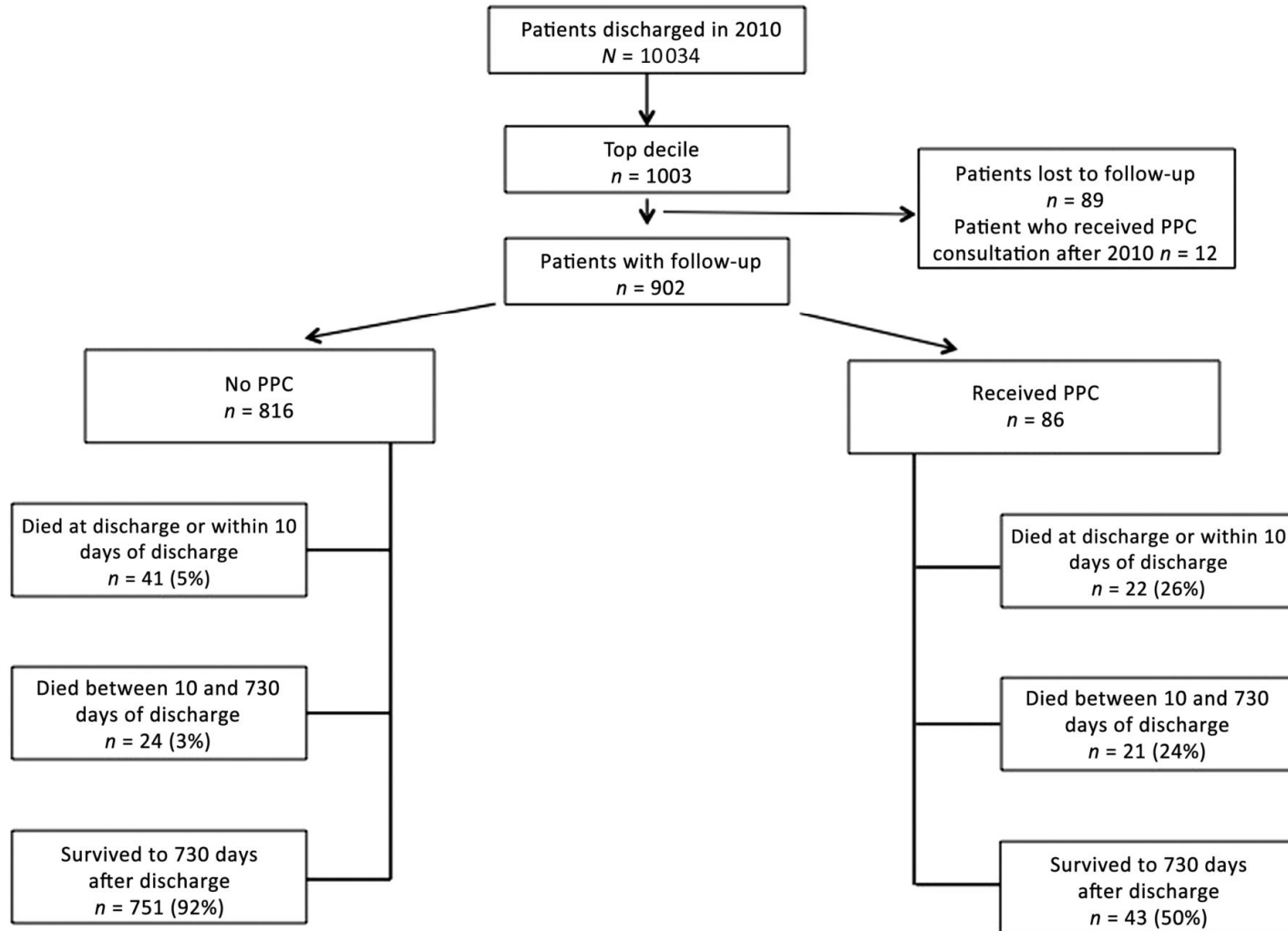
*Pediatrics* 2015;135:694; originally published online March 23, 2015;

DOI: 10.1542/peds.2014-3161





**Consolidated Standards of Reporting Trials diagram of the study population and patients according to survival group.**



Andrew G. Smith et al. *Pediatrics* 2015;135:694-700

# Pediatric Palliative Care and Inpatient Hospital Costs: A Longitudinal Cohort Study

TABLE 1 2010 Patient Demographic Characteristics and Medical Conditions

Variable	No Palliative Care		Palliative Care		P
	N = 816	%	N = 86	%	
Age*					.018
0-29 d	175	21.4	9	10.5	
30 d-23 mo	248	30.4	25	29.1	
3-5 y	107	13.1	20	23.3	
6-12 y	129	15.8	18	20.9	
≥13 y	157	19.2	14	16.3	
Male gender	454	55.6	40	47.5	.67
White race	627	76.8	62	72.8	.196
Insurance					.061
Government	338	41.4	47	54.7	
Private	469	57.5	38	44.2	
None	9	1.1	1	1.2	
Neurologically impaired*	326	40.0	62	72.1	.000
Technology dependent*	368	45.1	67	77.9	.000
>2 CCCs*	235	28.8	55	64.0	.000
PICU admission*	470	57.6	75	87.2	.000
NICU admission*	230	28.2	13	15.1	.005
Invasive ventilatory support*	467	57.2	66	76.7	.000
Noninvasive ventilatory support*	498	61.0	66	77.6	.002
Death*	41	5.0	22	25.6	.000

\*P value < .05.

Smith et al.

Pediatric palliative care and inpatient hospital costs: a longitudinal cohort study.

Pediatrics 2015  
Apr;135(4):694-700.

# Pediatric Palliative Care and Inpatient Hospital Costs: A Longitudinal Cohort Study

## ▪ Krankenhauskosten 2010

- Kinder, die **PC** erhielten, verursachten signifikant **höhere** Kosten (\$138 168 vs \$90 791;  $P = 0.000$ ) und hatten eine **längere** Aufenthaltsdauer (37 vs 26 days;  $P = 0.002$ )

## ▪ Gruppe 1: Kinder, die innerhalb von 10 Tage nach Entlassung verstarben

- Gleiche Gesamtkosten, geringere Tageskosten

## ▪ Gruppe 2: Kinder, die 11 Tage bis 2 Jahre nach Entlassung verstarben

- Halb so oft eingewiesen; geringere Kosten; kürzere Krankenhausaufenthaltsdauer, wenn sie PV erhielten
- Aber verstarben früher (im Mittel nach 140 versus 249 Tagen)

## ▪ Gruppe 3: Überleben mindestens 2 Jahre

- Häufigere Krankenhauseinweisungen, höhere Krankenhauskosten, längere Aufenthaltsdauer, höhere Tageskosten, mehr Einweisungen auf die Intensivstation, wenn sie PV erhielten

Smith et al.

Pediatric palliative care and inpatient hospital costs: a longitudinal cohort study.

Pediatrics 2015  
Apr;135(4):694-700.

# PEDIATRICS®

OFFICIAL JOURNAL OF THE AMERICAN ACADEMY OF PEDIATRICS

## **Pediatric Palliative Care and Inpatient Hospital Costs: A Longitudinal Cohort Study**

Andrew G. Smith, Seth Andrews, Susan L. Bratton, Joan Sheetz, Chris Feudtner, Wenjun Zhong and Christopher G. Maloney

*Pediatrics* 2015;135:694; originally published online March 23, 2015;

DOI: 10.1542/peds.2014-3161

***„Die Krankenhauskosten werden mehr von der Krankheit des Kindes beeinflusst und durch die Nähe des Todes als durch die pädiatrische Palliativversorgung an sich“***

# Differences in Characteristics of Dying Children Who Receive and Do Not Receive Palliative Care

- Retrospektive Studie; vorhandene elektronische Datenbasis aus 40 Kinderkliniken
- Kinder und Jugendliche < 18 Jahre mit „complex chronic conditions“, verstorben > 4 d nach Einweisung zwischen 1.1.2001 und 31.12.2011 (10 Jahre)

## Ergebnisse

- 24 342 Kinder verstorben, n=919 (4%) erhielten PC
- PC-Kinder waren
  - Älter
  - Nicht-Afroamerikaner
  - Häufiger privat versichert
  - Kürzer im Krankenhaus
- Kinder, die PC erhielten, verursachten geringere Tageskosten und waren kürzer im KH

Keele et al.

Differences in characteristics of dying children who receive and do not receive palliative care

Pediatrics 2013

# Differences in Characteristics of Dying Children Who Receive and Do Not Receive Palliative Care

## ▪ Kinder, die PC erhielten

- waren seltener invasiv und häufiger nicht-invasiv beatmet
- erhielten weniger invasive Prozeduren
- wurden seltener mit Sedativa und Analgetika behandelt und auf die Intensivstation verlegt

## ▪ Beurteilung

- Es wurden Äpfel mit Birnen verglichen, so dass die Studie nicht aussagekräftig ist; d.h. die Kinder haben sich **vor** Verordnung der Palliativversorgung unterschieden und nicht unbedingt wegen der Palliativversorgung
- Besser wäre gewesen, eine Matched Pair Analyse zu machen und ähnliche Kinder zu vergleichen mit und ohne PC

Keele et al.

Differences in characteristics of dying children who receive and do not receive palliative care

Pediatrics 2013

# Zusammenfassung

- Prävalenzschätzungen sind nach wie vor schwierig und sollten in Zukunft eher spezifischer erfolgen:
  - Wie viele Neugeborene und Säuglinge würden von PPV im Krankenhaus profitieren?
  - Wie viele Kinder benötigen ambulante Kinderhospizbetreuung?
  - Für wie viele Kinder macht eine stationäre Hospizversorgung Sinn?
  - Wie viele Kinder erfüllen die Kriterien für eine SAPV?
  
- Den Erfolg und die Kosten der PPV zu erfassen, birgt sehr große methodische Herausforderungen