Statusartikel

Ugeskr Læger 2022;184:V02220097

Specialiseret palliativ indsats til børn og unge og deres familier

Camilla Lykke[1, 2], Ola Ekholm[3] & Per Sjøgren[1]

1) Palliativ forskningsenhed, Københavns Universitetshospital – Rigshospitalet, 2) Onkologisk og Palliativ Afdeling, Københavns Universitetshospital – Nordsjællands Hospital, 3) Forskningsafdelingen Sundhed og sygelighed i befolkningen, Statens Institut for Folkesundhed, Syddansk Universitet

Ugeskr Læger 2022;184:V02220097

HOVEDBUDSKABER

- Børnepalliation er et nyt og særskilt område, om end tæt beslægtet med voksenpalliation.
- Børnepalliation kræver et fokus på de forskelle og den heterogenitet, som de forskellige sygdomme/tilstande giver anledning til i forløbene.
- Den palliative indsats til børn kræver et styrket fokus på kliniske interventioner, uddannelse og forskning.

Den palliative indsats har til formål at fremme livskvaliteten hos patienter med livstruende sygdom og deres familier. WHO skelner mellem palliativ indsats til børn og unge og palliativ indsats til voksne [1]. Definitionen vedrørende børn og unge blev i 2015 oversat til dansk (**Figur 1**). The Association for Children's Palliative Care (ACT) og Royal College of Paediatrics and Child Health (RCPCH) har ligeledes defineret den palliative indsats til børn [2] (**Figur 2**). Begge definitioner fremhæver, at indsatsen ikke kun omfatter behandling ved livets afslutning, men inkluderer lindring igennem hele sygdomsforløbet. Indsatsen kan således etableres allerede fra diagnosetidspunktet i kombination med anden sygdomsspecifik behandling. Den palliative indsats målrettes hele familien, således at barnets og familiens liv så vidt muligt ikke begrænses af symptomer og problemer. Indsatsen kan fortsætte efter barnets død med støtte til de efterladte.

Målgruppen for den palliative indsats er børn og unge med livstruende eller livsbegrænsende sygdomme i alderen 0-18 år med svære og komplekse symptomer og problemstillinger uafhængig af diagnose [1]. Populationen af børn og unge med palliative behov er heterogen med hensyn til diagnoser, men numerisk begrænset i forhold til voksenpopulationen med palliative behov. ACT og RCPCH har udarbejdet fire kliniske arketyper af børn og unge med livstruende og livsbegrænsende sygdomme [2, 3], og disse er beskrevet og illustreret i **Figur 3**.

FIGUR 1 WHO's definition af den palliative indsats til børn og unge. Palliativ indsats til børn udgør et særligt felt, som er tæt forbundet med palliativ indsats til voksne. WHO's definition af palliativ indsats, målrettet børn og deres familier, er følgende: Principperne henviser til andre kroniske lidelser hos børn [1].

Palliativ indsats til børn og unge omfatter barnets/den unges fysiske, psykiske, sociale og åndelige behov samt støtte til hele familien.
Den palliative indsats iværksættes på diagnosetidspunktet og fortsætter, uanset om barnet/den unge får behandling med kurativt sigte.
De sundhedsprofessionelle skal evaluere og lindre barnets/den unges fysiske, psykiske og sociale belastninger.
Effektiv palliativ indsats forudsætter en tværfaglig tilgang, som involverer hele familien og ressourcerne i familiens lokalområde.
Den palliative indsats kan ydes på hospitaler og andre institutioner, såvel som i barnets/den unges eget hjem.

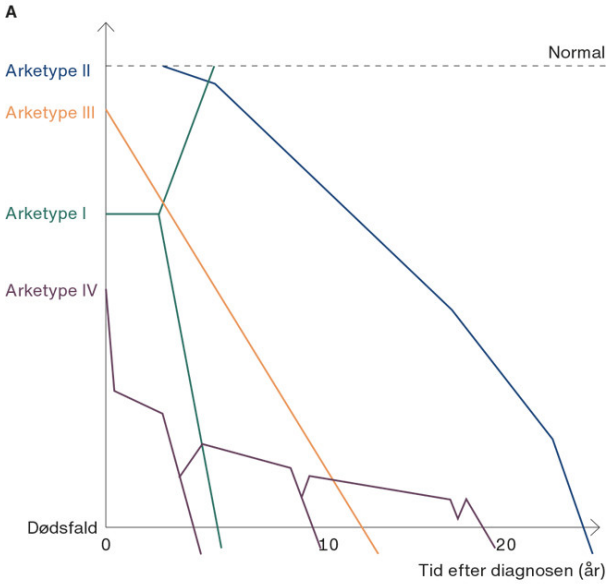
Oversat af REHPA, *Videncenter for Rehabilitering og Palliation*, 2015.

FIGUR 2 The Association for Children's Palliative Care (ACT) og Royal College of Paediatrics and Child Healths (RCPCH) definition af den palliative indsats til børn [2].

An active and total approach to care, from the point of diagnosis or recognition, throughout the child's life, death and beyond. It embraces physical, emotional, social and spiritual elements and focuses on the enhancement of quality of life for the child and support for the family. It includes the management of distressing symptoms, provision of short breaks and care through death and bereavement.

FIGUR 3 A. Grupperinger af de varierende sygdomsforløb for børn og unge ud fra de fire kliniske arketyper for børn og unge med behov for palliativ indsats. Fra [1]. **B.** De fire kliniske arketyper for børn og unge med behov for palliativ indsats.

A



B

Arketype I
Livstruende sygdomme, for hvilke helbredelse er mulig, men hvor der også er risiko for, at behandlingen ikke virker. Palliativ indsats kan være nødvendig i perioder med prognostisk usikkerhed, og når behandlingen svigter. Eksempelvis: Kræft, hæmatologiske sygdomme og irreversibelt organsvigt [2].

Arketype II
Sygdomme, hvor der kan være lange perioder med intensiv eller livsforlængende behandling, men hvor det samtidig er muligt for børnene/de unge at deltage i almindelige aktiviteter. Tidlig død er dog stadigvæk en risiko. Eksempelvis: Cystisk fibrose og muskeldystrofi.

Arketype III
Fremadskridende sygdomme uden helbredende behandlingsmuligheder, og hvor behandlingen derfor udelukkende er palliativ og ofte kan vare i mange år. Eksempelvis: Battens sygdom og mukopolysakkaridose.

Arketype IV
Sygdomme med svære neurologiske handicap, som uforudsigeligt kan forværres, men som sædvanligvis ikke anses for at være fremadskridende. Eksempelvis: Svære multiple handicap og svær cerebral parese.

Oversat af *REHPA, Videncenter for Rehabilitering og Palliation*, 2015.

DEN INTERNATIONALE UDVIKLING AF SPECIALISERET PALLIATIV INDSATS TIL BØRN OG UNGE

Udviklingen af den palliative indsats til voksne efter åbningen af St. Christopher's Hospice i London i 1967 har sandsynligvis haft indflydelse på udviklingen af palliation til børn og unge. Det første børnehospice, Helen House, blev etableret i Oxford, England, i 1982 [4, 5] og havde til formål at levere tværfaglig holistisk behandling og pleje alle børn med livsbegrænsende sygdomme [4, 5]. Nogle af børnene blev indlagt til behandling og pleje ved livets afslutning, men hovedparten blev indlagt til aflastende og behandlingsoptimerende ophold med henblik på at komme hjem igen. Hele familien, også søskende, kunne indlægges sammen med det syge barn og

modtog behandling og støtte efter behov. Helen House er efterfølgende blevet rollemodel for børnehospicer overalt i verden, herunder også i Danmark.

Det første hospitalsbaserede palliative team for børn og unge blev etableret ved Great Ormond Street Hospital, London, i 1986. Udviklingen og organiseringen af den globale indsats varierer dog fortsat meget, og behovet for palliativ indsats til børn og unge på globalt plan er ukendt. En nyere undersøgelse har estimeret, at flere end 21 mio. børn har uopfyldte palliative behov, og at over 8 mio. af disse ville have gavn af en specialiseret indsats [6]. I de senere år er omfanget af den palliative indsats til børn og unge steget globalt, men der ses fortsat store kvantitative og kvalitative forskelle i indsatsen på verdensplan.

MORTALITET BLANDT BØRN OG UNGE I DANMARK

Danmark har en samlet befolkning på ca. 5,8 mio. mennesker, og børn og unge under 18 år repræsenterer ca. 20% af den samlede befolkning [7]. Ifølge Danmarks Statistik døde 322 børn og unge under 19 år i 2020 [8]. Børnedødeligheden er faldet markant i Danmark i de seneste årtier, til dels som udtryk for specialisering og fremskridt inden for diagnostik og behandling, herunder forbedringer i fosterdiagnostik, som har medført flere tidlige aborter. En nyere undersøgelse viser, at børnedødeligheden i Danmark er faldet med 52% i perioden 1994-2014. I samme periode steg den relative andel af dødsfald hos børn på hospital med 17% (fra 76% til 89%), og dødsfald hjemme faldt med ca. 50% (fra 13% til 6%) [9].

Et tidligere studie viser, at en tredjedel af dødsfaldene blandt børn og unge under 19 år i perioden 2012-2014 skete inden for barnets første leveuge, og her var den væsentligste dødsårsag immaturitet eller præmaturitet. Det årlige antal dødsfald lå mellem 330 og 340, hvoraf knap to tredjedele af dødsfaldene skete inden for det første leveår, og efter første leveuge var den hyppigste dødsårsag medfødte misdannelser/kromosomfejl [10]. Et nyt dansk studie viser, at de hyppigste dødsårsager hos børn i alderen 1-17 år i perioden 2006-2016 var neuromuskulære tilstande (18%), solide tumorer (17%) samt medfødte og genetiske tilstande (16%) [11]. Ligeledes viser et andet nyt studie lavere sandsynlighed for hjemmedød hos børn med hæmatologisk kræftsygdom og anden sygdom end kræft [12].

DEN NATIONALE UDVIKLING AF SPECIALISERET PALLIATIV INDSATS TIL BØRN OG UNGE

Den palliative indsats til børn og unge har i Danmark haltet noget efter udviklingen af den palliative indsats til voksne, som startede i 1990'erne. Først fra 2014 ses en øget interesse og opmærksomhed hos både sundhedsprofessionelle og i offentligheden [13, 14]. Åbningen af det første børnehospice, Lukashuset, i 2015 [15] indikerede, at den palliative indsats til børn og unge nu for alvor var sat på dagsordenen. Samtidig igangsatte Region Midtjylland projektet FamilieFokus, som rummer aflastende familieophold, familieforløb i hjemmet og familiekurser, hvor børn og familier kan møde andre i samme situation [16]. Med afsæt i regeringsudspillet »Jo før jo bedre« blev der på finansloven i 2015 afsat midler til at styrke den palliative indsats til børn og unge med livsbegrænsende sygdomme, og på den baggrund blev der etableret fem regionale team i foråret 2016. I regi af Sundhedsstyrelsen er der ligeledes udarbejdet specifikke anbefalinger for palliative indsatser til børn, unge og deres familier [1]. Som det seneste initiativ åbnede et nyt børnehospice på Djursland, Strandbakkehuset, i december 2020.

Den basale palliative indsats til børn og unge ydes af sundhedsprofessionelle på landets børneafdelinger, af praktiserende læger og af hjemmeplejen. Den specialiserede palliative indsats ydes af specialiserede tværfaglige børnepalliative team, enten på hospice eller via udkørende team fra hospitaler [1]. Tal fra Dansk Palliativ Database viser, at i 2020 blev 46 børn tilknyttet og færdigbehandlet fra specialiseret palliativ behandling, hvoraf 98% fik igangsat behandling. I alt havde 43% af disse børn kræft. Den øvrige andel havde anden sygdom end

kræft, herunder neurologisk sygdom (24%), hjertesygdom (7%) og anden sygdom (26%). 44% af børnene døde hjemme [17].

I Danmark er palliativ medicin et fagområde og ikke et medicinsk speciale som f.eks. i Storbritannien, hvor det allerede i 2009 blev anerkendt som et selvstændigt speciale [18]. Internationalt er palliation til børn og unge en del af det palliative speciale eller et subspeciale i pædiatrien. I Danmark eksisterer der fortsat uenighed og regionale forskelle, i forhold til om palliation til børn og unge skal integreres i det palliative felt eller inden for pædiatrien.

EFTERLADTE FORÆLDRE

Ifølge Sundhedsstyrelsen skal efterladte pårørende tilbydes opfølgning efter barnets død [1], da det at miste et barn må betragtes som ekstremt belastende og være forbundet med risiko for at udvikle psykiske lidelser. I en dansk undersøgelse fandt man en signifikant forhøjet risiko for selvmord, bevidst selvskade og psykiatrisk sygdom i det første år efter at have mistet en nærtstående, og hos forældre, som mistede børn, fandt man forhøjet risiko [19]. En tidligere oversigtsartikel med fokus på sammenhængen mellem at miste et barn og efterfølgende helbredsstatus hos forældre viste, at der i ni ud af 17 undersøgelser blev fundet en øget risiko for at udvikle angst og depression [20]. Danske studier viser, at forældre rapporterede udtalt angst og/eller depression under barnets sygdom og død. Tre til fem år efter tabet var angstniveauet faldet markant, hvorimod niveauet af depression forblev uændret højt [21]. Derudover rapporterede forældrene om ringe velbefindende og livskvalitet flere år efter tabet [22]. Disse resultater indikerer behovet for interventioner til at støtte og behandle forældre under deres barns sygdom og i efterforløbet.

DISKUSSION

Størstedelen af danske børn dør på landets hospitaler. Det betyder, at de professionelle har en vigtig rolle i forhold til at identificere de børn og deres familier, der kan have gavn af en palliativ indsats. Det stigende antal døde på hospital kan være udtryk for mere aggressiv og effektiv behandling, som fortsættes i håb om helbredelse eller livsforlængelse. Om overbehandling finder sted, er dog uvist. Den øgede specialisering og fremskridt inden for diagnostik og behandling kan naturligvis være med til at forlænge og redde liv, men konsekvensen for nogen kan være, at de frarøves muligheden for at dø hjemme i rolige og vante omgivelser med de nærmeste omkring sig.

Studier har vist, at sundhedspersonalet kan opleve store udfordringer med at kommunikere med forældrene om deres børns livsbegrænsende sygdom og forestående død [23-26]. Selvom sundhedspersonalet bestræber sig på at kommunikere effektivt med børnene og deres forældre, kan flere barrierer for både forældre og professionelle stå i vejen for selv de bedste intentioner. En dansk undersøgelse viste, at forældre ønsker empatisk, præcis og rettidig information om deres barns livsbegrænsende sygdom og forestående død. Imidlertid oplevede 42% af de adspurgte forældre, at sundhedspersonalet kommunikerede for sent om mulighederne for palliation og nært forestående død, hvilket medførte, at de følte sig frataget muligheden for at sige farvel til deres barn på den måde, de ønskede [27]. Undersøgelsen peger således på, at forældrenes behov for information og støtte ikke var tilstrækkeligt opfyldt, og resultaterne bør øge opmærksomheden på at tilbyde uddannelse og træning for sundhedspersonalet. Ligeledes bør systematisk screening af symptomer og behov, som vi kender det fra palliation til voksne, implementeres som en del af standardbehandlingen, da et nyere studie viser, at børn med en livsbegrænsende diagnose har stor symptombyrde og betydelige problemer ved livets afslutning [28]. Ligeledes viser et andet nyere studie, at børn modtog betydelig intensiv behandling inden for deres sidste levemåned, og barnets underliggende diagnose var stærkt forbundet med behandlingens

intensitet. Børn, der døde af solide tumorer, oplevede signifikant lavere behandlingsintensitet end børn med andre sygdomme end kræft og hæmatologiske kræftformer. Studiet konkluderer, at forskellene mellem børn med solide tumorer og hæmatologisk kræft højst sandsynligt skyldes variationer i sygdomsætiologi, og at dette også kan være tilfældet for ikkemaligne tilstande. Ligeledes konkluderes det, at den manglende variation inden for grupperne af ikkekræftdiagnoser kan tyde på, at bevidstheden om palliativ behandling er højere blandt børneonkologer end inden for andre pædiatriske områder [11].

PERSPEKTIVER

Den palliative indsats til børn og unge er fortsat et forholdsvis nyt område i det danske sundhedsvæsen, på trods af at den øgede politiske og faglige bevågenhed igennem de seneste år har medført flere tilbud til de berørte familier. Den palliative indsats for børn og unge er et område, der er præget af en høj grad af kompleksitet og uforudsigelighed samt mange nye behandlingstiltag, der kan medføre længere og ekstra udfordrende sygdomsforløb. Øget viden om lindrende behandling forudsætter, at forskningen intensiveres i de kommende år. I tidligere studier er det således beskrevet, at forældre, der mister børn, har udækkede behov for behandling, støtte og omsorg både under barnets sygdomsforløb og efter barnets død. Ligeledes bør tværfaglig kompetenceudvikling af personalet være et indsatsområde. Videns- og kompetenceudvikling bør være en kontinuerlig proces for at skabe de bedste rammer og forudsætninger for at kunne lindre den samlede lidelse hos familierne bedst muligt. Mere udbredt samarbejde på tværs af landegrænser og fælles strategier til udvikling af nationale og internationale retningslinjer for at forbedre kvaliteten af indsatsen bør ligeledes være en del af det fremtidige arbejde.

Korrespondance *Camilla Lykke.* E-mail: camilla.charlotte.lykke.01@regionh.dk

Antaget 29. april 2022

Publiceret på ugeskriftet.dk 20. juni 2022

Interessekonflikter ingen. Forfatternes ICMJE-formularer er tilgængelige sammen med artiklen på ugeskriftet.dk

Referencer findes i artiklen publiceret på ugeskriftet.dk

Artikelreference Ugeskr Læger 2022;184:V02220097

SUMMARY

Specialised palliative care for children and adolescents and their families

Camilla Lykke[1, 2], Ola Ekholm[3] & Per Sjøgren[1]

Ugeskr Læger 2022;184:V02220097

This is a review of palliative care for children in Denmark which remains a relatively new area. Studies have shown a high prevalence of symptoms and problems in children with life-limiting diagnoses during the last month of life. Psychological distress also seems to have high impact on their suffering. Bereaved parents had unmet needs for treatment and support both during the child's illness and after the child's death. Increased knowledge of palliative care requires a strengthened focus on clinical interventions, education and research in order to improve treatment and care for the children and their families.

REFERENCER

1. Sundhedsstyrelsen. Anbefalinger for palliative indsatser til børn, unge og deres familier, 2018.

2. The Association for Children's Palliative Care, Royal College of Paediatrics and Child Health. A guide to the development of children's palliative care services. 1 st ed. Bristol, 1997.
3. Mellor C, Hain R. Paediatric palliative care: not so different from adult palliative care? Br J Hosp Med. 2010;71(2):36-9.
4. Burne R. Helen House – a hospice for children. Health Visit. 1982;55(10):544-5.
5. Worswick J. A house called Helen: the development of hospice care for children. 2nd ed. Oxford University Press, 2001.
6. Connor SR, Downing J, Marston J. Estimating the global need for palliative care for children: a cross-sectional analysis. J Pain Symptom Manage. 2017;53(2):171-7.
7. Danmarks Statistik. Børn (alle 0-17-årige) 1. januar efter alle søskende (antal og kombination), kommune, alder, familietype, antal søskende og kombination af søskende - Statistikbanken - data og tal, 2021. https://www.statistikbanken.dk/statbank5a/SelectVarVal/Define.asp?MainTable=BRN06&PLanguage=0&PXSId=0&wsid=cftree (28. jan 2022).
8. Danmarks Statistik. Dødsfald - Danmarks Statistik, 2020. https://www.dst.dk/da/Statistik/emner/borgere/befolkning/doedsfald (28. jan 2022).
9. Lykke C, Ekholm O, Schmiegelow K et al. All-cause mortality rates and home deaths decreased in children with life-limiting diagnoses in Denmark between 1994 and 2014. Acta Paediatr. 2018; 107(10):1781-5.
10. Jarlbæk L. Dødssted og dødsårsager for børn og unge under 19 år i Danmark, 2012-2014. REHPA, Videncenter for Rehabilitering og Palliation, 2017.
11. Wolff S, Christiansen CF, Johnsen SP et al. Disparities in intensity of treatment at end-of-life among children according to the underlying cause of death. Acta Paediatr. 2021;110(5):1673-81.
12. Wolff SL, Christiansen CF, Johnsen SP et al. Inequality in place-of-death among children: a Danish nationwide study. Eur J Pediatr. 2022;181(2):609-17.
13. Jespersen BA, Clausen N, Sjøgren P. Den palliative indsats til børn i Danmark bør styrkes. Ugeskr Læger 2014;176:V03140181.
14. Raunkiær M. Palliativ indsats til familier med børn og unge med livsbegrænsende eller livstruende tilstande – et litteraturstudie. REHPA, Videncenter for Rehabilitering og Palliation, 2015.
15. Sankt Lukas Stiftelsen. Lukashuset respite, symptom relief and hospice for children and young adults, 2016. https://sanktlukas.dk/wp-content/uploads/2020/06/Folder-Lukashuset_M65_juni_2020_UK_02.pdf (28. jan 2022).
16. Tonnesen, M. FamilieFOKUS. Kvalitativ undersøgelse om familier med børn med livsbegrænsende eller livstruende sygdomme, 2019.
17. Hansen MB, Adsersen M, Grønvold M. Dansk Palliativ Database (DPD) Årsrapport 2020, 2020. http://www.dmcgpal.dk/files/aarsrapport_dpd_2020_med_3_reglen23_6_21.pdf (4. mar 2022).
18. Hain R, Heckford E, McCulloch R. Paediatric palliative medicine in the UK: past, present, future. Arch Dis Child. 2012;97(4):381-4.
19. Guldin MB, Ina Siegismund Kjaersgaard M, Fenger-Grøn M et al. Risk of suicide, deliberate self-harm and psychiatric illness after the loss of a close relative: a nationwide cohort study. World Psychiatry. 2017;16(2):193-9.
20. Hendrickson KC. Morbidity, mortality, and parental grief: A review of the literature on the relationship between the death of a child and the subsequent health of parents. Palliat Support Care. 2009;7(1):109-19.
21. Lykke C, Ekholm O, Schmiegelow K et al. Anxiety and depression in bereaved parents after losing a child due to life-limiting diagnoses: a Danish nationwide questionnaire survey. J Pain Symptom Manage. 2019;58(4):596-604.
22. Lykke C, Sjøgren P, Ekholm O. Losing a child due to a life-limiting diagnosis-parental well-being and quality of life: nationwide survey. BMJ Support Palliat Care. 2021 (online 30. dec).
23. McConnell T, Scott D, Porter S. Healthcare staff's experience in providing end-of-life care to children: a mixed-method review. Palliat Med. 2016;30(10):905-19.
24. Nielson D. Discussing death with pediatric patients: implications for nurses. J Pediatr Nurs. 2012;27(5):e59-64.
25. Bernacki RE, Block SD, American College of Physicians High Value Care Task Force. Communication about serious illness care goals: a review and synthesis of best practices. JAMA Intern Med. 2014;174(12):1994-2003.
26. Hancock K, Clayton JM, Parker SM et al. Discrepant perceptions about end-of-life communication: a systematic review. J Pain Symptom Manage. 2007;34(2):190-200.

27. Lykke C, Ekholm O, Schmiegelow K et al. End-of-life communication: a nationwide study of bereaved parents' perceptions. BMJ Support Palliat Care. 2019 (online 11. jul).
28. Lykke C, Ekholm O, Olsen M, Sjøgren P. Paediatric end-of-life care – symptoms and problems: parent assessment. BMJ Support Palliat Care. 2021 (online 11. mar).