

AWMF-Leitlinien-Register Nr. 024/019

Entwicklungsstufe S2k

Frühgeborene an der Grenze der Lebensfähigkeit

Federführende Fachgesellschaft:

Gesellschaft für Neonatologie und Pädiatrische Intensivmedizin

Weitere AWMF-Mitgliedsgesellschaften:

Deutsche Gesellschaft für Gynäkologie und Geburtshilfe

Deutsche Gesellschaft für Kinder- und Jugendmedizin

Deutsche Gesellschaft für Perinatale Medizin

Akademie für Ethik in der Medizin

Andere beteiligte Organisationen:

Deutscher Hebammenverband

Berufsverband Kinderkrankenpflege Deutschland

Bundesverband „Das frühgeborene Kind“

Autoren:

Christoph Bühner (Berlin, GNPI), Ursula Felderhoff-Müser (Essen, GNPI), Ulrich Gembruch (Bonn, DGGG), Kurt Hecher (Hamburg, DGGG), Franz Kainer (Nürnberg, DGGG), Sven Kehl (Erlangen, DGPM), André Kieszun (Mainz, AEM), Angela Kribs (Köln, GNPI), Tanja Krones (Zürich, AEM), Volker Lipp (Göttingen, GNPI), Rolf F. Maier (Marburg, DGKJ/DGPM), Barbara Mitschdörfer (Frankfurt, BVFK), Tatjana Nicin (Hanau, DHV), Claudia Roll (Datteln, GNPI),
Monika Schindler (Mannheim, BeKD)

Inhalt

| | |
|--|----|
| 1. Präambel..... | 2 |
| 2. Rechtlicher Rahmen | 3 |
| 3. Ethische Aspekte | 4 |
| 4. Mortalität und Morbidität bei extrem unreifen Frühgeborenen | 5 |
| 5. Empfehlungen im internationalen Vergleich | 6 |
| 6. Entscheidungsfindung primär lebenserhaltende versus palliative Betreuung..... | 7 |
| 7. Charakterisierung der Grauzone..... | 8 |
| 8. Der Prozess der Entscheidungsfindung..... | 9 |
| 9. Therapiezieländerung im Verlauf..... | 10 |
| 10. Sterbebegleitung..... | 11 |
| 11. Wesentliche Änderungen zur Vorversion | 12 |
| 12. Literatur..... | 12 |
| 13. Autoren..... | 16 |

1. Präambel

Diese Empfehlung betrifft die vor, während und nach der Geburt hinsichtlich sinnvoller kurativer und palliativer Therapieziele bei Frühgeborenen an der Grenze der Lebensfähigkeit zu treffenden Entscheidungen. Sie richtet sich an alle Berufsgruppen, die Schwangere vor und während der Geburt, sowie Frühgeborene und deren Eltern betreuen, beraten und behandeln. Sie kann auch betroffenen Angehörigen als Hilfestellung dienen.

Zugunsten einer besseren Lesbarkeit werden im Text nicht durchgehend gendergerechte Formulierungen verwendet, sämtliche Bezeichnungen gelten für alle Geschlechter.

2. Rechtlicher Rahmen

Bei Entscheidungen über Maßnahmen zu Versorgung und Lebenserhaltung bei extrem früh geborenen Kindern sind dieselben rechtlichen Rahmenbedingungen und ethischen Aspekte zu beachten wie bei allen anderen medizinischen Entscheidungen.

Jedes Kind hat einen Anspruch auf eine Behandlung und Betreuung, die seinen individuellen Bedürfnissen angemessen sind, unabhängig von seinen Lebens- und Überlebensaussichten.¹ Ärztliche Aufgabe ist es, unter Achtung der Würde des Patienten (Grundgesetz Art 1.)² und seiner Grundrechte auf Leben und körperliche Unversehrtheit (Grundgesetz Art. 2 Abs. 2)³ Leben zu erhalten, Gesundheit zu schützen oder wiederherzustellen sowie Leiden zu lindern und Sterbenden bis in den Tod beizustehen. Eine ärztliche Verpflichtung zur Lebenserhaltung besteht nicht unter allen Umständen.⁴

Bei der Behandlung extrem unreif geborener Kinder an der Grenze der Lebensfähigkeit kann durch intensivmedizinische Maßnahmen einem Teil der Kinder kurz- oder langfristig zum Überleben verholfen werden, unter Umständen aber unter Inkaufnahme erheblichen Leidens und lebenslanger körperlicher und geistiger Beeinträchtigungen. Diese einander widerstreitenden Aspekte müssen bei der Entscheidungsfindung bestmöglich abgewogen und ausgehalten werden. Unabhängig von anderen Zielen der medizinischen Behandlung hat jedes Kind ein Recht auf Grundversorgung, Linderung von Leiden und Schmerzen, bestmögliche Pflege und menschliche Zuwendung.⁴

Der Einsatz medizinischer Maßnahmen ist zunächst daran gebunden, dass diese im Hinblick auf das erreichbare Therapieziel medizinisch indiziert sind.⁵ Allein die technische Möglichkeit einer medizinischen Maßnahme begründet keine medizinische Indikation.

Indizierte medizinische Maßnahmen bedürfen darüber hinaus einer Einwilligung des Patienten bzw. im Falle der fehlenden Einwilligungsfähigkeit des Patienten der Einwilligung des Patientenvertreters.⁶ Dies gilt auch für die Festlegung von Therapiezielen und durchzuführenden Maßnahmen bei extrem frühgeborenen Kindern. Die Entscheidung darüber, ob primär der Lebenserhalt oder die bestmögliche Palliation bei gegebener Prognose im Vordergrund steht und welche Maßnahmen dementsprechend durchgeführt oder unterlassen werden sollen, steht nach umfassender ärztlicher Aufklärung und Beratung im Rahmen der ärztlichen Indikation den Sorgeberechtigten, d.h. in der Regel den Eltern des Kindes zu. Die Eltern haben das Recht, einer ärztlich indizierten intensivmedizinischen Behandlung ihres Kindes zuzustimmen oder sie abzulehnen.

Ärztinnen und Ärzte haben weder das Recht noch die Pflicht zu eigenmächtiger Heilbehandlung, auch nicht aufgrund einer Garantenstellung gegenüber dem Kind. Sie dürfen keine Behandlungen durchführen, wenn diese medizinisch nicht oder nicht mehr im Hinblick auf ein definiertes Therapieziel indiziert sind, und sie müssen Schädigungen des Kindes durch medizinisch nicht indizierte Maßnahmen vermeiden. Solche Maßnahmen können von Eltern oder anderen Angehörigen nicht eingefordert werden.⁴ Wenn in Notfallsituationen keine Zeit bleibt, um die Eltern hinzuzuziehen und ihnen eine abgewogene Entscheidung zu ermöglichen, können Ärztinnen und Ärzte ausnahmsweise die zur Stabilisierung erforderlichen Maßnahmen vornehmen, bis mit den Eltern eine Abstimmung über das Therapieziel erfolgt ist.

Während sich der Vertreter eines erwachsenen Patienten an dem erklärten oder mutmaßlichen Willen des Patienten zu orientieren hat, ist bei Frühgeborenen das von den Eltern aufgrund ihres Sorgerechts wahrgenommene Kindeswohl der Maßstab für ihre Entscheidung über die Behandlung ihres Kindes. Hat das Behandlungsteam konkrete Anhaltspunkte dafür, dass die Eltern ausnahmsweise zur Wahrnehmung des Kindeswohls auf Basis der ärztlichen Informationen nicht in der Lage sein sollten, ist es berechtigt und verpflichtet, das Familiengericht zu informieren, damit dies die nötigen Maßnahmen zum Schutze des Kindes treffen kann.^{2,4,7}

3. Ethische Aspekte

Sind lebenserhaltende Behandlungsmaßnahmen nicht (mehr) indiziert, weil sie aussichtslos („futile“, „potentially inappropriate“) sind oder der Sterbeprozess begonnen hat, kommt den Ärzten die Aufgabe zu, dies mit den Eltern einfühlsam, aber eindeutig zu besprechen.^{5,8-11} Zur Leidensminderung beim Kind kommt als weitere Aufgabe die Begleitung der Eltern hinzu, die mit dem Tod ihres Kindes ein Leben lang zurechtkommen müssen. Sterbebegleitung bezieht sich in dieser Situation auf Kind und Eltern.¹²

Die Pflicht zur Fortführung lebenserhaltender Maßnahmen erlischt, wenn sie nicht (mehr) indiziert sind. Trotzdem kann es gerechtfertigt sein, sie eine gewisse Zeit weiterzuführen, wenn die Eltern den bevorstehenden Tod ihres Kindes noch nicht akzeptieren können oder Zeit zum Abschiednehmen benötigen.¹³ Voraussetzung dafür ist in erster Linie, dass das Kind darunter nicht leidet. Eine Verpflichtung zur Sicherstellung der adäquaten ärztlichen Versorgung besteht sowohl für primär lebensverlängernde wie primär palliative Therapieziele.

Bei ungünstiger oder zweifelhafter Prognose lassen sich Aussagen zur Aussichtslosigkeit medizinischer Maßnahmen, zu ihrem Nutzen und Schaden nur unter Einbezug des elterlichen Wertehorizonts treffen, auf dessen Grundlage die Eltern das Wohl des Kindes definieren.¹ Eltern wiederum können ihre Entscheidung über die Zustimmung oder Ablehnung der vorgeschlagenen medizinischen Maßnahmen nur treffen, wenn sie ermessen können, welche Belastungen auf das Kind zukommen könnten und wie die Lebenssituation des Kindes aussähe. Es gehört in dieser Situation zur ärztlichen Aufgabe, sich darüber so genau wie möglich – d.h. in Kenntnis international publizierter Daten sowie lokaler Ergebnisse – zu informieren und die Prognose den Eltern in der gebotenen Anschaulichkeit zu kommunizieren. Vorbereitete Unterlagen („decision aids“),^{14,15} die sowohl für Entscheidungen in der Schwangerschaft als auch in Bezug auf die Behandlung extrem frühgeborener Kinder entwickelt wurden,¹⁶⁻¹⁹ können Eltern helfen, komplexe Zusammenhänge besser zu verstehen. Sie entschärfen jedoch nicht den Entscheidungskonflikt.^{20,21} Letztlich bildet der Dialog zwischen Ärztinnen und Ärzten einerseits und den Eltern andererseits, in dem die Sachkompetenz vornehmlich auf ärztlicher Seite, die Wertekompetenz vornehmlich bei den Eltern angesiedelt ist, das Kernstück einer gemeinsamen, partizipativen Entscheidungsfindung („shared decision making“).²²⁻²⁴

Gemeinsam erarbeitete und getragene Entscheidungen bedeuten, dass den Eltern die Bürde der Verantwortung nicht allein auferlegt wird,²⁵ während von ärztlicher Seite die Notwendigkeit und der Wunsch der Eltern nach Einbeziehung in die Erstellung des Behandlungsplans uneingeschränkt respektiert wird. Dabei ist zu prüfen, in welchem Umfang die Eltern Entscheidungsverantwortung übernehmen möchten oder ob sie diese lieber zumindest partiell an die Ärzte delegieren möchten. Auf entsprechende Signale der Eltern hin („Was würden Sie machen, wenn es Ihr Kind wäre?“) ist den Eltern ein gut begründeter, Evidenz und Erfahrung einbeziehender ärztlicher Behandlungsvorschlag zu machen. Andererseits sollten Ärzte klare und gut fundierte Entscheidungen der Eltern hinsichtlich des Therapieziels als grundsätzlich nach bestem Gewissen abgewogen akzeptieren (auch wenn sie mit ihren eigenen Wertevorstellungen partiell nicht übereinstimmen) im Wissen darum, dass die Eltern letztlich, ggf. lebenslang die Verantwortung für das Wohlergehen ihres Kindes übernehmen. Wünschen die Eltern in einem solchen Fall mit ungünstiger oder zweifelhafter Prognose Palliation statt einer maximal lebensverlängernden Therapie, ist darin keine Gefährdung des Kindeswohls zu sehen. Gleichmaßen gilt dies im umgekehrten Fall, wenn das Behandlungsteam eher zur bestmöglichen Palliation als zur maximalen Lebensverlängerung tendiert und die Eltern das Therapieziel der Lebensverlängerung weiter befürworten. Klaffen elterliche Vorstellungen und Therapieziel-Formulierungen des Behandlungsteams bei nicht infausten, aber unsicheren Prognosen fortgesetzt auseinander, kann dies Ausdruck grundsätzlich unterschiedlicher Wertehierarchien sein. Es lässt aber auch die Frage aufkommen, ob die Eltern entweder in den Entscheidungsprozess zu wenig eingebunden waren oder durch eine ihnen zugedachte oder von ihnen

so verstandene volle Verantwortungsübernahme überfordert wurden. Es ist in einer solchen Situation wichtig, dass unterschiedliche Wertvorstellungen und Abwägungen wahrgenommen und wertschätzend gewürdigt werden, so dass die Entscheidung trotz vorhandenem Dissens gemeinsam getragen und verantwortet werden kann.

4. Mortalität und Morbidität bei extrem unreifen Frühgeborenen

Die Überlebenswahrscheinlichkeit von Frühgeborenen sinkt mit abnehmendem Gestationsalter²⁶ und abnehmendem Geburtsgewicht.²⁷ Weitere Prognosefaktoren sind Geschlecht (Mädchen haben eine bessere Prognose als Jungen)²⁷⁻²⁹ und eine antenatale Steroidgabe, deren protektiver Effekt bei einem Gestationsalter unter 24 Wochen besonders ausgeprägt ist. Dies gilt für die Überlebenswahrscheinlichkeit,³⁰⁻³³ die Wahrscheinlichkeit, ohne Hirnblutung zu überleben^{32,34} und die Vermeidung eines späteren Entwicklungsdefizits.³⁵ Der protektive Effekt antenataler Steroide ist auch erkennbar, wenn die Analyse auf die im Kreißsaal in lebenserhaltender Absicht behandelten Frühgeborenen beschränkt wird³² und ist entsprechend nicht vordergründig als Folge der proaktiven Grundhaltung der Beteiligten zu werten. Hingegen spielt der Einlings-/Mehrlingsstatus eine untergeordnete oder keine Rolle mehr.^{27-29,36} Die Geburt in einem Perinatalzentrum der Maximalversorgung mit hohen Fallzahlen^{37,38} wirkt sich positiv, eine floride Infektion und Geburt außerhalb eines Perinatalzentrums negativ aus.³⁹ Bei Extremfrühgeborenen lassen der Nabelarterien-pH,⁴⁰ die Vitalität des Kindes unmittelbar nach der Geburt (mit Ausnahme extrem deprimierter Frühgeborener)⁴¹ und das Ansprechen innerhalb der ersten zehn Lebensminuten auf Erstversorgungsmaßnahmen keine brauchbaren prognostischen Aussagen zu.^{42,43} Neben der Mortalität nimmt auch die Rate fast aller schweren prognosebestimmenden Komplikationen (mit Ausnahme der zystischen periventrikulären Leukomalazie) mit abnehmendem Gestationsalter und abnehmendem Geburtsgewicht deutlich zu.

Die Behandlungsergebnisse bei sehr unreifen Frühgeborenen variieren erheblich zwischen verschiedenen Staaten mit vergleichbarem Entwicklungsstand⁴⁴. Bei den berichteten Überlebensraten von Frühgeborenen unter 26 Schwangerschaftswochen zeichnet sich in der Mehrzahl der OECD-Länder im Laufe der letzten 25 Jahre eine geringfügige Verbesserung ab⁴⁵⁻⁵⁰ (mit Ausnahme Australiens²⁹), während die Rate der ohne prognosebestimmende schwere Komplikationen überlebenden Kinder sich vergleichsweise wenig verändert hat. Eine Auswertung von 27 in den Jahren 2000-2017 aus OECD-Ländern publizierten Kohortenstudien ergab, bezogen auf auf die Intensivstation aufgenommene Frühgeborene eine Überlebensrate von 24% (95%-Vertrauensbereich 18-32%) für 22 Wochen, 38 (31-46)% für 23 Wochen, 60 (54-65)% für 24 Wochen und 76 (71-81)% für 25 Wochen Gestationsalter.²⁶ Das Risiko für eine mittlere bis schwere Beeinträchtigung mit 18-30 Monaten lag bei 61 (41-78)% für 22 Wochen, 50 (45-56)% bei 23 Wochen, 42 (34-51)% bei 24 Wochen und 33 (20-48)% bei 25 Wochen, bezogen auf überlebende nachuntersuchte Kinder. Die besten populationsbezogenen Zahlen liegen derzeit aus Schweden vor. Dort überlebte 2014-2016 durchschnittlich jedes zweite intensivmedizinisch behandelte Frühgeborene mit einem Gestationsalter von 22 Wochen. Von den Überlebenden wiesen über 80% schwere prognosebestimmende Komplikationen auf.⁵⁰ Bei einem Gestationsalter von 23 bzw. 24 Wochen lag die Überlebensrate bei 66 bzw. 79%, die Rate schwerer prognosebestimmender Komplikationen bei Überlebenden bei 72% bzw. 60%.

Tod und Behinderung von Frühgeborenen sind gleichermaßen mit niedrigem Gewicht und Gestationsalter assoziiert, die Vorhersagekraft beider Parameter unterscheidet sich nicht.⁵¹

- In Deutschland überlebten von 637 auf die neonatologische Intensivstation aufgenommenen AOK-versicherten Frühgeborenen in den Jahren 2008-2012 mit einem Geburtsgewicht unter 500 g insgesamt 256 Kinder (38%),²⁷ nur ein Viertel überlebte ohne Eingriff an Gehirn, Abdomen oder Augen.
- In den USA lag im Eunice Kennedy Shriver Network bei Frühgeborenen mit einem Geburtsgewicht unter 400 g in den Jahren 2008-2016 die Überlebensrate bei 26 % zum Zeitpunkt der Entlassung bzw. 24% im Alter von 2 Jahren (26 bzw. 24 von 101 kurativ versorgten Kindern).⁵² Bei einem

Geburtsgewicht < 400 g im Vergleich zu ≥ 400 g sank dort die Überlebenswahrscheinlichkeit von kurativ versorgten Frühgeborenen mit einem Gestationsalter von 22 und 23 Wochen von 32% (191/597) auf 17% (6/36), bei einem Gestationsalter von 24 Wochen von 80% (850/1057) auf 29% (8/28).^{33,52} Nur 1 von 19 nachuntersuchten überlebenden Frühgeborenen unter 400 g Geburtsgewicht wurde im Alter von 2 Jahren als nicht oder nur geringfügig beeinträchtigt eingestuft.

- In einer japanischen Kohorte (Jahrgänge 2003-2012) von Frühgeborenen mit einem Gestationsalter ab 22 Wochen überlebten von 329 in lebenserhaltender Absicht versorgten Frühgeborenen ≤ 400 g Geburtsgewicht 36%, von denen bei der Nachuntersuchung im Alter von 3 Jahren 88% schwer beeinträchtigt waren; nur 4% dieser Kinder überlebten ohne schwere Beeinträchtigung. In der Gewichtsgruppe 401-500 g lag dieser Prozentsatz bei 11%.^{53,54}

Die Prognose von Frühgeborenen unter 400 g Geburtsgewicht erscheint insgesamt schlechter als die Prognose von Frühgeborenen mit einem Gestationsalter von 22 Schwangerschaftswochen, zu deren langfristigen Prognose es nur spärliche Daten gibt. Von 19 in OECD-Ländern seit 1995 überlebenden Frühgeborenen mit einem Gestationsalter von 22 Wochen, die im Alter von 4-10 Jahren nachuntersucht worden waren, waren 8 (42%) mittelmäßig bis schwer beeinträchtigt.⁵⁵ Der Anteil lag für Frühgeborene mit einem Gestationsalter von 23 Wochen bei 41% (76/186), für 24 Wochen bei 32% (162/506) und für 25 Wochen bei 23% (186/807).

Sehr unreife Frühgeborene haben ein hohes Risiko für zerebrale Läsionen und Entwicklungsstörungen des Gehirns, die sich als infantile Zerebralparese, motorische oder kognitive Einschränkungen oder Verhaltensauffälligkeiten äußern können. Die Quote infantiler Zerebralparesen (alle Schweregrade) liegt bei Frühgeborenen von 23-26 Wochen einheitlich bei rund 10%.⁵⁶ Etwa 70% der Zerebralparesen werden in den ersten 30 Monaten diagnostiziert. Kognitive Defizite und Verhaltensauffälligkeiten lassen sich in diesem Alter auch mit standardisierten entwicklungsneurologischen Untersuchungen nur sehr eingeschränkt vorhersagen. In der schwedischen EXPRESS-Studie wurden 38% (44/115) der Kinder, die im Alter von 30 Monaten als mäßig bis schwer beeinträchtigt eingestuft worden waren, mit 6 Jahren als weitgehend unauffällig beurteilt, während 51% (74/145) der im Alter von 6 Jahren als mäßig bis schwer beeinträchtigt eingestuft Kinder mit 30 Monaten noch als weitgehend unauffällig beurteilt worden waren.⁵⁷ Insgesamt lag der Prozentsatz der Kinder, die als mäßig oder schwer beeinträchtigt eingestuft worden war, mit 30 Monaten bei 27% und mit 6-7 Jahren bei 34%. Jungen waren deutlich häufiger betroffen als Mädchen (38% vs 28%).⁵⁷ In Bezug auf kognitive Defizite zeichnen sich, anders als bei Betrachtung der Mortalität, keine Verbesserungen im Laufe der zurückliegenden Jahrzehnte ab,⁵⁸⁻⁶⁰ bei leichteren motorischen Auffälligkeiten, die noch nicht die Kriterien einer infantilen Zerebralparese erfüllen, wurde teilweise eine Zunahme registriert.⁶¹ Gerade solche kleineren motorischen Auffälligkeiten sind oft mit komplexen Verhaltensstörungen (Aufmerksamkeitsstörungen, sozialer Rückzug) assoziiert,⁶² die bei ehemals sehr unreifen Frühgeborenen gehäuft beobachtet werden.⁶³

5. Empfehlungen im internationalen Vergleich

In einer Reihe von Ländern existieren Empfehlungen medizinischer Fachgesellschaften zum Umgang mit Extremfrühgeborenen,^{64,65} in denen eine nach Gestationsalter bemessene Grauzone definiert wird, in der in Würdigung der einzelnen Umstände und in Absprache mit den Eltern sowohl ein kurativer wie ein primär palliativer Ansatz als gerechtfertigt angesehen wird. Diese Grauzone wird von den meisten Fachgesellschaften, u.a. der American Heart Association in Verbindung mit der American Academy of Pediatrics^{66,67} und dem European Resuscitation Council⁶⁸ bei einem Gestationsalter von 23 ⁰/₇ bis 24 ⁶/₇ Wochen (post menstruationem) angesiedelt.^{64,65} In Frankreich, den Niederlanden und der Schweiz gilt im Regelfall ein Gestationsalter von 24 ⁰/₇ Wochen als Untergrenze für ein Vorgehen in kurativer Absicht.⁶⁹⁻⁷² Die Autoren der Schweizer Empfehlungen halten in begründeten Einzelfällen mit guten Prognosefaktoren nach ausführlicher Aufklärung der Eltern jedoch ab einem Gestationsalter von 23 ⁰/₇ Wochen auch ein Vorgehen in kurativer Absicht für vertretbar. Die seit 1998 publizierten Empfehlungen aus Deutschland und

Österreich halten ein Vorgehen in kurativer Absicht bei Frühgeborenen ab 22^{0/7} vollendeten Wochen für vertretbar.^{25,73} In Österreich wurde 2018 diese Untergrenze aufgrund der beobachteten sehr hohen Mortalität von Frühgeborenen mit einem Gestationsalter von 22 Wochen auf 23^{0/7} angehoben (mit einer Grauzone bis 23^{6/7} Wochen).⁷⁴ Die aktuellen, 2017 publizierten Empfehlungen aus Schweden hingegen siedeln die Grauzone bei 22^{0/7} – 22^{6/7} vollendeten Wochen an.⁷⁵ Im Folgenden wird im Wesentlichen für eine im Kern einwöchige Grauzone (23^{0/7} – 23^{6/7} vollendete Wochen) plädiert, mit Erweiterungen nach oben und unten unter Einbeziehung des Gewichts. Entscheidend sind hierbei die elterlichen Wertvorstellungen. Eine auf Lebensverlängerung zielende Behandlung von Frühgeborenen ab 22 vollendeten Wochen und einem Gewicht über 400 g ist vertretbar, wenn sie in entsprechend qualifizierten Perinatalzentren auf ausdrücklichen Wunsch der Eltern, nach ausführlicher interdisziplinärer Beratung, im vollen Bewusstsein der hohen Risiken und nach Aufzeigen der Möglichkeiten einer palliativen Therapie erfolgt.

Die Divergenz der Empfehlungen aus Ländern mit vergleichbarem technologischem Standard, ähnlicher Wirtschaftskraft und ähnlichen gesellschaftspolitischen Grundwerten unterstreicht, dass die Empfehlungen nicht allein von wissenschaftlichen Daten, sondern von weltanschaulichen Wertungen beeinflusst werden^{76,77} und einem zeitlichen Wandel unterworfen sind – Neonatologen denken heutzutage anders als vor zwanzig Jahren.⁷⁸ Unterschiedliche Einstellungen sind auch zwischen Ärzten verschiedener Fachrichtungen innerhalb desselben Krankenhauses oder desselben Landes häufig.⁷⁹⁻⁸¹

6. Entscheidungsfindung primär lebenserhaltende versus palliative Betreuung

Schwangere mit drohender Frühgeburt mit einem Gestationsalter zwischen 20 und 26 vollendeten Schwangerschaftswochen sollten umgehend in ein Perinatalzentrum der höchsten Versorgungsstufe eingewiesen oder verlegt werden.⁸² Die Verlegung bedeutet nicht eine Vorentscheidung für ein proaktives Vorgehen zu einem gegebenen Zeitpunkt, sondern soll zum einen den Eltern die Möglichkeit geben, im Gespräch mit den Ärzten des Perinatalzentrums zu einer Entscheidung zu kommen, zum anderen eine Therapieoptimierung mit dem Ziel der Fortsetzung der Schwangerschaft ermöglichen. Spezielle Maßnahmen (Tokolytika, antihypertensive oder antiinfektiöse Medikamente) können nach Rücksprache mit dem aufnehmenden Zentrum noch vor der Verlegung begonnen werden. Bei der Wahl des Perinatalzentrums ist außer Strukturvoraussetzungen auch das jährliche Patientenvolumen insbesondere das der extrem unreifen Kinder zu berücksichtigen, da die Überlebenschancen sehr unreifer Frühgeborener mit der jährlich behandelten Anzahl von sehr untergewichtigen Frühgeborenen ansteigen.^{37,38}

Wenn Eltern den Einsatz lebenserhaltender Maßnahmen trotz sehr unsicherer Prognose wünschen, ist der konsequente Einsatz der verfügbaren Maßnahmen als Gesamtpaket (antenatale Steroide bei drohender Frühgeburt ggf. ab 21^{5/7} Wochen, Tokolyse bis zu ihrem Wirkeintritt, Sectio auch aus kindlicher Indikation, verzögertes Abnabeln) indiziert.^{32,82-84} In Beobachtungsstudien besteht eine klare Assoziation zwischen antenataler Steroidgabe und höheren Überlebensraten ab einem Gestationsalter von 22 Wochen,^{30,31,35,85-87} auch bei alleiniger Betrachtung der letztlich mit lebenserhaltenden Maßnahmen im Kreißaal versorgten Kinder.³² Wenn Eltern hingegen einen primär palliativen Weg wünschen, sollte eine antenatale Steroidgabe nicht vor 23^{5/7} Wochen erfolgen. In Bezug auf den Geburtsmodus gelten, wenn das Leben des Kindes erhalten werden soll, für Frühgeborene in der Grauzone die gleichen Überlegungen wie für andere Frühgeborene mit einem Gestationsalter von weniger als 30 Wochen (siehe AWMF-Leitlinie 015-025).

Die Einschätzung der medizinischen Möglichkeiten im aufnehmenden Perinatalzentrum sollte zeitnah von qualifizierten Geburtsmedizinerinnen und Neonatologen gemeinsam erfolgen.⁸⁸ Dabei können unterschiedliche Ansichten der verschiedenen Fachkollegen zum Ausdruck kommen.⁸⁰ Die medizinische Verantwortung für Mutter und Kind verbleibt bis zur Geburt bei den Geburtsmedizinerinnen. Das anschließende gemeinsame Beratungsgespräch sollte auf Augenhöhe mit beiden Eltern, ggf. in Anwesenheit einer Hebamme, einer Kinderkrankenschwester/Gesundheits- und Kinderkrankenpflegerin, Mitgliedern des psychosozialen Teams, eines Dolmetschers und bei Bedarf auch mehrzeitig erfolgen. Falls von den Eltern gewünscht, kann

bei einem anberaumten Folgegespräch auch eine externe Vertrauensperson, beispielsweise ein Krankenhausseelsorger oder ein religiöser Ratgeber, hinzugezogen werden. Dabei sollen die Chancen und Risiken schwangerschaftsverlängernder Therapiemaßnahmen für die Schwangere wie auch das Ungeborene angesprochen werden, die durchgeführt werden können, aber nicht müssen. Es soll aktiv angesprochen werden, dass im vollen Wissen um die prognostische Unsicherheit für den Fall einer nicht aufhaltbaren Frühgeburt dennoch Absprachen über das Behandlungsziel präpartaler Maßnahmen bei der Schwangeren wie postnataler therapeutischer Maßnahmen beim Frühgeborenen zu treffen sind. Das Gespräch hat den oben skizzierten Grundsätzen einer gemeinsamen, partizipativen Entscheidungsfindung zu folgen. Dabei sollte der Entscheidungsspielraum der Eltern ausgesprochen werden und auf die Gleichrangigkeit eines kurativen und palliativen Vorgehens in der Grauzone hingewiesen werden.^{88,89} Den Wertvorstellungen der Eltern ist ihre zentrale Rolle zuzubilligen. Von ärztlicher Seite sind die Chancen für ein Überleben des Kindes, Prozeduren und ggf. notwendig werdende Operationen, das Risiko kurz- und langfristiger Einschränkungen mit konkretem Bezug für Bedeutung im Familienalltag zu erläutern.⁹⁰ Auf Nachfrage sind quantitative Angaben zu machen unter Hinweis auf die Unsicherheit jeglicher Prognosen im Einzelfall. Die Beratungsgespräche mit den Eltern sind nach Teilnehmern, Zeitpunkt und Inhalt zu dokumentieren und sollen direkt den Verantwortlichen im Kreißaal und auf der neonatologischen Intensivstation mitgeteilt werden. Sie sind ggf. entsprechend einer veränderten objektiven Befundlage oder sich (ggf. in Folgegesprächen mit anderen Mitgliedern des Behandlungsteams) abzeichnendem Meinungswandel der Eltern in kurzen Abständen zu wiederholen.

7. Charakterisierung der Grauzone

Frühgeborene mit einem Gestationsalter unter 22^{0/7} Schwangerschaftswochen sowie Frühgeborene mit einem Gestationsalter unter 23^{0/7} und einem Gewicht unter 400 g

Es bestehen derzeit bis auf Einzelfälle keine realistischen Möglichkeiten, diese Kinder am Leben zu halten. Diesbezügliche medizinische Maßnahmen sind daher in der Regel als aussichtslos einzustufen.

Frühgeborene mit einem Gestationsalter von 22^{0/7} – 22^{6/7} Schwangerschaftswochen sowie Frühgeborene mit einem Gestationsalter von 23^{0/7} – 23^{6/7} Schwangerschaftswochen und einem Gewicht unter 400 g

Diese Kinder können mit z.T. erheblicher Morbidität überleben, ohne dass derzeit valide Aussagen zum Langzeitverlauf möglich sind. Eine primär auf Lebensverlängerung dieser Kinder zielende Behandlung soll nur auf ausdrücklichen Wunsch der Eltern, nach ausführlicher interdisziplinärer Beratung im vollen Bewusstsein der hohen Risiken erfolgen. Den Eltern sind die Möglichkeiten einer palliativen Therapie zu erläutern.

Frühgeborene mit einem Gestationsalter von 23^{0/7} – 23^{6/7} Schwangerschaftswochen sowie Frühgeborene mit einem Gestationsalter von 24^{0/7} – 24^{6/7} Schwangerschaftswochen und einem Gewicht unter 400 g

In dieser Zeitspanne der Schwangerschaft steigt die Überlebenschance behandelter Frühgeborener in spezialisierten Zentren auf über 50 % an. Ein Teil der überlebenden Kinder leidet später an schwerwiegenden Gesundheitsstörungen, die u. U. eine lebenslange Hilfe durch andere Personen notwendig machen können. Die Gesamtprognose ist sehr unsicher, was in die mit den Eltern gemeinsam zu findende und zu tragende Entscheidung über eine lebenserhaltende oder palliative Therapie mit eingehen soll.

Frühgeborene ab einem Gestationsalter von 24^{0/7} Schwangerschaftswochen und einem Gewicht ≥ 400 g

Die Überlebenschancen behandelter Frühgeborener sind in diesem Fall so hoch, dass im Regelfall eine lebenserhaltende Therapie anzustreben ist.

Das Gestationsalter, das ultrasonographisch ermittelte fetale Schätzwert und die Aussagen zur Prognose unterliegen großen Ungenauigkeiten, gerade in Grenzfällen kommt deshalb der Würdigung der elterlichen Wertvorstellungen eine besondere Bedeutung zu.

Schematische Darstellung der ‚Grauzone‘

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

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

8. Der Prozess der Entscheidungsfindung

Von Gesetzes wegen sind für Kinder die Sorgeberechtigten, d. h. in der Regel die Eltern, für alle Angelegenheiten zuständig, einschließlich der ärztlichen Behandlung.⁴ Die werdenden Eltern sollen u.U. vor der Geburt eine Entscheidung für oder gegen die Initiierung lebenserhaltender Maßnahmen nach der Geburt ihres Kindes treffen, obwohl sie sich vielleicht noch nicht wirklich als Eltern fühlen.¹² Da sie in ihrer Entscheidungsfindung für das Kind sehr stark von der ärztlichen Aufklärung und Beratung abhängig sind, wird von ihnen meistens eine gemeinsam von Eltern, Ärzten, Pflegenden und Vertretern weiterer involvierter Berufsgruppen getragene Entscheidung präferiert (gemeinsame partizipative Entscheidungsfindung, shared decision making).⁹¹ Dieses Vorgehen vermeidet, dass den Eltern die Bürde der Verantwortung alleine übertragen wird und sie den Eindruck bekommen, zu einer persönlichen Entscheidung in Bezug auf schwangerschaftsverlängernde Maßnahmen, Reanimation oder Intensivtherapie ihres Kindes gedrängt zu werden.²⁵

Eltern können in Bezug auf ihren eigenen Anteil an der Entscheidungsfindung sehr unterschiedliche Wünsche und Vorstellungen haben,⁹¹ entsprechend ist ihnen die Möglichkeit einzuräumen, diesen Anteil selbst zu bestimmen⁹² und sich ggf. Rat bei weiteren Vertrauens- und Fachpersonen zu holen. Die Aufklärung sollte zudem beinhalten, dass es sinnvoll sein kann, im weiteren Verlauf gegebenenfalls das ursprüngliche Therapieziel wiederum auf der Basis eines gemeinsamen Entscheidungsprozesses zu ändern.

In allen Gesprächen muss berücksichtigt werden, dass die Eltern sich in einer extremen Belastungssituation befinden und oftmals nicht alle dargestellten Sachverhalte im ersten Gespräch aufnehmen und verstehen können. Dies kann mehrere aufeinander aufbauende Aufklärungsgespräche, ggf. unter Hinzuziehung weiterer Berufsgruppen, erforderlich machen.⁹³ Die aufklärenden Ärztinnen und Ärzte sollen sich ihrer eigenen Präferenzen, der möglichen Unterschiede gegenüber der elterlichen Perspektive, sowie des erheblichen Einfluss der ärztlichen Werthaltung auf elterliche Entscheidungen bewusst sein. Darüber hinaus sollten sie eine selbstkritische Distanz zu den eigenen Wertvorstellungen einnehmen und sich nicht von externen Beweggründen jenseits der besten Interessen des Kindes, einschließlich ökonomischer Vorgaben und fachlicher Ambitionen, leiten lassen („double agency“, „competing interests“). Die Entscheidungs-

findung kann durch mögliche Divergenzen zwischen den Eltern erschwert sein. In kritischen Fällen kann eine Ethikberatung sinnvoll sein. Den betroffenen Eltern, die sich immer in einer Extremsituation befinden, ist psychologische und seelsorgerliche Hilfe anzubieten. Dabei ist es wichtig, dass die Gespräche von nicht zu vielen, sondern den für die Eltern wichtigen und richtigen Personen geführt werden. Eltern sollen sich sicher sein können, dass ihnen keine Informationen vorenthalten werden und dass sie verlässliche Ansprechpartner haben. Gleichzeitig sollte der mögliche Wunsch von Eltern nach Nichtwissen respektiert werden.¹² Die Ergebnisse der ärztlichen Gespräche sollen transparent und strukturiert dokumentiert werden, um sowohl für alle Mitglieder des aktuellen als auch möglichen zukünftigen Behandlungsteams und den Eltern gut nachvollziehbar zur Verfügung zu stehen, auch wenn für die Eltern der Gesprächsprozess häufig größere Bedeutung hat als die schriftliche Dokumentation. Wenn Mitarbeiter des Behandlungsteams persönlich andere Ansichten haben, sollte davon unabhängig den Eltern in ihrer Entscheidung vom gesamten Behandlungsteam Achtung und Wertschätzung im weiteren Behandlungsprozess entgegengebracht werden, auch wenn das gewählte Vorgehen nicht den persönlichen Ansichten einzelner Mitglieder des Behandlungsteams entspricht.

Eltern, deren Kind keine lebenserhaltende Therapie bekommen soll, sind darauf vorzubereiten, dass ihr Kind dennoch lebend zur Welt kommen kann und für eine gewisse Zeit Lebenszeichen haben wird. Diese Zeit, in der sich Eltern und Kind gleichzeitig gegenseitig kennenlernen und voneinander verabschieden können, ist für die Verarbeitung der Geschehnisse und das Andenken des Kindes in der Familie von besonderem Wert.^{94,95} Die Gespräche zur Klärung von Therapiezielen, zur Geburts- und zur (vorausschauenden) Behandlungsplanung („advance care planning“), über das Sterben des Kindes, seinen Tod und die Zeit danach haben in vielen Fällen für Eltern lebenslang prägende Bedeutung.¹²

9. Therapiezieländerung im Verlauf

Das Therapieziel und die Indikation der eingeleiteten Maßnahmen sind regelmäßig zu überprüfen. Vor und nach der Geburt oder im weiteren Verlauf hinzutretende Umstände können die Aussichten des Kindes entscheidend verändern und dadurch Anlass zu einer Neubewertung des Therapieziels und der eingeleiteten Maßnahmen geben.

Unabhängig davon, ob der Anstoß für eine Therapiezieländerung („redirection of care“) von den Eltern oder einzelnen Personen des Behandlungsteams ausgeht, muss ein solcher Impuls zunächst Anlass für eine strukturierte medizinische Evaluation der Behandlungsoptionen innerhalb des Behandlungsteams sein, um eine fachliche Grundlage für die weitere Behandlung des Kindes und die Beratung der Eltern zu erarbeiten. In Bezug auf die Einschätzung der Situation sollen die behandelnde Ärztinnen und Ärzte, Pflegende und andere Mitglieder des Behandlungsteams (Psychologen, Sozialarbeiter, Seelsorger) einen Konsens als Grundlage einer Behandlungsempfehlung anstreben.^{96,97} Dies kann ggf. durch Hinzuziehen anderer Ärztinnen und Ärzte oder Moderation durch eine Ethikberatung erleichtert werden.⁴

Dabei sollte überlegt werden, ob eine Therapiezieländerung von den Eltern gefordert wird oder inwieweit Anhaltspunkte dafür bestehen, dass eine solche gebilligt, mit Skepsis betrachtet oder abgelehnt werden dürfte. Die spezielle Eruiierung der Vorstellungen der Eltern, deren Zustimmung zu Fortführung, Erweiterung oder Abbruch medizinischer Maßnahmen notwendig ist, und die Darlegung der medizinischen Möglichkeiten sollten einem Gespräch durch eine behandelnde Ärztin oder Arzt und eine das Kind regelmäßig betreuende Pflegekraft vorbehalten sein. In diesem Gespräch ist den Eltern ausreichend Zeit einzuräumen, sich mit ihrem eigenen Wertehorizont auseinanderzusetzen und zu entscheiden, welchen Stellenwert sie den Empfehlungen des behandelnden Teams geben möchten. Den Eltern bzw. Sorgeberechtigten sollte psychologische oder seelsorgerliche Unterstützung angeboten werden.

10. Sterbebegleitung

Die palliative Betreuung sterbender Neugeborener unter Achtung des kulturellen und religiösen Hintergrunds der Eltern gehört ebenso wie die Begleitung der Eltern Totgeborener zu den genuinen Aufgaben von Geburtsmedizin und Neonatologie und erfolgt in Übereinstimmung mit den von der Bundesärztekammer dargelegten Grundsätzen der ärztlichen Sterbebegleitung.⁴ Eine Therapiezieländerung (von einem kurativen Ziel auf ein palliatives Ziel) stellt keinen Abbruch der intensivmedizinischen Betreuung, sondern eine Umorientierung dar. Vorrang von Würde und körperlicher Integrität gegenüber dem Lebenserhalt bedeutet, dass Aspekte der kindlichen Leidensminderung, der elterlichen Verarbeitung der Situation und eines würdevollen Abschieds in den Vordergrund rücken. Dies beinhaltet, dass ein offensichtlicher Sterbevorgang nicht durch lebenserhaltende Therapien künstlich in die Länge gezogen wird. Andererseits kann jedoch auch eine zeitlich begrenzte Fortführung intensivmedizinischer Maßnahmen gerechtfertigt sein,⁹⁸ wenn dadurch das Leiden des Kindes nicht vergrößert wird und die Eltern und andere Angehörige die Möglichkeit eines würdevollen Abschieds erhalten und zum Beispiel von ihnen gewünschte religiöse Rituale durchgeführt werden können. Der Familie soll Raum für ihre Privatsphäre eingeräumt werden, und die Angehörigen sollen ermutigt werden, aktiv Abschied zu nehmen.¹² Dies schließt körperlichen Kontakt sowie das Anfertigen von Erinnerungsstücken (z.B. Fotos, Hand- und Fußabdrücke) ein. Dabei sollte den elterlichen Bedürfnissen entsprechend ihrem Kulturkreis Rechnung getragen werden. Der selbstverständliche und fürsorgliche Umgang des Personals mit dem sterbenden oder verstorbenen Kind kann den Eltern als Vorbild dienen. Es kann ihnen erleichtern, sich ihrem sterbenden oder verstorbenen Kind zu nähern und die Bindung zu vertiefen.¹² Des verstorbenen Kindes sollte auf der behandelnden Station in angemessener Weise gedacht werden.

Den Eltern/Sorgeberechtigten ist psychologische und seelsorgerische Unterstützung anzubieten. Stirbt ein Kind unter oder kurz nach Geburt, müssen Bindungs- und Beziehungsaufbau parallel zum beginnenden Trauerprozess stattfinden. Für die Eltern ist es in der Regel wichtig, dass sie ihr Kind kennenlernen und auf seinem Weg begleiten können. Sie sollten ermutigt werden, Geschwister und weitere wichtige Menschen aus ihrem familiären und sozialen Umfeld mit einzubeziehen und ihnen Gelegenheit zu geben, das Kind zu sehen.¹² Bei der Gestaltung der Sterbephase des Kindes ist dem religiös-kulturellen Hintergrund der Familie Rechnung zu tragen. Darüber hinaus ist mit den Eltern zu besprechen, dass Fragen nach den Umständen oder der Ursache des Todes ihres Kindes zu einem späteren Zeitpunkt für sie drängend werden können, auch in Bezug auf ein eventuelles Wiederholungsrisiko in einer Folgeschwangerschaft. In behutsamer Weise soll erörtert werden, ob und in welchem Umfang zur weiteren Aufklärung des Krankheitsbildes, zur Erhebung bislang unbekannter Befunde und zur Bestätigung zuvor erhobener Befunde spezielle diagnostische Maßnahmen ([Teil-]Obduktion, Gewebeentnahmen, genetische Analysen, postmortale Bildgebung) vor oder nach dem Tod oder aber gar nicht erfolgen sollen. Gerade wenn es um zukünftige Schwangerschaften geht, ist es wichtig, auch die Aspekte der zurückliegenden Schwangerschaft zu reflektieren und interdisziplinär aufzuarbeiten. Den Eltern sollte auch mittelfristig seelsorgerlicher und psychologischer Beistand gewährt, Kontakt zu Selbsthilfegruppen verwaister Eltern vermittelt und zur Aufarbeitung zu einem späteren, von ihnen selbst zu bestimmenden Zeitpunkt ein weiteres ausführliches ärztliches Gespräch angeboten werden.

Für die Begleitung der Eltern benötigt ein Team gemeinsame Gespräche, Raum und Zeit. Auch für Ärztinnen und Ärzte, Hebammen und Pflegepersonal kann das Sterben eines von ihnen unter Umständen bereits länger betreuten Kindes eine erhebliche psychische Belastung darstellen. Deshalb sollten Kliniken auch ihren Mitarbeitern entsprechende psychologische Unterstützung und Supervision anbieten und alle organisatorischen Voraussetzungen schaffen, dass der Tod eines Kindes in Würde stattfinden kann.

11. Wesentliche Änderungen zur Vorversion

Die Bezugnahme auf das Gestationsalter für die Prognoseabschätzung war in der Vorgängerversion durch den Hinweis auf weitere Faktoren eingeschränkt worden, die ihren Niederschlag in einem Online-Rechner fanden, der auf Daten von 4446 Frühgeborenen mit einem Geburtsgewicht zwischen 400 und 1000 g und einem Gestationsalter zwischen 22 und 25 vollendeten Wochen post menstruationem beruht, die 1998 bis 2003 in 19 US-amerikanischen Zentren des Eunice Kennedy Shriver Neonatal Research Network des National Institute for Child Health and Human Development intensivmedizinisch betreut und entwicklungsneurologisch nachuntersucht worden waren⁹⁹. Da die Zahlen als veraltet eingestuft werden müssen, ist der Verweis darauf entfallen, stattdessen hat das Geburtsgewicht bzw. das fetale Schätzwert relativierend Eingang in die Empfehlungen gefunden. Gestationsalter und Gewicht bei Geburt sind mit ähnlicher Ungenauigkeit behaftet und haben für die Prognose von Tod und Behinderung von Frühgeborenen die gleiche Vorhersagekraft.⁵¹ Es wäre wünschenswert, dass in Berichten über die Prognose von extrem unreifen Frühgeborenen künftig die Stratifikation nicht entweder nach Gestationsalter oder nach Geburtsgewicht erfolgt, sondern nach einer Matrix mit beiden Faktoren.

12. Literatur

1. UN-Kinderrechtskonvention. Übereinkommen über die Rechte des Kindes BGBI 1992;II:121-44.
2. Grundgesetz für die Bundesrepublik Deutschland. Art. 1. BGBI 1949;I:1.
3. Grundgesetz für die Bundesrepublik Deutschland. Art. 2. BGBI 1949;I:1.
4. Bundesärztekammer. Grundsätze der Bundesärztekammer zur ärztlichen Sterbebegleitung. Deutsches Ärzteblatt 2011;108:A 346-A 8.
5. Lipp V, Brauer D. Behandlungsbegrenzung und "futility" aus rechtlicher Sicht. Z Palliativmed 2013;14:121-6.
6. Bürgerliches Gesetzbuch. § 630d Abs. 1 S. 1 und 2; eingefügt durch das Gesetz zur Verbesserung der Rechte von Patientinnen und Patienten vom 20. Februar 2013. BGBI 2013;I:277.
7. §1666. Bürgerliches G. geändert durch das Gesetz zur Erleichterung familiengerichtlicher Maßnahmen bei Gefährdung des Kindeswohls. BGBI 2008;I:1188.
8. Schneiderman LJ, Jecker NS, Jonsen AR. Medical futility: its meaning and ethical implications. Ann Intern Med 1990;112:949-54.
9. Brody BA, Halevy A. Is futility a futile concept? J Med Philos 1995;20:123-44.
10. Caplan AL. Odds and ends: trust and the debate over medical futility. Ann Intern Med 1996;125:688-9.
11. Schneiderman LJ. Defining Medical Futility and Improving Medical Care. J Bioeth Inq 2011;8:123-31.
12. Garten L, Globisch M, von der Hude K, et al. Leitsätze für Palliativversorgung und Trauerbegleitung in der Peri- und Neonatologie (PaluTiN). Bundesverband "Das frühgeborene Kind" eV 2018.
13. Truog RD. Is it always wrong to perform futile CPR? N Engl J Med 2010;362:477-9.
14. Elwyn G, O'Connor A, Stacey D, et al. Developing a quality criteria framework for patient decision aids: online international Delphi consensus process. BMJ 2006;333:417.
15. Stacey D, Bennett CL, Barry MJ, et al. Decision aids for people facing health treatment or screening decisions. Cochrane Database Syst Rev 2011:CD001431.
16. Vlemmix F, Warendorf JK, Rosman AN, et al. Decision aids to improve informed decision-making in pregnancy care: a systematic review. BJOG 2013;120:257-66.
17. Alfaleh KM, Al Luwaimi E, Alkharfi TM, Al-Alaiyan SA. A decision aid for considering indomethacin prophylaxis vs. symptomatic treatment of PDA for extreme low birth weight infants. BMC Pediatr 2011;11:78.

18. Guillén U, Suh S, Munson D, et al. Development and pretesting of a decision-aid to use when counseling parents facing imminent extreme premature delivery. *J Pediatr* 2012;160:382-7.
19. Muthusamy AD, Leuthner S, Gaebler-Uhing C, Hoffmann RG, Li SH, Basir MA. Supplemental written information improves prenatal counseling: a randomized trial. *Pediatrics* 2012;129:e1269-74.
20. Guillén U, Mackley A, Laventhal N, et al. Evaluating the use of a decision aid for parents facing extremely premature delivery: a randomized trial. *J Pediatr* 2019;209:52-60.
21. Haward MF, Gaucher N, Payot A, Robson K, Janvier A. Personalized Decision Making: Practical Recommendations for Antenatal Counseling for Fragile Neonates. *Clin Perinatol* 2017;44:429-45.
22. Charles C, Gafni A, Whelan T. Shared decision-making in the medical encounter: what does it mean? (or it takes at least two to tango). *Soc Sci Med* 1997;44:681-92.
23. Charles CA, Whelan T, Gafni A, Willan A, Farrell S. Shared treatment decision making: what does it mean to physicians? *J Clin Oncol* 2003;21:932-6.
24. Kaempf JW, Tomlinson MW, Campbell B, Ferguson L, Stewart VT. Counseling pregnant women who may deliver extremely premature infants: medical care guidelines, family choices, and neonatal outcomes. *Pediatrics* 2009;123:1509-15.
25. Österreichische Gesellschaft für Kinder und Jugendheilkunde. Erstversorgung von Frühgeborenen an der Grenze der Lebensfähigkeit. Leitlinie der Arbeitsgruppe Neonatologie und pädiatrische Intensivmedizin und der Arbeitsgruppe Ethik. *Monatsschr Kinderheilk* 2005;153:711-5.
26. Myrhaug HT, Brurberg KG, Hov L, Markestad T. Survival and impairment of extremely premature infants: a meta-analysis. *Pediatrics* 2019;143.
27. Jeschke E, Biermann A, Günster C, et al. Mortality and major morbidity of very-low-birth-weight infants in Germany 2008-2012: a report based on administrative data. *Front Pediatr* 2016;4:23.
28. Anderson JG, Baer RJ, Partridge JC, et al. Survival and major morbidity of extremely preterm infants: a population-based study. *Pediatrics* 2016;138.
29. Cheong JLY, Lee KJ, Boland RA, et al. Changes in long-term prognosis with increasing postnatal survival and the occurrence of postnatal morbidities in extremely preterm infants offered intensive care: a prospective observational study. *Lancet Child Adolesc Health* 2018;2:872-9.
30. Deshmukh M, Patole S. Antenatal corticosteroids in impending preterm deliveries before 25 weeks' gestation. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed* 2018;103:F173-F6.
31. Travers CP, Clark RH, Spitzer AR, Das A, Garite TJ, Carlo WA. Exposure to any antenatal corticosteroids and outcomes in preterm infants by gestational age: prospective cohort study. *BMJ* 2017;356:j1039.
32. Ehret DEY, Edwards EM, Greenberg LT, et al. Association of antenatal steroid exposure with survival among infants receiving postnatal life support at 22 to 25 weeks' gestation. *JAMA Netw Open* 2018;1:e183235.
33. Rysavy MA, Bell EF, Iams JD, et al. Discordance in antenatal corticosteroid use and resuscitation following extremely preterm birth. *J Pediatr* 2019;208:156-62 e5.
34. Wei JC, Catalano R, Profit J, Gould JB, Lee HC. Impact of antenatal steroids on intraventricular hemorrhage in very-low-birth weight infants. *J Perinatol* 2016;36:352-6.
35. Boghossian NS, McDonald SA, Bell EF, et al. Association of antenatal corticosteroids with mortality, morbidity, and neurodevelopmental outcomes in extremely preterm multiple gestation infants. *JAMA Pediatr* 2016;170:593-601.
36. Kiechl-Kohlendorfer U, Simma B, Urlesberger B, et al. Low mortality and short-term morbidity in very preterm infants in Austria 2011-2016. *Acta Paediatr* 2019;108:1419-26.
37. Trotter A, Pohlandt F. Aktuelle Ergebnisqualität der Versorgung von Frühgeborenen < 1500 g Geburtsgewicht als Grundlage für eine Regionalisierung der Risikogeburten. *Z Geburtsh Neonatol* 2010;214:55-61.
38. Hentschel R, Guenther K, Vach W, Bruder I. Risk-adjusted mortality of VLBW infants in high-volume versus low-volume NICUs. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed* 2019;104:F390-F5.
39. Boland RA, Davis PG, Dawson JA, Doyle LW. Predicting death or major neurodevelopmental disability in extremely preterm infants born in Australia. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed* 2013;98:F201-4.
40. Hüsemann D, Metze B, Walch E, Bühner C. Laboratory markers of perinatal acidosis are poor predictors of neurodevelopmental impairment in very low birth weight infants. *Early Hum Dev* 2011;87:677-81.
41. Genzel-Boroviczeny O, Hempelman J, Zoppelli L, Martinez A. Predictive value of the 1-min Apgar score for survival at 23-26 weeks gestational age. *Acta Paediatr* 2010;99:1790-4.

42. Singh J, Fanaroff J, Andrews B, et al. Resuscitation in the "gray zone" of viability: determining physician preferences and predicting infant outcomes. *Pediatrics* 2007;120:519-26.
43. Manley BJ, Dawson JA, Kamlin CO, Donath SM, Morley CJ, Davis PG. Clinical assessment of extremely premature infants in the delivery room is a poor predictor of survival. *Pediatrics* 2010;125:e559-64.
44. Edstedt Bonamy AK, Zeitlin J, Piedvache A, et al. Wide variation in severe neonatal morbidity among very preterm infants in European regions. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed* 2019;104:F36-F45.
45. Moore T, Hennessy EM, Myles J, et al. Neurological and developmental outcome in extremely preterm children born in England in 1995 and 2006: the EPICure studies. *BMJ* 2012;345:e7961.
46. Patel RM, Kandeler S, Walsh MC, et al. Causes and timing of death in extremely premature infants from 2000 through 2011. *N Engl J Med* 2015;372:331-40.
47. Younge N, Goldstein RF, Cotten CM, Eunice Kennedy Shriver National Institute of Child Health and Human Development Research Network HDN. Survival and neurodevelopment of periviable infants. *N Engl J Med* 2017;376:1890-1.
48. Zegers MJ, Hukkelhoven CW, Uiterwaal CS, Kollee LA, Groenendaal F. Changing Dutch approach and trends in short-term outcome of periviable preterms. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed* 2016;101:F391-6.
49. Chen F, Bajwa NM, Rimensberger PC, Posfay-Barbe KM, Pfister RE, Swiss Neonatal N. Thirteen-year mortality and morbidity in preterm infants in Switzerland. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed* 2016;101:F377-83.
50. Norman M, Hallberg B, Abrahamsson T, et al. Association between year of birth and 1-year survival among extremely preterm infants in Sweden during 2004-2007 and 2014-2016. *JAMA* 2019;321:1188-99.
51. Salas AA, Carlo WA, Ambalavanan N, et al. Gestational age and birthweight for risk assessment of neurodevelopmental impairment or death in extremely preterm infants. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed* 2016;101:F494-F501.
52. Brumbaugh JE, Hansen NI, Bell EF, et al. Outcomes of extremely preterm infants with birth weight less than 400 g. *JAMA Pediatr* 2019;173:434-45.
53. Inoue H, Ochiai M, Yasuoka K, et al. Early mortality and morbidity in infants with birth weight of 500 grams or less in Japan. *J Pediatr* 2017;190:112-7 e3.
54. Inoue H, Ochiai M, Sakai Y, et al. Neurodevelopmental outcomes in infants with birth weight \leq 500 g at 3 years of age. *Pediatrics* 2018;142.
55. Ding S, Lemyre B, Daboval T, Barrowman N, Moore GPR. A meta-analysis of neurodevelopmental outcomes at 4-10 years in children born at 22-25 weeks gestation. *Acta Pædiatr* 2018;108:1237-44.
56. Hafström M, Kallén K, Serenius F, et al. Cerebral palsy in extremely preterm infants. *Pediatrics* 2018;141.
57. Serenius F, Ewald U, Farooqi A, et al. Neurodevelopmental outcomes among extremely preterm infants 6.5 years after active perinatal care in Sweden. *JAMA Pediatr* 2016;170:954-63.
58. Cheong JLY, Anderson PJ, Burnett AC, et al. Changing neurodevelopment at 8 years in children born extremely preterm since the 1990s. *Pediatrics* 2017;139.
59. Kono Y, Yonemoto N, Nakanishi H, Kusuda S, Fujimura M. Changes in survival and neurodevelopmental outcomes of infants born at $<$ 25 weeks' gestation: a retrospective observational study in tertiary centres in Japan. *BMJ Paediatr Open* 2018;2:e000211.
60. Twilhaar ES, Wade RM, de Kieviet JF, van Goudoever JB, van Elburg RM, Oosterlaan J. Cognitive outcomes of children born extremely or very preterm since the 1990s and associated risk factors: a meta-analysis and meta-regression. *JAMA Pediatr* 2018;172:361-7.
61. Spittle AJ, Cameron K, Doyle LW, Cheong JL, Victorian Infant Collaborative Study G. Motor impairment trends in extremely preterm children: 1991-2005. *Pediatrics* 2018;141.
62. Bolk J, Farooqi A, Hafström M, Adén U, Serenius F. Developmental coordination disorder and its association with developmental comorbidities at 6.5 years in apparently healthy children born extremely preterm. *JAMA Pediatr* 2018;172:765-74.
63. Samuelsson M, Holsti A, Adamsson M, Serenius F, Hagglöf B, Farooqi A. Behavioral patterns in adolescents born at 23 to 25 weeks of gestation. *Pediatrics* 2017;140.
64. Pignotti MS, Donzelli G. Perinatal care at the threshold of viability: an international comparison of practical guidelines for the treatment of extremely preterm births. *Pediatrics* 2008;121:e193-8.
65. Guillén Ú, Weiss EM, Munson D, et al. Guidelines for the management of extremely premature deliveries: a systematic review. *Pediatrics* 2015;136:343-50.

66. Kattwinkel J, Perlman JM, Aziz K, et al. Part 15: neonatal resuscitation: 2010 American Heart Association Guidelines for Cardiopulmonary Resuscitation and Emergency Cardiovascular Care. *Circulation* 2010;122:S909-19.
67. Kattwinkel J, Perlman JM, Aziz K, et al. Neonatal resuscitation: 2010 American Heart Association Guidelines for Cardiopulmonary Resuscitation and Emergency Cardiovascular Care. *Pediatrics* 2010;126:e1400-13.
68. Richmond S, Wyllie J. European Resuscitation Council Guidelines for Resuscitation 2010 Section 7. Resuscitation of babies at birth. *Resuscitation* 2010;81:1389-99.
69. Moriette G, Rameix S, Azria E, et al. Naissances tres prématurées : dilemmes et propositions de prise en charge. Première partie : pronostic des naissances avant 28 semaines, identification d'une zone grise. *Arch Pédiatr* 2010;17:518-26.
70. Moriette G, Rameix S, Azria E, et al. Naissances tres prématurées : dilemmes et propositions de prise en charge. Seconde partie : enjeux éthiques, principes de prise en charge et recommandations. *Arch Pédiatr* 2010;17:527-39.
71. de Laat MW, Wiegerinck MM, Walther FJ, et al. Richtlijn 'Perinataal beleid bij extreme vroeggeboorte'. *Ned Tijdschr Geneesk* 2010;154:A2701.
72. Berger TM, Bernet V, El Alama S, et al. Perinatal care at the limit of viability between 22 and 26 completed weeks of gestation in Switzerland. 2011 revision of the Swiss recommendations. *Swiss Med Wkly* 2010;141:w13280.
73. Pohlandt F. Frühgeburt an der Grenze der Lebensfähigkeit des Kindes. AMWF- Leitlinien-Register Nr 0.24-019. *Z Geburtsh Neonatol* 2008;212:109-13.
74. Berger A, Kiechl-Kohlendorfer U, Berger J, et al. Update: Erstversorgung von Frühgeborenen an der Grenze der Lebensfähigkeit. Aktualisierte gemeinsame Leitlinie der Arbeitsgruppe Neonatologie und pädiatrische Intensivmedizin der Österreichischen Gesellschaft für Kinder- und Jugendheilkunde (ÖGKJ), der Arbeitsgruppe Ethik in der Kinder- und Jugendheilkunde der ÖGKJ sowie des Instituts für Ethik und Recht in der Medizin der Universität Wien (IERM). *Monatsschr Kinderheilk* 2019;167:36-45.
75. Domellöf M, Pettersson K. Riktlinjer vid hotande fortidsbord ska ge bättr och mer jämlik vard - Konsensusdokument för enhetligt omhändertagande av gravida och extremt för tidigt födda barn. *Lakartidningen* 2017;114.
76. Cuttini M, Nadai M, Kaminski M, et al. End-of-life decisions in neonatal intensive care: physicians' self-reported practices in seven European countries. EURONIC Study Group. *Lancet* 2000;355:2112-8.
77. Wilkinson D, Verhagen E, Johansson S. Thresholds for resuscitation of extremely preterm infants in the UK, Sweden, and Netherlands. *Pediatrics* 2018;142:S574-S84.
78. Schneider K, Metzke B, Bühner C, Cuttini M, Garten L. End-of-life decisions 20 years after EURONIC: neonatologists' self-reported practices, attitudes, and treatment choices in Germany, Switzerland, and Austria. *J Pediatr* 2019;207:154-60.
79. Brown SD, Donelan K, Martins Y, et al. Differing attitudes toward fetal care by pediatric and maternal-fetal medicine specialists. *Pediatrics* 2012;130:e1534-40.
80. Guinsburg R, Branco de Almeida MF, Dos Santos Rodrigues Sadeck L, et al. Proactive management of extreme prematurity: disagreement between obstetricians and neonatologists. *J Perinatol* 2012;32:913-9.
81. Diguisto C, Goffinet F, Lorthe E, et al. Providing active antenatal care depends on the place of birth for extremely preterm births: the EPIPAGE 2 cohort study. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed* 2017;102:F476-F82.
82. Diguisto C, Foix L'Helias L, Morgan AS, et al. Neonatal outcomes in extremely preterm newborns admitted to intensive care after no active antenatal management: a population-based cohort study. *J Pediatr* 2018;203:150-5.
83. Barber CA, Sikes NC, Norton JD, Lowery CL, Kaiser JR. Effects of mode of delivery on mortality and severe brain injury in extremely low birth weight infants in Arkansas. *J Ark Med Soc* 2007;104:63-6.
84. American College of Obstetricians and Gynecologists. Obstetric care consensus no. 6: periviable birth. *Obstet Gynecol* 2017;130:e187-e99.
85. Carlo WA, McDonald SA, Fanaroff AA, et al. Association of antenatal corticosteroids with mortality and neurodevelopmental outcomes among infants born at 22 to 25 weeks' gestation. *JAMA* 2011;306:2348-58.
86. Mori R, Kusuda S, Fujimura M. Antenatal corticosteroids promote survival of extremely preterm infants born at 22 to 23 weeks of gestation. *J Pediatr* 2011;159:110-4 e1.
87. Ochiai M, Kinjo T, Takahata Y, et al. Survival and neurodevelopmental outcome of preterm infants born at 22-24 weeks of gestational age. *Neonatology* 2014;105:79-84.

88. Geurtzen R, van Heijst AFJ, Draaisma JMT, et al. Development of nationwide recommendations to support prenatal counseling in extreme prematurity. *Pediatrics* 2019;143.
89. Cummings J, Newborn CoFa. Antenatal counseling regarding resuscitation and intensive care before 25 weeks of gestation. *Pediatrics* 2015;136:588-95.
90. Humphrey JD, Hagan JL, Suresh GK, Sundgren NC. Neonatologists less frequently discuss long term complications: A simulation-based study of prenatal consults beyond the threshold of viability. *J Neonatal Perinatal Med* 2019;12:87-94.
91. Caeymaex L, Speranza M, Vasilescu C, et al. Living with a crucial decision: a qualitative study of parental narratives three years after the loss of their newborn in the NICU. *PLoS One* 2011;6:e28633.
92. Orfali K, Gordon EJ. Autonomy gone awry: a cross-cultural study of parents' experiences in neonatal intensive care units. *Theor Med Bioeth* 2004;25:329-65.
93. Griswold KJ, Fanaroff JM. An evidence-based overview of prenatal consultation with a focus on infants born at the limits of viability. *Pediatrics* 2010;125:e931-7.
94. Garten L, von der Hude K, Rösner B, Klapp C, Bühner C. Familienzentrierte Sterbe- und individuelle Trauerbegleitung an einem Perinatalzentrum. *Z Geburtsh Neonatol* 2013;217:95-102.
95. Wool C, Limbo R, Denny-Koelsch EM. "I Would Do It All Over Again": Cherishing Time and the Absence of Regret in Continuing a Pregnancy after a Life-Limiting Diagnosis. *J Clin Ethics* 2018;29:227-36.
96. Baumann-Hözl R, Maffezzoni M, Bucher HU. A framework for ethical decision making in neonatal intensive care. *Acta Pædiatr* 2005;94:1777-83.
97. Schulz-Baldes A, Hüseman D, Loui A, Dudenhausen JW, Obladen M. Neonatal end-of-life practice in a German perinatal centre. *Acta Pædiatr* 2007;96:681-7.
98. American College of Obstetricians and Gynecologists. Perinatal Palliative Care (ACOG committee opinion, number 786). *Obstet Gynecol* 2019;134:e84-e9.
99. Tyson JE, Parikh NA, Langer J, Green C, Higgins RD. Intensive care for extreme prematurity--moving beyond gestational age. *N Engl J Med* 2008;358:1672-81.

13. Autoren

Prof. Dr. med. Christoph Bühner [federführend, Korrespondenz]

Klinik für Neonatologie
Charité – Universitätsmedizin Berlin
13344 Berlin
Tel. +49-30-450 566122
christoph.buehner@charite.de

Prof. Dr. med. Ursula Felderhoff-Müser

Zentrum für Kinder- und Jugendmedizin
Universitätsklinikum Essen
Hufelandstraße 55
45147 Essen
Tel. +49-201 723-2450/2451
ursula.felderhoff@uk-essen.de

Prof. Dr. med. Ulrich Gembruch

Zentrum für Geburtshilfe und Frauenheilkunde
Universitätsklinikum Bonn
Venusberg-Camus 1
53172 Bonn
Tel. +49-228-287 15942
ulrich.gembruch@ukb.uni-bonn.de

- # Prof. Dr. med. Kurt Hecher
Klinik für Geburtshilfe und Pränatalmedizin
Universitätskrankenhaus Eppendorf
Martinistraße 52
20246 Hamburg
Tel. +49-40-7410 57832
k.hecher@uke.de

- # Prof. Dr. med. Franz Kainer
Abteilung für Geburtshilfe und Pränatalmedizin
Klinik Hallerwiese
St.-Johannis-Mühlgasse 19
90419 Nürnberg
Tel. +49-911-3340 2300
Franz.Kainer@diakonieneuendettelsau.de

- # Prof. Dr. med. Sven Kehl
Frauenklinik
Universitätsklinikum Erlangen
Universitätsstr. 21-23
91054 Erlangen
Tel. +49-9131-85 33553
sven.kehl@uk-erlangen.de

- # Dr. med. André Kidszun, M.A.
Zentrum für Kinder- und Jugendmedizin
Universitätsmedizin Mainz
Langenbeckstr. 1
55131 Mainz
Tel. +49-6131-17 5892
Andre.Kidszun@unimedizin-mainz.de

- # Priv.-Doz. Dr. med. Angela Kribs
Universitätskinderklinik Köln
Kerpener Str. 62
50937 Köln
Tel. +49 221 478 85663
angela.kribs@uk-koeln.de

- # Prof. Dr. med. Dipl.-Soz. Tanja Krones
Klinische Ethik
Universitätsspital Zürich
Gloriastrasse 31
8091 Zürich
Schweiz
Tel. +41 44 255 34 70
Tanja.krones@usz.ch

- # Prof. Dr. jur. Dr. h.c. Volker Lipp
Stellvertretender Vorsitzender des Deutschen Ethikrats
Lehrstuhl für Bürgerliches Recht, Zivilprozessrecht, Medizinrecht und Rechtsvergleichung
Juristische Fakultät / Institut für Notarrecht / Zentrum für Medizinrecht
Universität Göttingen
Platz der Göttinger Sieben 6
37073 Göttingen
Tel. +49-551-39-26461
Lehrstuhl.Lipp@jura.uni-goettingen.de
- # Prof. Dr. med. Rolf F. Maier
Zentrum für Kinder- und Jugendmedizin
Universitätsklinikum Marburg
Baldingerstraße
5043 Marburg
Tel. +49-6421 - 58 66229
RolfFelix.Maier@uk-gm.de
- # Barbara Mitschdörfer
Bundesverband „Das frühgeborene Kind“ e.V.
Darmstädter Landstraße 213
60598 Frankfurt
Tel. +49-69-58 700 990
b.mitschdoerfer@fruehgeborene.de
- # Tatjana Nicin
Hebamme, Sonderpädagogin, IBCLC
Klinik für Gynäkologie und Geburtshilfe
Klinikum Hanau
Leimenstraße 20
63450 Hanau
Tel. +49-6181-296 2510
tnicin@googlemail.com
- # Prof. Dr. med. Claudia Roll
Abteilung Neonatologie, Pädiatrische Intensivmedizin, Schlafmedizin
Vestische Kinder- und Jugendklinik Datteln
Universität Witten/Herdecke
Dr.-Friedrich-Steiner-Str. 5
45711 Datteln
Tel.: +49-2363-975227
c.roll@kinderklinik-datteln.de
- # Monika Schindler
Klinik für Neonatologie
Universitätsmedizin Mannheim
Theodor-Kutzer-Ufer 1-3
68167 Mannheim
+49-621-3832659
monika.schindler@umm.de

Versions-Nummer: 4.1

Erstveröffentlichung: 12/1998

Überarbeitung von: 05/2020

Nächste Überprüfung geplant: 04/2025

Die AWMF erfasst und publiziert die Leitlinien der Fachgesellschaften mit größtmöglicher Sorgfalt - dennoch kann die AWMF für die Richtigkeit des Inhalts keine Verantwortung übernehmen. **Insbesondere bei Dosierungsangaben sind stets die Angaben der Hersteller zu beachten!**

Autorisiert für elektronische Publikation: AWMF online