



Welche der verfügbaren Behandlungsoptionen ist bei Kindern mit Fehlbildungen aus ethischer Sicht zu bevorzugen?

Versorgung und Betreuung von Kindern mit angeborenen Fehlbildungen

Eine Perspektive aus Kinderchirurgie und Medizinethik

Oliver J. Muensterer, Georg Marckmann, Norbert W. Paul

In der Kinderchirurgie und in der Pädiatrie sind die Behandelnden nicht selten mit einem ethischen Dilemma konfrontiert, wenn es um die Vorgehensweise bei angeborenen Fehlbildungen geht. Sechs Fälle von Kindern mit Fehlbildungen geben einen Einblick in das Spannungsfeld zwischen verschiedenen Handlungsoptionen, die es im klinischen und Praxisalltag zu erkennen und aufzulösen gilt.

Die Versorgung und Betreuung von angeborenen Fehlbildungen ist fachbedingt eine der maßgeblichen Kernkompetenzen in der Kinderchirurgie. Einige dieser Fehlbildungen gehen mit einer hohen Mortalität und Morbidität einher. Sie benötigen daher eine aufwändige und invasive Versorgung.

Kinderchirurginnen und -chirurgen stoßen dementsprechend häufig auf Fragen, ob bestimmte Interventionen im Kontext der Prognose gerechtfertigt sind, dem Patientenwohl nutzen oder schaden, beziehungsweise Leben oder Leiden verlängern [1, 2]. Eine enge Zusammenarbeit mit Ethikerinnen und Ethikern sowie Institutionen ist daher

unerlässlich. In dieser Übersicht sollen ethische Aspekte anhand von kinderchirurgischen Fallbeispielen erläutert werden.

Wann sollte eine medizinethische Fallanalyse durchgeführt werden?

Eine medizinethische Fallanalyse ist im klinischen Kontext dann geboten, wenn es im Team unklar oder umstritten ist, welche der verfügbaren Behandlungsoptionen aus ethischer Sicht zu bevorzugen ist. Typischerweise handelt es sich dabei um Entscheidungssituationen, in der verschiedene Handlungsalternativen zur Verfügung stehen, bei denen mindestens zwei ethische Prinzipien miteinander in Konflikt geraten. Die Entscheidungsträger stehen dann

vor einem Zwiespalt, da keine der Handlungsoptionen eine eindeutig optimale Lösung bietet, und sie müssen abwägen, welche ethischen Verpflichtungen in dieser speziellen Situation priorisiert werden sollten.

Solche ethischen Herausforderungen sind oft komplex und können emotionale Belastungen („moral distress“) und Unsicherheiten bei den Behandelnden verursachen, die wiederum die klinische Entscheidungsfindung beeinträchtigen können [3].

Ethische Herausforderungen bereits bei pränataler Beratung

Ärztinnen und Ärzte, und insbesondere Kinderchirurginnen und -chirurgen, die angeborene Fehlbildungen behandeln, sind oft bereits bei der pränatalen Beratung mit solchen ethischen Herausforderungen konfrontiert.

Erhält beispielsweise ein junges Paar die Diagnose, dass ihr ungeborenes Kind eine schwere Fehlbildung aufweist, etwa eine Zwerchfellhernie mit niedrigem Lungenvolumen und einem begleitenden zyanotischen Herzfehler, ist ein komplizierter, chronischer post-nataler Verlauf mit einem nicht unerheblichen Risiko geistiger Beeinträchtigungen zu erwarten. Die medizinischen Optionen für das Paar könnten sein, die Schwangerschaft fortzusetzen und das Kind zur Welt zu bringen, wissend, dass es mit den Herausforderungen der Fehlbildungen und deren Behandlung leben müsste. Alternativ könnte das Paar sich für einen Schwangerschaftsabbruch entscheiden. Hier stehen sich verschiedene ethische Prinzipien gegenüber. Auf der einen Seite steht das Prinzip der Autonomie der Frau, über ihren eigenen Körper und ihre Schwangerschaft zu entscheiden. Auf der anderen Seite steht das Prinzip des Lebensschutzes für das ungeborene Kind.

Es gibt in einer solchen Situation keine eindeutig optimale Handlungsoption. Die Entscheidung, ob die Schwangerschaft fortgesetzt oder abgebrochen werden soll, stellt in der Regel für die Frau, die Familie und die beratenden Ärztinnen und Ärzte eine erhebliche moralische und psychische Belastung dar. Die bestmögliche Option ist es, in-

dividuell abzuwägen. Dabei fließt unsicheres prognostisches Wissen ein. Denn es gilt zu berücksichtigen, welche potenziellen Auswirkungen die Entscheidung hat – auf das ungeborene Kind, die Familie, ihre eigenen Überzeugungen, sowie die medizinischen und sozialen Ressourcen, die für die zu erwartende Pflege des Kindes erforderlich wären.

Prinzipienethik als normative Grundlage ethischer Fallanalysen

Um komplexe medizinethische Sachverhalte strukturiert nach moralischen Werten unserer Gesellschaft zu ordnen, bietet sich die von Beauchamp und Childress im Jahr 1979 erstmals publizierte Prinzipienethik an. Die ethischen Verpflichtungen des Gesundheitspersonals werden nach den folgenden weithin zustimmungsfähigen Prinzipien definiert [4]:

- Wohltun („beneficence“),
- Nichtschaden („nonmaleficence“),
- Achtung der Autonomie („respect for autonomy“) und
- Gerechtigkeit („justice“).

Dabei schließt die Gerechtigkeit auch die Inanspruchnahme von Ressourcen ein. Bei einer Trichterbrust oder abstehenden Ohren, die im Allgemeinen nicht mit körperlichen Beeinträchtigungen einhergehen, muss beispielsweise abgewogen werden, ob die Krankenkasse die Kosten für einen Korrekturereingriff übernehmen sollte.

Systematischer Ablauf einer medizinethischen Fallanalyse

Für die ethische Bewertung einer klinischen Situation auf Grundlage der vier medizinethischen Prinzipien hat sich ein strukturiertes, mehrschrittiges Vorgehen bewährt [5].

Zunächst erfolgt die Analyse des medizinischen Sachverhaltes. Danach bewertet man den Fall im Hinblick auf die Patientin beziehungsweise den Patienten und dann in Bezug auf Dritte. Daraufhin erfolgen eine Synthese und die Abwägung der jeweiligen Aspekte.

Schließlich werden die Entscheidungen umgesetzt oder kritisch reflektiert und die entsprechenden Ergebnisse reevaluiert (**Tab. 1**).

Kinderchirurgische Fälle mit ethischer Diskussion

Trisomie 13 und Relaxatio diaphragmatica – Zwerchfellplikatatur?

Klinische Vignette: Ein zwölf Monate altes Mädchen mit einer Trisomie 13 hat zunehmend Schwierigkeiten mit der Atmung. Sie weist seit der Geburt einen Zwerchfellhochstand rechts auf und benötigt nun eine supplementäre BPAP („bilevel positive airway pressure“)-Beatmung. Es stellt sich die Frage, ob eine Zwerchfellraffung den respiratorischen Status verbessern könnte.

Der Eingriff kann thorakoskopisch durchgeführt werden und könnte möglicherweise die Atemmechanik verbessern, hat aber ein relativ hohes Rezidivrisiko. Das Operationsrisiko ist überschaubar, postoperativ ist jedoch eine Intensivbetreuung notwendig. Einige betreuende Ärztinnen und Ärzte befürworten den Eingriff, andere sind skeptisch, ob die Operation etwas bringen würde und ob sie nicht eine zu hohe Belastung darstellt.

Die Lebenserwartung von Erkrankten mit Trisomie 13 ist schwer abzuschätzen, die meisten sterben jedoch im ersten Lebensjahr. Einige können allerdings fünf oder manchmal sogar zehn Jahre alt werden. Die betroffene Patientin ist mental deutlich beeinträchtigt, obgleich sie auf einfachem Niveau mit den Eltern interagiert und ab und zu lächelt.

Ethische Fallanalyse: Bei der ethischen Bewertung ist zunächst zu prüfen, welche der beiden verfügbaren Handlungsoptionen – Durchführung oder Verzicht auf eine operative Zwerchfellraffung – mit Blick auf das Wohlergehen des Kindes zu bevorzugen ist. Dabei ist der mögliche Nutzen durch den operativen Eingriff gegenüber den Risiken abzuwägen.

Bei einer erfolgreichen Operation wird das Mädchen sehr wahrscheinlich keine zusätzliche BPAP-Beatmung benötigen und damit eine bessere Lebensqualität haben. Diesem Nutzen stehen vergleichsweise geringe Risiken und Belastungen durch den Eingriff gegen-

Tab. 1: Ablauf einer prinzipienorientierten Fallanalyse im strukturierten Überblick

Schritt	Inhalt und Fragestellung	Vorgehensweise
1. Analyse	Medizinische Aufarbeitung des Falls	a) Beschreibung der aktuellen medizinischen Situation b) Herausarbeitung der verfügbaren (Be-)Handlungsstrategien, die sich aus etwaigen unterschiedlichen Behandlungszielen ergeben oder die durch unterschiedliche Nutzen-Schaden-Relationen gekennzeichnet sind; Klärung des jeweils zu erwartenden weiteren Verlaufs, insbesondere hinsichtlich Überlebenschancen und Lebensqualität
2. Bewertung im Sinne der/s Patientin/en	Welche ethischen Verpflichtungen gibt es gegenüber der/m Patientin/en?	a) Wohltun und Nichtschaden (Wohlergehen der/s Patientin/en = Kindeswohl) Die Bewertung der verfügbaren Handlungsstrategien hinsichtlich des Wohlergehens des betroffenen Kindes erfordert eine Klärung des Therapieziels und die Abwägung der Nutzen- und Schadens-Potenziale der entsprechenden Behandlungsoptionen. b) Respekt der Autonomie (Wille des Kindes/der Sorgeberechtigten) Anschließend ist zu klären, welche der verfügbaren Handlungsstrategien das betroffene Kind selbst nach entsprechender Aufklärung bevorzugt, sofern es für die anstehende Entscheidung einwilligungsfähig ist. Andernfalls sind hier die Wünsche der Sorgeberechtigten, i.d. Regel der Eltern, maßgeblich. Diese sind in ihrer stellvertretenden Entscheidung an das Kindeswohl gebunden. Noch nicht oder eingeschränkt einwilligungsfähige Minderjährige sollten entsprechend ihrer kognitiven und emotionalen Reife in die Entscheidungsfindung einbezogen werden.
3. Bewertung gegenüber Dritten	Welche ethischen Verpflichtungen gegenüber Dritten gibt es?	Geboten durch das Prinzip der Gerechtigkeit ist zu prüfen, welche Bedürfnisse anderer Personen bei der Entscheidungsfindung zu berücksichtigen sind. Neben den Eltern und Geschwistern eines kranken Kindes sind hierbei auch die Bedürfnisse anderer Patientinnen und Patienten zu berücksichtigen, zum Beispiel bei begrenzten Versorgungskapazitäten. Die Verpflichtungen gegenüber Dritten haben im Einzelfall in der Regel ein geringeres Gewicht als die Verpflichtungen gegenüber dem einzelnen Erkrankten. Meist dient dieser Schritt deshalb vor allem dazu, die Bedürfnisse von anderen beteiligten Personen bei der Umsetzung der für das kranke Kind besten Option nicht aus dem Blick zu verlieren.
4. Synthese	Konvergieren oder divergieren die Verpflichtungen?	Hier sind die vorangehenden Einzelbewertungen zu einer übergreifenden Beurteilung zusammenzuführen. Wenn die Ergebnisse der drei Bewertungsperspektiven übereinstimmen, gibt es gute ethische Gründe, die entsprechende Behandlungsoption zu ergreifen. Liegt hingegen ein ethischer Konflikt vor, ist eine begründete Abwägung der konfligierenden Verpflichtungen erforderlich. Dabei sind fallbezogene Gründe herauszuarbeiten, welche Verpflichtung Vorrang haben soll.
5. Umsetzung und Evaluation	Welche weiteren Schritte sind erforderlich?	Nachdem eine Entscheidung getroffen wurde, muss sie umgesetzt und kontinuierlich evaluiert werden. Dies beinhaltet die Überwachung des Patientenfortschritts, die Bewertung der Wirksamkeit der gewählten Maßnahmen und die Überprüfung, ob die Entscheidung weiterhin mit den ethischen Prinzipien in Einklang steht. Bei Bedarf müssen Anpassungen vorgenommen und neue Informationen berücksichtigt werden.

über, sodass von einer positiven Nutzen-Schadens-Bilanz auszugehen ist.

Die Zurückhaltung einiger Ärztinnen und Ärzte ist vermutlich durch die begrenzte Lebenserwartung und die kognitiven Beeinträchtigungen des Mädchens aufgrund der Trisomie 13 bedingt. Angesichts der Tatsache, dass das Kind sozial interagiert und mit einem Lächeln auch eine gewisse Lebensfreude ausdrückt, sind die Einschränkungen durch die Trisomie 13 kein hinreichender Grund, den Nutzen der operativen Zwerchfellraffung infrage zu stellen.

Die Achtung der (stellvertretenden) Autonomie erfordert es aber, die Eltern zunächst über die Chancen und Risiken des Eingriffs aufzuklären und ihre Ein-

willigung einzuholen. Sofern die Eltern zustimmen, ergibt sich in der Synthese kein Konflikt, sondern eine Konvergenz der ethischen Verpflichtungen, womit die Durchführung der Zwerchfellraffung in der vorliegenden Situation die ethisch am besten begründbare Entscheidung darstellt.

Fallprogression: Die thorakoskopische Zwerchfellplikatur wurde komplikationslos durchgeführt, die Patientin konnte von ihrer Beatmung entwöhnt werden.

Einige Monate später kam es zu einem Rezidiv. Im Konsens mit den Eltern wurde eine Replikatur durchgeführt, die erneut zu einer Verbesserung der Atemmechanik führte.

Pylorusatresie und Epidermolysis bullosa

Klinische Vignette: Ein Mädchen wurde in der 33. Schwangerschaftswoche per Notsectio bei drohender Plazentalösung geboren. Bereits bei der initialen körperlichen Untersuchung fallen Ablederungen der Haut am gesamten Körper einschließlich des Gesichts und der Extremitäten im Sinne einer schweren Epidermolysis bullosa auf. Ein Röntgenbabygramm zeigt eine solitäre Luftblase im linken oberen Quadranten des Abdomens als Hinweis für eine Pylorusatresie. Anhand der Kombination der Befunde wird die Diagnose eines Carmi-Syndroms gestellt, das eine Mortalität von über 60 % und eine hohe Morbi-

dität aufweist. Die Eltern verlangen die Durchführung aller medizinisch möglichen Maßnahmen. Eine enterale Nahrungsaufnahme ist allerdings nur durch eine chirurgische Gastroduodenostomie möglich. Die behandelnden Kinderchirurginnen und -chirurgen sind skeptisch hinsichtlich der Indikation zu einem operativen Eingriff, da die Erfolgsaussicht fraglich und die Prognose für das Kind unsicher ist.

Ethische Fallanalyse: Vor dem Hintergrund der schweren Epidermolysis bullosa und einer bestätigten Diagnose des Carmi-Syndroms ist mit einer hohen Sterblichkeitsrate (> 60%) und bei Überleben mit einer erheblichen Morbidität zu rechnen. Nur durch den chirurgischen Eingriff kann eine enterale Ernährung gesichert werden. Das ethische Dilemma besteht in der Entscheidung, angesichts der schlechten Prognose einerseits und der Forderung der Eltern nach maximaler medizinischer Intervention andererseits, eine risikoreiche Operation durchzuführen.

Bei der ethischen Analyse ist auch auf der Grundlage der Prinzipien des Wohltuns und Nichtschadens zunächst das sogenannte „beste Interesse“ des Kindes in den Blick zu nehmen. Bei der gegebenen extrem schlechten Prognose und angesichts der Tatsache, dass jeder chirurgische Eingriff auch schon ohne ein besonderes Eingriffsrisiko Leid mit sich bringen kann, scheinen die minimalen Chancen auf ein langfristiges Überleben oder eine Verbesserung der Lebensqualität dem besten Interesse des Kindes entgegenzustehen. Unverzichtbar ist hier eine kritische Prüfung durch das Behandlungsteam, ob Nutzen und Risiken des vorgeschlagenen chirurgischen Eingriffs hinreichend ausbalanciert sind und damit plausibel dem Wohl des Kindes insofern dienen, als die Fähigkeit zur sozialen Teilhabe erhalten oder verbessert wird.

Zwar haben die Eltern das Recht, Entscheidungen für ihr Kind zu treffen, einschließlich der Forderung nach allen gegebenen medizinischen Maßnahmen. Die elterliche Autonomie ist jedoch nicht absolut und muss, insbesondere wenn es um die Vermeidung von Leid bei infauster Prognose geht, gegen das

Wohl des Kindes abgewogen werden. Medizinische Fachkräfte haben hier die ethische Verpflichtung, die Eltern zu informieren und zu beraten, auf Grundlage einer medizinisch fundierten und ethisch robusten Indikationsstellung.

Bei einer wirklich schlechten Prognose können Eingriffe als medizinisch aussichtslos („futility“) angesehen werden. Dies impliziert, dass die vorgeschlagene Behandlung nicht die gewünschte Wirkung erzielen oder den Zustand des Kindes nicht sinnvoll verbessern würde. In solchen Fällen kann es ethisch vertretbar sein, aggressive Behandlungen zurückzuhalten oder abzubrechen.

Damit stellt sich die Frage nach der Bewertung der prospektiven Lebensqualität. Die schwere Epidermolysis bullosa ist mit chronischen Schmerzen, wiederkehrenden Infektionen und einer erheblichen Beeinträchtigung des täglichen Lebens verbunden. Selbst wenn der chirurgische Eingriff erfolgreich ist, würden die laufende Behandlung der Hauterkrankung und die damit verbundenen Komplikationen die Lebensqualität des Kindes so stark beeinträchtigen, dass eine Lebensverlängerung vorrangig einer Leidensverlängerung ohne Aussicht auf Verbesserung der sozialen Teilhabe entsprechen würde.

In dieser Situation besteht ein Konflikt zwischen den ethischen Grundsätzen des Wohltuns und Nichtschadens, das heißt dem besten Interesse des betroffenen Kindes auf der einen Seite und der Achtung der Autonomie, das heißt der Berücksichtigung der Wünsche der Eltern, auf der anderen Seite.

Angesichts der extrem schlechten Prognose, der hohen Wahrscheinlichkeit des Leidens und des fraglichen Nutzens eines chirurgischen Eingriffs wäre es für das Ärzteteam ethisch vertretbar, von der Operation abzuraten. Um das Wohlbefinden und die Würde des Kindes zu gewährleisten, sollte eine palliative Versorgung in Betracht gezogen werden.

Dieser Ansatz respektiert die Grundsätze des Wohltuns und Nichtschadens und konzentriert sich auf die Lebensqualität und nicht auf die Verlängerung des Lebens um jeden Preis. Das Behandlungsteam sollte eine einfühlsame und transparente Kommunikation mit

den Eltern führen, ihnen die Gründe für ihre Empfehlung erläutern und sie in diesem schwierigen Entscheidungsprozess unterstützen.

Fallprogression: Bei der Patientin wurde zunächst dem Wunsch der Eltern entsprochen und die operative Verbindung des Magens mit dem Dünndarm durchgeführt. Danach war das Kind über eine Magensonde ernährbar, im Verlauf entwickelte das Kind allerdings aufgrund der Hautproblematik eine Sepsis und verstarb daran.

Mesenterialinfarkt nach Versorgung einer komplexen Ösophagusatresie

Klinische Vignette: Ein sechs Monate alter Junge mit einer langstreckigen Ösophagusatresie erhält eine Serie von komplexen Verlängerungsoperationen der Speiseröhre. Schließlich konnten die Enden anastomosiert werden, allerdings kam es zu einer Insuffizienz. Während der intensivmedizinischen Therapie der resultierenden Mediastinitis entwickelte der Patient ein akutes Abdomen. Bei der chirurgischen Exploration findet sich ein Mesenterialinfarkt mit kompletter Dünndarmnekrose. In den folgenden Wochen ist das Kind sehr krank und bedarf einer maximalen intensivmedizinischen Therapie. Die involvierten Pflegekräfte fühlen sich bei der Versorgung des Patienten „emotional am Limit“ und bitten um eine Konsultation des klinischen Ethikkomitees, um eine Therapiezieländerung von einem kurativen auf einen palliativen Ansatz in Erwägung zu ziehen.

Ethische Fallanalyse: In der vorliegenden Situation gibt es grundsätzlich zwei verschiedene Handlungsoptionen, die durch unterschiedliche Behandlungsziele gekennzeichnet sind. Um das Leben des Patienten zu erhalten, müsste der infarzierte Dünndarm operativ entfernt werden. Neben den akuten Operationsrisiken ist vor allem der weitere Verlauf relevant: Der Patient würde langfristig parenteral ernährt werden müssen, was neben möglichen Infektionen des Katheters vor allem mit der Gefahr eines Leberversagens verbun-

Tab. 2: Bewertung der Handlungsoptionen im Fall eines Kurzdarmsyndroms bei angeborener Jejunalatresie: STEP-Operation

Handlungsoptionen	Vorteile	Nachteile
Durchführung der STEP-Operation ohne explizite Einwilligung	sofortige optimale Behandlung des Kindes ohne zusätzliche Operation	mangelnde Autonomie der Eltern, potenzieller Vertrauensverlust
Operation pausieren und Einverständnis der Eltern einholen	Wahrung der elterlichen Autonomie, bessere informierte Entscheidung	Verlängerung der Operationsdauer, potenzielle Risiken durch Verzögerung
primäre Anastomose durchführen und STEP später planen	Eltern können umfassend informiert und ihre Einwilligung eingeholt werden	zusätzliche Belastung und Risiken durch zweite Operation und Narkose

STEP = Serial Transverse Enteroplasty

den wäre. Sofern der junge Patient die Operation übersteht und keine lebensbedrohlichen Komplikationen durch die parenterale Ernährung erleidet, kann er sich psychomotorisch weiterentwickeln und eine gute Lebensqualität haben. Eventuell kann später eine Dünndarmtransplantation dem Patienten eine enterale Ernährung ermöglichen, wobei dies im Allgemeinen mit einer hohen Morbidität vergesellschaftet ist. Alternativ könnte in der vorliegenden Situation das Therapieziel hin zu einer ausschließlichen Palliation geändert werden. Man würde auf die Operation verzichten und der Patient würde mit entsprechender Sedierung zeitnah versterben.

Aus der Wohlergehensperspektive ist nun zu prüfen, ob die Einschränkungen durch den Verlust des Dünndarms und die damit verbundene längerfristige parenterale Ernährung so gravierend sind, dass es für den Patienten besser ist, wenn er sterben darf. Zwar wird die Lebensqualität des Patienten durch die parenterale Ernährung eingeschränkt sein, jedoch sind die Entwicklungsmöglichkeiten aufgrund des intakten Gehirns so gut, dass die erste Option, das heißt die Fortsetzung der lebenserhaltenden Maßnahmen, gemäß den Prinzipien Wohltun und Nichtschaden geboten ist. Dieses Vorgehen kann folglich auch den Eltern empfohlen werden.

Fallprogression: Der Darm wurde rezeziert, der Patient hat neurologisch intakt überlebt und ist auf langfristige intravenöse Ernährung angewiesen.

Kurzdarmsyndrom bei angeborener Jejunalatresie – STEP-Operation?

Klinische Vignette: Bei einem reifgeborenen Mädchen zeigte das postnatale Röntgen eine Dünndarmatresie. Bei der chirurgischen Exploration des Abdomens fanden sich lediglich 8 cm dilatiertes, proximales Dünndarm und ein nur 1 cm langer Dünndarmstumpf am Zökum. Es bot sich neben einer primären Anastomose der beiden Dünndarmanteile eine sogenannte STEP(Serial Transverse Enteroplasty)-Operation an. Dabei wird der kurze, dilatierte Darm mittels Staplerapplikationen ziehharnikaförmig verlängert. Da der intraoperative Befund vor der Exploration nicht bekannt war, ist diese relativ neue Technik vorab bei der chirurgischen Aufklärung nicht explizit mit den Eltern besprochen worden. Das chirurgische Team denkt, dass das Kind von einer STEP-Prozedur profitieren würde, aber Komplikationen möglich sind. Die Eltern warten angespannt vor dem Operationssaal. Wie soll vorgegangen werden?

Mögliche Optionen wären die Durchführung einer STEP-Operation ohne explizite Einwilligung der Eltern, wobei in der unterschriebenen Aufklärung steht, „dass sich unter Umständen während des Eingriffs eine Erweiterung oder Änderung der geplanten Maßnahme als notwendig herausstellen kann.“ Alternativ könnte man die Operation pausieren, um die wartenden Eltern über die STEP-Operation zu informieren und deren Einverständnis dazu einzuholen. Oder

aber man führt eine primäre Anastomose durch, lässt das Kind aufwachen, spricht mit den Eltern ausführlich über Nutzen und Risiken einer STEP, und führt den Eingriff dann in einer zweiten Sitzung durch. Allerdings würde das eine weitere Laparotomie und Narkose für die Patientin bedeuten.

Ethische Fallanalyse: In der vorliegenden klinischen Vignette steht ein chirurgisches Team vor der Entscheidung, ob eine STEP-Operation ohne explizite Einwilligung der Eltern durchgeführt werden soll, ob die Operation pausiert werden soll, um das Einverständnis der Eltern einzuholen, oder ob eine primäre Anastomose durchgeführt und die STEP-Operation zu einem späteren Zeitpunkt erfolgen wird. Die ethische Analyse dieser Situation wird sich vor allem auf das Prinzip der Autonomie stützen, aber auch andere ethische Prinzipien wie Nichtschaden und Wohltun berücksichtigen.

Autonomie ist ein zentrales ethisches Prinzip, das die Selbstbestimmung und die informierte Einwilligung der Erkrankten beziehungsweise ihrer Vertretenden (in diesem Fall die Eltern) betont. Die Eltern haben das Recht, umfassend informiert zu werden und in die Behandlung ihres Kindes einzuwilligen, bevor diese durchgeführt wird. Die Autonomie der Eltern wird durch die vorherige Aufklärung und Einwilligungserklärung, die besagt, dass „sich unter Umständen während des Eingriffs eine Erweiterung oder Änderung der geplanten Maßnahme als notwendig herausstellen kann“, nicht vollständig gewahrt. Denn die STEP-Operation ist eine spezielle und relativ neue Technik, die nicht explizit besprochen wurde, über die die Eltern entsprechend nicht hinreichend aufgeklärt worden sind und sie folglich über keine hinreichende Bedenkzeit verfügt haben.

Das chirurgische Team ist aber überzeugt, dass das Kind von der STEP-Operation profitieren würde, sodass der Eingriff gemäß dem Prinzip des Wohltuns geboten wäre. Eine STEP-Operation ohne explizite Einwilligung der Eltern könnte als Verstoß gegen das Autonomieprinzip betrachtet werden, da die Eltern möglicherweise nicht alle poten-

ziellen Risiken dieser Prozedur verstanden haben. Andererseits könnte das Aufschieben der STEP-Operation und die Durchführung einer zweiten Laparotomie und Narkose ebenfalls als Schädigung betrachtet werden, da dies zusätzliche Risiken und Belastungen für das Kind mit sich bringt (Nichtschaden).

Vor diesem Hintergrund ergeben sich eine Reihe von Optionen, die zu bewerten sind (Tab. 2), darunter die unmittelbare Durchführung der STEP-Operation, das Pausieren der Operation, um mit den Eltern zu sprechen, oder aber das Planen der STEP-Operation als erneuten Eingriff. Aus ethischer Sicht erscheint die Option, die Operation zu pausieren und das Einverständnis der Eltern einzuholen, als die beste Vorgehensweise. Diese Option respektiert die Autonomie der Eltern und ermöglicht es, eine informierte Entscheidung zu treffen, während gleichzeitig die Interessen des Kindes gewahrt werden.

Fallprogression: Die Operation wurde pausiert, nach Information der Eltern wurde eine STEP-Operation durchgeführt. Das Kind entwickelte sich mit supplementärer intravenöser Ernährung adäquat und konnte im Alter von sechs Jahren von der parenteralen Ernährung entwöhnt werden.

Schwere Hypospadie bei männlichem Säugling: Operative Korrektur?

Klinische Vignette: Der sieben Monate alte Sohn eines Elternpaares wurde mit einer proximalen, also schweren Form einer Hypospadie geboren. Die Harnröhre endet im Skrotum, der Penis ist nach vorne hin gekrümmt. Eine Korrektur erfordert ein mehrzeitiges operatives Vorgehen. Der Patient ist sonst phänotypisch und genotypisch männlich, bei der körperlichen Untersuchung sind zwei normal große Hoden zu ertasten. Die Familie wünscht sich eine Korrektur, bevor das Kind eine bewusste Erinnerung an den Eingriff entwickeln kann, möglichst in den ersten 18 Lebensmonaten. Die Eltern haben erhebliche Schwierigkeiten, ein Krankenhaus in ihrer Umgebung zu finden, das den Eingriff durchführen würde. Unter

Berufung auf das am 12. Mai 2021 in Kraft getretene Gesetz zum Schutz von Kindern mit Varianten der Geschlechtsentwicklung (§ 1631e BGB) weigern sich einige Krankenhäuser grundsätzlich, schwere proximale Hypospadien zu operieren, andere verlangen vor der Behandlung eine Genehmigung durch ein Familiengericht. Die Eltern sind verzweifelt, weil eine unkomplizierte Behandlung ihres Sohnes nur sehr weit vom Heimatort möglich zu sein scheint.

Ethische Fallanalyse: Im vorliegenden Fall liegt kein ethischer Konflikt im eigentlichen Sinne vor, da der elterliche Wunsch nach einer zeitnahen Korrektur der Hypospadie nicht dem Kindeswohl widerspricht. Vielmehr stellt sich die Frage, ob der vorliegende Fall unter das Gesetz zum Schutz von Kindern mit Varianten der Geschlechtsentwicklung (§1631e BGB) fällt.

Angesichts der Tatsache, dass der Junge sowohl genotypisch als auch phänotypisch eindeutig männlich ist mit zwei normal großen Hoden, spricht einiges dafür, dass die Hypospadie bei dem Jungen als eine Fehlbildung und nicht als eine Variante der Geschlechtsentwicklung einzustufen ist. Der operative Eingriff dient folglich nicht der „Angleichung des körperlichen Erscheinungsbilds des Kindes an das des männlichen [...] Geschlechts“ (§1631e BGB, Abs. 2), sondern der Korrektur einer Fehlbildung. Die Eltern dürften damit ihre Einwilligung in die Operationen geben, eine Genehmigung durch das Betreuungsgericht wäre nicht erforderlich.

Allerdings kann der Kommentar zum §1631e BGB eine andere Sichtweise nahelegen (BT Drucksache 19/24686 vom 25.11.2020). Die Hypospadie wird ausdrücklich als ein Beispiel für einen geschlechtsangleichenden Eingriff genannt (S. 19). Der Kommentar beruft sich dabei auf die S2k-Leitlinie „Varianten der Geschlechtsentwicklung“ (AWMF-Register-Nr. 174/001), die sich wiederum auf die Klassifikation der Disorders of Sex Development (DSD) gemäß der Chicago-Konsensuskonferenz 2005 bezieht, in der die „schwere Hypospadie“ als Beispiel für eine 46XY DSD erwähnt wird [6].

Wenn mit Bezug auf das Gesetz eine operative Korrektur einer schweren Hypospadie abgelehnt wird, dient dies nicht dem „Schutz“ des betroffenen Kindes, sondern gefährdet sein Wohlergehen. Eine entsprechende Klarstellung sollte sowohl durch die Fachgesellschaften als auch durch das Rechtssystem erfolgen. Solange dies noch nicht erfolgt ist, sollte zumindest von der Operation des §1631e Abs. 3 BGB regelhaft Gebrauch gemacht werden, einen entsprechenden Eingriff mit Genehmigung des Familiengerichts durchzuführen. Diese Genehmigung dürfte im Regelfall erteilt werden, wenn die Eltern dem Familiengericht eine Stellungnahme einer interdisziplinären Kommission nach §1631e Abs. 4 bestätigt, dass der Eingriff dem Wohl des Kindes am besten entspricht.

Fallprogression: Eine Genehmigung wurde beim zuständigen Familiengericht eingeholt und der Eingriff durchgeführt.

Hodenhochstand bei einem fünfjährigen Flüchtlingsjungen

Klinische Vignette: Im Jahr 2015 kam ein fünf Jahre alter syrischer Geflüchteter mit seinen Eltern in die kinderchirurgische Ambulanz. Bei der körperlichen Untersuchung fand sich ein Hodenhochstand mit einem Leistenhoden auf der rechten Seite. Nach der nationalen Leitlinie „Maldescensus testis“ soll bis zur Vollendung des zwölften Lebensmonats der Hoden in das Skrotum verlagert werden, um das Risiko für Folgeschäden wie eine Hodenatrophie, eine Abnahme der Keimzellen, und eine spätere maligne Entartung möglichst gering zu halten.

Die Ärztinnen und Ärzte des Krankenhauses wurden explizit aufgefordert, bei Geflüchteten nur Notfallbehandlungen durchzuführen. Eine Orchidopexie, also eine operative Verlagerung des Hodens ins Skrotum, ist kein Notfallingriff, da ein Hodenhochstand keine lebensbedrohliche Situation darstellt. Allerdings geht man davon aus, dass eine frühere Hodenverlagerung die oben genannten negativen Auswirkungen vermindern kann. Sollen die Behan-



Fazit für die Praxis

- Die Behandlung von angeborenen Fehlbildungen birgt erwartungsgemäß ein hohes Potenzial für ethische Dilemmata, und somit die Notwendigkeit einer Bewertung von unterschiedlichen, folgenschweren Handlungsoptionen.
- Statt sich bei klinischen Entscheidungen lediglich auf das Bauchgefühl oder die Intuition zu verlassen, sollten die behandelnden Kinderchirurginnen und -chirurgen sowie Pädiaterinnen und Pädiater eine systematische Analyse anhand der Prinzipien Helfen, Nichtschaden, Gerechtigkeit und Autonomie durchführen.
- Die beschriebenen Fälle zeigen das Spannungsfeld zwischen verschiedenen Handlungsoptionen, das identifiziert und aufgelöst werden muss. Dabei bietet sich die Einbindung von Medizinethikern im Rahmen einer medizinethischen Fallanalyse durch ein klinisches Ethikkomitee an. Dabei sollten alle Beteiligten einbezogen werden, um die beste Vorgehensweise für den jeweils individuellen Fall zu finden.

delnden das Kind zu einer Orchidopexie einbestellen?

Ethische Fallanalyse: Die Behandelnden sehen sich in diesem Fall mit einer Politik konfrontiert, die nicht dringende Therapien für Flüchtlinge aus Gründen der Kostenerstattung einschränkt. Die ethische Analyse wird sich daher auf die Frage einer gerechten Allokation von Ressourcen konzentrieren. Dabei ist zunächst festzuhalten, dass eine Politik, die nicht notfallmäßige Behandlungen für Geflüchtete einschränkt, zu einer Ungleichheit führt beim Zugang zur Gesundheitsversorgung zwischen Geflüchteten und anderen Personen.

Dies steht im Widerspruch zu der Forderung, dass alle Menschen, unabhängig von ihrem Status, Zugang zu notwendigen medizinischen Eingriffen haben sollten, insbesondere wenn dadurch langfristige Schäden verhindert werden können.

Gerade in Bezug auf geflüchtete Kinder und Jugendliche ergibt sich aus ethischer Sicht eine besondere Schutz-

bedürftigkeit und Fürsorgepflicht. Nach dem Prinzip der Gerechtigkeit ist daher sicherzustellen, dass diese besonders vulnerable Gruppe einen barrierefreien, angemessenen und gerechten Zugang zur medizinischen Versorgung erhält. Zwar ist das politische Ziel nachvollziehbar, begrenzte Ressourcen zu schützen und keinen Vorwand für medizinische Migration („medical migration“) zu bieten; Gerechtigkeit in der Gesundheitsfürsorge bedeutet jedoch auch, dass Interventionen, die einen erheblichen Einfluss auf die zukünftige Gesundheit haben, Vorrang haben. Die Orchidopexie ist zwar nicht unmittelbar lebensrettend, aber entscheidend für die Verhinderung schwerwiegender zukünftiger Gesundheitsprobleme.

Solche zukünftigen Gesundheitsprobleme geraten auch in Konflikt mit den Wohltuns- und Nichtschadensgeboten. Zu den möglichen Schäden einer verzögerten Behandlung gehört vor allem das Risiko einer Hodenatrophie.

Bereits hier wird klar, dass die Vermeidung unmittelbarer Schäden (im Sinne einer Notfallbehandlung) nicht das einzige Kriterium für die Rechtfertigung von Interventionen ist. Auch vermeidbare langfristige oder indirekte Schäden stellen eine Indikation zur zeitnahen Intervention dar. Angesichts des Risikos erheblicher Langzeitschäden spricht das Prinzip des Wohltuns für die Durchführung der Orchidopexie. Aus der Perspektive der Gerechtigkeit ist es ethisch zusätzlich problematisch, diesem Kind die notwendige Operation allein aufgrund des Flüchtlingsstatus zu verweigern.

Es wäre daher aus ethischer Sicht wichtig und richtig, sich für eine Änderung der politisch zu verantwortenden Rahmenbedingungen einzusetzen, die den langfristigen gesundheitlichen Nutzen rechtzeitiger Eingriffe wie der Orchidopexie anerkennt. Kurzfristig sollte das medizinische Team nach Möglichkeiten suchen, die Richtlinien zu umgehen, möglicherweise durch Einsprüche oder die Suche nach externer Finanzierung des Eingriffs.

Fallprogression: Die Orchidopexie wurde durchgeführt, der Patient wurde am Operationstag ohne Komplika-

nen nach Hause entlassen. Die Kosten für den Eingriff wurden von der Klinik ohne Refinanzierung übernommen.

Literatur

1. Fritz W. Ethik und Kinderchirurgie. <https://www.dgkch.de/menu-kinderchirurgie-in-deutschland/menu-geschichte-und-persoenlichkeiten3/historische-beitraege/423-historisches-ethik-und-kinderchirurgie-01-2013; zuletzt aufgerufen am 8.6.2024>
2. Braatz B et al. Ethische Konflikte in der Kinderchirurgie – Hochleistungsmedizin und ökonomische Rahmenbedingungen. *Chirurgie*. 2013;84(8):681-6
3. Hilliard RI et al. Ethical conflicts and moral distress experienced by paediatric residents during their training. *Paediatr Child Health*. 2007;12(1):29-35
4. Beauchamp TL, Childress JF. Principles of biomedical ethics. New York: Oxford University Press, 1979
5. Marckmann G, Jox RJ. Ethik in der Medizin – Ethische Grundlagen medizinischer Behandlungsentscheidungen. *Bayer Ärztzbl*. 2013;9:442-5
6. Lee PA et al. Consensus statement on management of intersex disorders. International Consensus Conference on Intersex. *Pediatrics*. 2006;118(2):e488-500



Prof. Dr. med. Oliver J. Muensterer
Kinderchirurgische Klinik,
Dr. von Haunersches
Kinderspital
LMU Klinikum
Lindwurmstr. 4
80337 München
oliver.muensterer@med.
uni-muenchen.de

Prof. Dr. med. Georg Marckmann, MPH
Institut für Ethik, Geschichte und Theorie
der Medizin
Medizinische Fakultät
LMU München
Lessingstr. 2
80336 München
marckmann@lmu.de

Prof. Dr. rer. medic. Norbert W. Paul, M.A.
Institut für Geschichte, Theorie und Ethik
der Medizin
Johannes Gutenberg Universität Mainz
Am Pulverturm 13
55131 Mainz
norbert.paul@unimedizin-mainz.de

Interessenkonflikt

Die Autoren erklären, dass bei der Erstellung des Beitrags kein Interessenkonflikt vorlag.