

# «Herzkinder» brauchen lebenslange Betreuung

Klinische und psychosoziale Probleme in der Langzeitbetreuung von Kindern, Jugendlichen und jungen Erwachsenen mit angeborenen Herzfehlern

Dank moderner Therapien kann heute die Mehrzahl der Kinder und Jugendlichen mit angeborenen Herzfehlern das Erwachsenenalter erreichen. Verschiedenste Krankheitsfolgen begleiten jedoch die Betroffenen und ihre Familien lebenslang. Damit eine hohe Lebensqualität erreicht werden kann, braucht es vermehrt Betreuungsstrukturen, die alle Lebensbereiche integrieren.



von Dr. med. Richard Eyermann

Laut WHO leiden etwa konstant acht bis zehn von 1000 Lebendgeborenen an einer Fehlbildung im Bereich des Herzens und/oder der grossen Gefässe. Aufgrund der enormen Fortschritte der kardiologischen Diagnostik, medikamentösen und interventionellen Therapie, perioperativen Behandlung, insbesondere aber auch der Kardiochirurgie, erreichen inzwischen etwa 90 Prozent der Patienten mit kongenitalen Herzfehlern das Erwachsenenalter – im Vergleich zu früherer Letalität die völlige Prognoseumkehr! Jährlich werden so in Deutschland etwa 6500 herzkranken Kinder interventionell und/oder operativ versorgt, die dann zumeist das Erwachsenenalter erreichen. Ihre Zahl steigt stetig (Ist: 120 000 Jugendliche und Erwachsene mit operierten kongenitalen Herz-

fehlern und Zunahme von etwa 5500 jährlich, 4200 mit einfachen und 1300 mit komplexen Anomalien).

## **Lebensbegleitende Folgen**

Nur ein Teil der angeborenen Herz- und Gefässfehler kann durch Intervention (Ballonatrioplastie, BAP, Ballonvalvuloplastie, BVP, Coil-, Occluder- oder Doppelschirmverschluss von Defekten/anormalen Verbindungen) oder Operation ganz oder fast vollständig behoben werden. Viele der Patienten haben jedoch nach Intervention, Operation oder auch nur Palliation zwar eine bessere, teilweise auch normale Lebensqualität sowie eine längere Lebenserwartung und erreichen das Erwachsenenalter. Sie weisen aber manchmal noch bedeutsame anatomo-

Abbildung 1: Operative Behandlungsoptionen kongenitaler Herzfehler.

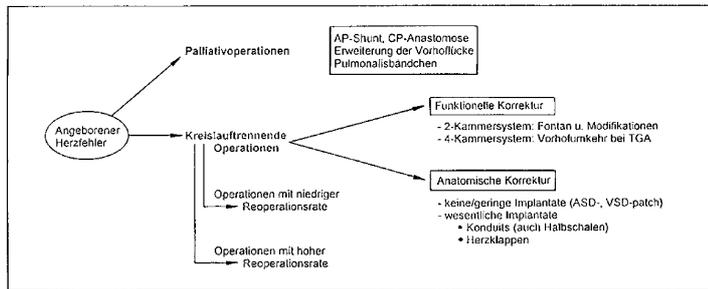
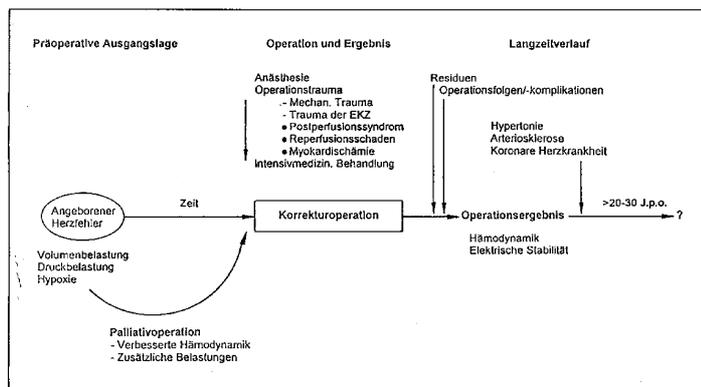


Abbildung 2: Faktoren, die das Operationsergebnis kongenitaler Herzfehler determinieren.



mische und hämodynamische Rest- und Folgezustände auf, die eine lebensbegleitende kardiologische Kontrolle erforderlich machen.

Ungünstige Veränderungen im Langzeitverlauf bezüglich Morphologie, Funktion oder Herzrhythmus können sich in zunehmenden valvulären Stenosen, Insuffizienzen, mono-/biventrikulärer Dysfunktion sowie in damit oft assoziierter elektrischer Instabilität (z.B. Fallot'sche Tetralogie TOF) zeigen. Chronische Hypoxie führt zu einer Vielzahl von Organbeteiligungen und Funktionsstörungen. Bei «Herzkindern» mit assoziierten Fehlbildungen ist mit zusätzlichen Problemen (Asplenie-, Di-George-Syndrom) zu rechnen. Im Jugendalter korrelieren häufig subjektive Beschwerden und klinischer Befund nicht mit dem Schweregrad hämodynamischer Störungen (Klappenstenose/-insuffizienzgrad). Adoleszente dissimulieren oft. Durch adäquate kardiologische Kontrolle müssen Indikationen zur Re-Operation (z.B. hohe Rate: Aortenstenose, Conduit) respektive zur speziellen Rhythmustherapie (postoperative Herzrhythmusstörungen durch Myokardveränderungen, Narben, Korrelation postoperativ abwei-

chende Hämodynamik) rechtzeitig gestellt werden. Weitere Problembereiche sind Endokarditisprophylaxe, Antikonception, genetische Beratung, Schwangerschaft und Geburt sowie Belastbarkeit und Sport.

**Psychosoziale Probleme**

Soweit von den klinischen Problemereichen überhaupt trennbar, bestehen psychosoziale Problemereiche herzkranker Kinder, Jugendlichen und junger Erwachsener beispielsweise bezüglich IV-Rentenabklärung, Berufswahl und Ausbildung, Fahrtauglichkeit, Belastbarkeit, Sport und Reisen.

Gravierende Probleme bestehen vor allem in häufiger Trennung von der Familie aufgrund stationärer Therapien, gestörter psychomotorischer Entwicklung, Ablehnung oder Überbehütung durch die Eltern, Gefühl der Ausgrenzung, Minderwertigkeitsgefühle, physische Schwäche (Zyanose), schlechter Schulleistung wegen Absenzen und Konzentrationsschwäche. Sie leiden unter häufigen Arztbesuchen und Spitalaufenthalten, einem Mangel an Freundschaften, Angst vor einem Herztod aufgrund

Hinweise auf Verschlechterung der hämodynamischen bzw. elektrophysiologischen Situation bei Kindern und Jugendlichen mit operiertem kongenitalem Herzfehler

**Anamnese**

- Körperliche Leistungsfähigkeit ↓
- Palpitationen, Synkopen, Angina pectoris

**Klinischer Befund**

- Auskultationsbefund ↓↑
- Herzinsuffizienzzeichen, Dyspnoe, Zyanose

**EKG**

- Hypertrophiezeichen ↑
- Zunehmende Leitungsstörungen
- Herzrhythmusstörungen

**Röntgen**

- Kardiomegalie ↑
- Lungenstauung
- Lungengefäßzeichnung

**Echokardiografie**

- Dimensionen (Herzhöhen) ↑
- Kontraktilität ↓
- Myokardhypertrophie ↑
- Druckgradienten-P ↑
- Klappeninsuffizienzen ↑

von Kunstklappen- und Schrittmacherdysfunktion, Problemen bei der Berufswahl, am Ausbildungs- oder Arbeitsplatz sowie Angst und Unsicherheit bei der Familiengründung.

Dazu kommen Probleme von Seiten der Eltern, Familien und Geschwister, was zusätzlich die Langzeitbetreuung kompliziert und eine familienorientierte komplexe kardiologische Rehabilitation erfordert.

**Interdisziplinäre Versorgung**

Bis in die jüngste Vergangenheit sind bei Erreichen des Erwachsenenalters etwa 75 bis 80 Prozent der herzkranken Kinder und Jugendlichen in ein gefährliches Betreuungsloch gefallen (German Multi-Heartcenter Study, Lange et al. 1998). Nur etwa 20 bis 25 Prozent wurden in spezialisierten zentralen Einrichtungen weiter betreut, bei bis zu 70 Prozent engmaschig kontrollbedürftigen, kongenitalen Herzfehlern und 15 Prozent termina-

## Zu beachtende Aspekte bei körperlicher Belastung und Sport herzkranker Kinder und Jugendlicher

### Allgemeines

- Bei vielen Patienten normale, altersgemässe körperliche Aktivität und Sport möglich und erwünscht
- Bis zum 10. bis 12. Lebensjahr meist keine Bedenken gegenüber normaler sportlicher Betätigung (spielerischer Charakter des Sports)
- Im Jugendalter aber Leistungs- und Konkurrenzdruck, Leistungsgrenzen beachten!

### Einschränkung des Sports

- Bei Herzfehlern mit Palliation und deutlicher Reduktion der Herzfunktion oder Gefahr vital bedrohlicher Dysrhythmien
- Kein Leistungssport wegen Gefahr plötzlichen Herztodes bei:
  - Aortenstenose mit deutlichem Restgradient
  - HOCM
  - QT-Syndrom
  - Pulmonaler Hypertonie
- Keine körperbetonten Sportarten wegen Gefahr von Blutungen, Elektrodenbrüchen bei:
  - Patienten mit Vitamin-K-Antagonisten
  - Schrittmacher-Patienten
  - Patienten mit implantierten Defibrillatoren (AICD) (v.a. nicht Eishockey, Hockey, Kampfsportarten, Handball, etc.)

### Weitere Besonderheiten

- Sporttauchen
  - hat Risiko zerebraler Luftembolien bei Rechts-Links-Shunt mit zunehmender Tiefe (> 6 m) schon offenes Foramen ovale bedenklich
  - bei Disposition zu Dyskopien kein kontrolliertes Auftauchen möglich
- Fliegen/Bergsteigen
  - potenzielles Verletzungsrisiko, v.a. bei Disposition zu Synkopen
  - Höhen bis 2000 m gut toleriert
  - Höhen 3000 m v.a. bei Zyanose und pulmonaler Hypertonie Obergrenze
- Individuelles Verletzungsrisiko
  - auch abhängig vom einzelnen Patienten (z.B. beim Skilauf)

## Zu beachtende Aspekte bei Ausbildung und Berufswahl herzkranker Kinder und Jugendlicher

### Allgemeines

- Nur geringe Einschränkung in der Berufswahl
- Bei leichtem Herzfehler oder erfolgreich korrigiertem Herzfehler Beruf der Wahl, Begabung und Möglichkeiten

### Einschränkungen in der Berufswahl aber v.a. bei

- Patienten mit Schrittmacher
- Patienten mit implantierten Defibrillatoren (AICD) oder rezidivierenden Synkopen anderer Ursache (keine gewerbliche Personenbeförderung, kein Kranführer etc.)
- Eingeschränkter körperlicher Belastbarkeit (NYHA > 2)
- Pulmonaler Hypertension
- Kardiomyopathien (oft sitzende Tätigkeit anzuraten)

len angeborenen Herzfehlern wie das Eisenmenger Syndrom vor HTX.

Die also in der Regel erforderlichen, zumeist lebensbegleitenden ärztlichen Kontrollen können jedoch nur erfolgreich sein, wenn sich die betreuenden Ärzte genauestens mit der Hämodynamik des zugrunde liegenden Vitiums, der durchgeführten Korrektur- oder Palliativoperation, allenfalls vorgenommenen interventionellen Techniken – isoliert oder gefolgt von einer späterer Herzoperation – vor allem aber mit den unmittelbaren Problemen bis hin zu den Spätfolgen, in Relation von Anatomie und Hämodynamik des vorliegenden Vitiums und des mitunter unterschiedlichen Korrekturmechanismuses und Operationszeitpunktes, auskennen. Dies wird insbesondere bei Vitien (z.B. Fallot'sche Tetralogie, Pulmonalatriesien, Truncus arteriosus communis, atrioventrikulärer Septumdefekt, Transposition der grossen Gefässe, Trikuspidalatriesien, Fehlbildungskomplex des singulären Ventrikels, des univentrikulären Herzens beziehungsweise des Double Inlet Ventricle, weiter des Double Outlet Right Ventricle) sehr problematisch und sollte daher nur von Spezialisten, nach Möglichkeit einem interdisziplinären Team, hauptverantwortlich aus Kinderkardiologen, nachsorgenden Erwachsenenkardiologen und Herzchirurgen erfolgen. Eine hoch spezialisierte psychosoziale Betreuung und kardiologische Behandlung sind besonders für die Patienten mit unbefriedigendem Operationsergebnis erforderlich.

### Allgemeine kardiovaskuläre Risikofaktoren

Noch weit gehend ungeklärt ist, wie sich die normalen – für einen Grossteil der Bevölkerung zu erwartenden – Faktoren Hypertonie und koronare Herzkrankung neben den natürlichen Alterungsvorgängen auf das Herz-Kreislauf-System von Patienten mit operierten kongenitalen Herzfehlern auswirken werden. Die möglichst frühzeitige Prävention respektive Intervention von kardiovaskulären Risikofaktoren mit Rauchverbot, Hyper-

### Psychosoziale Probleme herzkranker Kinder und Jugendlicher

- Häufige Trennung von der Familie (Spitallaufenthalte)
- Gestörte psychomotorische Entwicklung
- Ablehnung oder Überbehütung durch die Eltern
- Gefühl der Ausgrenzung, Minderwertigkeit, Schwäche (Zyanose)
- Schlechte Schulleistung (Fehlzeiten, Konzentrationsschwäche)
- Leiden unter häufigen Arztbesuchen, Spitalaufenthalte
- Wenig Freunde
- Angst vor Herztod (Kunstklappen-, Schrittmacherdysfunktion)
- Probleme bei Berufswahl/Ausbildungsplatz/Arbeitsplatz
- Angst und Unsicherheit bei Familiengründung

### Psychosoziale Probleme betroffener Eltern und Familien

- Schuldgefühle/Selbstvorwürfe wegen des herzkranken Kindes
- Gestörtes Selbstwertgefühl, Gefühl der Ohnmacht
- Vorwürfe der Verwandtschaft und Nachbarschaft
- Rückzug aus Gesellschaft/Gemeinschaft/Freundschaften
- Verlust des Arbeitsplatzes wegen vieler Fehlzeiten
- Erhöhte Scheidungsrate wegen Partnerkonflikten
- Leiden unter psychosomatischen Störungen/Esstörungen
- Finanzielle Probleme durch Mehraufwand
- Überforderung durch ständige Betreuung des kranken Kindes
- Ständige Angst vor Verlust des Kindes

### Psychosoziale Probleme betroffener Geschwister

- Oft auf sich allein gestellt
- Sollen immer auf Krankheitsumstände Rücksicht nehmen
- Fühlen sich zurückgesetzt, leiden unter Liebesverlust
- Erneute Enuresis oder Enkopresis
- Reagieren mit Rückzug oder Aggression gegen Eltern und krankes Geschwisterkind
- Entwicklung von Schulleistungsproblemen
- Suchen nach Krankheiten, um Zuwendung zu erhalten

toniebehandlung, Gewichtsnormalisierung (BMI 20–24 kg/m<sup>2</sup>) und Gewichtskontrolle sowie die Therapie einer eventuell bestehenden (familiären) Fettstoffwechselstörung sind heute gesicherte Möglichkeiten, hier präventiv zu intervenieren. Es gibt Anhaltspunkte, dass herzoperierte Patienten mit kongenitaler Herzerkrankung präventivmedizinisch wesentlich besser zu motivieren sind als die Masse der Bevölkerung. Um KHK-präventive Ziele und eine optimale Lebensqualität zu erreichen, wäre es innerhalb der komplexen kardiologischen Rehabilitation hilfreich und erstrebenswert, Patienten mit angeborenen Herzfehlern anfangs in Kinder- und später in Erwachsenen-Herzsportgruppen oder anderen Sportvereinen einzubinden.

### **Schlussfolgerung**

Notwendig sind die lebensbegleitende, interdisziplinäre Überwachung, spezialisierte Betreuungs-

und Kardiologenausbildungszentren und das Weiterführen zentraler wissenschaftlicher Erfassung und Auswertung (Kompetenznetz für angeborene Herzfehler). Von zentraler Wichtigkeit ist zudem die Basisschulung respektive Weiterbildung von nichtspezialisierten behandelnden Ärzten bezüglich Problemen im postoperativen Langzeitverlauf von kongenitalen Herzerkrankungen.

Insgesamt geben die angeborenen Herzfehler nach völliger Prognoseumkehr im Langzeitverlauf allen in den Langzeitbetreuungsprozess Involvierten noch viel zu Lernen auf. ☺

Literatur beim Verfasser erhältlich.

Korrespondenzadresse:  
Dr. med. Richard Eyermann  
Facharzt für Kinder- und Jugendmedizin  
Kardiologie/Angiologie/Kinderkardiologie  
Sportmedizin und Allgemeinarzt  
Therese-Giehse-Allee 57  
D-81739 München