



Informationsbroschüre

HLHS und das univentrikuläre Herz

Ein Leitfaden für Eltern

Ausgabe
2022



**Bundesverband
Herzranke
Kinder e.V.**

**Speziell für Kinder
und Jugendliche:**

**Verständliche Infos über
angeborene Herzfehler.**

**Vorbeischaun &
selber erleben!**





www.herzklick.de



Impressum


Herausgeber


 Bundesverband Herzranke Kinder e.V.
(BVHK)
Vaalser Str. 108
52074 Aachen

 0241-91 23 32


 info@bvhk.de

 www.bvhk.de

 www.herzklick.de

 facebook.com/herzranke.kinder

 youtube.com/bvhkde

 instagram.com/bvhk.de

Redaktionelles Team

Prof. Boulos Asfour, St. Augustin,
Hermine Nock, BVHK

Autorin

Annett Pöpplein

Gestaltung & Textsatz

Andreas Basler www.andreasbasler.de

Titelfoto

romrodinka - iStock

Druck

Flyeralarm GmbH

1. Auflage 2012: 5.000 Exemplare

2. Auflage 2017: 2.500 Exemplare

3. Auflage 2022: 2.500 Exemplare

Nachdruck, auch auszugsweise, nur mit ausdrücklicher Genehmigung des Herausgebers.
Alle Rechte vorbehalten © **BVHK 2022**

Hinweise

Personenbenennungen

Bei Personen wie Ärzten oder Pflegern verwenden wir der einfachen Lesbarkeit halber stets die männliche Form. Selbstverständlich werden damit Frauen wie Männer gleichermaßen angesprochen. Mit unserer Broschüre wenden wir uns sowohl an Eltern von Kindern mit Herzfehlern als auch an EMAHs (Erwachsene mit angeborenen Herzfehlern).

Urheberrechte

Bildnachweise für extern zugekaufte Bilder sind in den jeweiligen Beiträgen direkt auf den Seiten angeführt. Wir achten sorgfältig auf die Einhaltung von Bildnachweisen. Sollten Sie dennoch ein unzureichend gekennzeichnetes Bild finden, informieren Sie uns bitte. Wir korrigieren den Nachweis dann, sofern möglich, umgehend.

Spendenkonto

Bank: Sparkasse Aachen

IBAN: DE93 3905 0000 0046 0106 66

BIC: AACSDE33



Unser Verein ist als gemeinnützig anerkannt (Vereinsregister Amtsgericht Aachen VR 2986) und wurde für seine nachprüfbare, sparsame und satzungsgemäße Mittelverwendung mit dem DZI-Spendensiegel ausgezeichnet.



Inhaltsverzeichnis

Einleitung	6
Vorwort BVHK	6
Vorwort Autorin	8
Kapitel 1: Ihr Kind hat ein univentrikuläres Herz	9
1. Vor der Geburt	9
1.1 Die vorgeburtliche (pränatale) Diagnose	9
1.2 Sie haben vom Herzfehler Ihres Kindes schon vorgeburtlich erfahren	9
1.3 Recht auf Nichtwissen	10
1.4 Beratung hilft auf der Achterbahn der Gefühle	10
1.5 Fortsetzung oder Abbruch der Schwangerschaft?	10
1.6 Geburtsvorbereitung	11
1.7 Rechtzeitig Unterstützung sichern	11
Kapitel 2: Diagnose erst nach der Geburt	13
Sie erfahren erst nach der Geburt vom Herzfehler Ihres Kindes	13
Kapitel 3: Das Herz	14
3.1 Wie funktioniert ein gesundes Herz?	14
3.1.1 Der Lungenkreislauf	14
3.1.2 Der Körperkreislauf	15
3.2 Blutkreislauf des Fötus im Mutterleib	16
Kapitel 4: Wenn das Herz nur eine Pumpkammer besitzt: Das Univentrikuläre Herz	17
4.1 Das hypoplastische Linksherzsyndrom (HLHS)	17
4.2 Wie fällt ein Neugeborenes mit univentrikulärem Herzen auf?	18
4.3 Die Diagnose steht fest – was dann?	19
Kapitel 5: Behandlungsmöglichkeiten	20
5.1 Kurzer Einblick in die Geschichte	20
5.2 Die Akutversorgung Ihres Babys	21
5.3 Akutversorgung auch für Eltern?	23
5.4 Das Planen der Behandlungsschritte	23
Kapitel 6: Das chirurgische Vorgehen	24
6.1 OP-Stufe 1: Die Vorbereitung der Kreislaufftrennung	24
6.1.1 Die Norwood-Operation	24
6.1.2 Die Hybrid-Methode	26

6.2 OP-Stufe 2: Die partielle cavopulmonale Anastomose (partielle cavopulmonalen Connexion PCPC)	26
6.3 OP-Stufe 3: Die totale cavopulmonale Anastomose (TCPC)	27
Kapitel 7: Welche Risiken beinhalten die Operationen? Was passiert danach auf der Intensivstation?	29
7.1 Herzrhythmusstörungen	29
7.2 Pleura-Erguss	29
7.3 Thrombosen	30
7.4 Flüssigkeitseinlagerungen	30
7.5 Infektionen	30
7.6 Anpassungsschwierigkeiten	30
Kapitel 8: So viele Operationen... wie schaffen wir das alles?	31
Kapitel 9: Bewältigung des Alltags	32
9.1 Das Leben mit einem herzkranken Kind	32
9.2 Die ersten Jahre: Von der Geburt bis zur Kreislaufftrennung	32
9.2.1 Kann ich mein Neugeborenes stillen?	32
9.2.2 Das Baby ist zu Hause – worauf muss ich achten?	32
9.2.3 Ihre Rechte kennen und nutzen	34
9.3 Ihr Kind in der Schule	35
9.3.1 Wechsel vom Kindergarten zur Schule	35
9.3.2 Balance zwischen Unter- und Überforderung	35
9.3.3 Wie wird mein Kind die Schule bewältigen?	36
Kapitel 10: Jugendliche und junge Erwachsene mit univentrikulärem Herzen ..	36
Kapitel 11: Prognosen	37
11.1 Welche Beschwerden treten im Allgemeinen im Langzeitverlauf auf?	37
11.2 Wie ist die Lebensqualität eines Menschen mit univentrikulärem Herzen?	38
Kapitel 12: Die gesamte Familie als Patient	38
12.1 Was ändert sich durch ein herzkrankes Kind in der Familie?	38
12.2 Familienorientierte Rehabilitation (FOR) – was ist das?	39
12.3 Verwaiste Eltern	39
Erfahrungsberichte	40
Fynn Luca: Unsere Geschichte	40
Amahadari: Erfahrungen und Tipps einer Intensivpflegekraft auf der Kinderherzstation	43
Adressen	50



Vorwort BVHK



Das sogenannte Einkammerherz, speziell das Hypoplastische Linksherzsyndrom (HLHS), aber auch andere Formen des Fontanherzens (s. Seite 15), ist einer der komplexesten angeborenen Herzfehler (AHF), bei dem von Geburt an nur eine von zwei Herzkammern angelegt ist. Dieser AHF ist ohne rechtzeitigen chirurgischen Eingriff nicht mit dem Leben vereinbar. Eine Herztransplantation (HTX) im Säuglingsalter kommt wegen des Organmangels meist nicht in Frage. Aufgrund der unvollständigen bzw. völlig fehlenden Herzkammer kann der AHF nicht herzchirurgisch korrigiert, sondern nur in der Regel drei risikoreichen OP-Schritten palliiert werden. Damit wird keine normale Herzfunktion hergestellt, sondern es werden Symptome beseitigt und so eine bestmögliche Anpassung an die Erkrankung ermöglicht. Kinder mit diesem Herzfehler müssen im Alltag viele Einschränkungen bewältigen und der Krankheitsverlauf hängt sehr vom Zeitpunkt der Eingriffe sowie der Expertise des Kinderherzzentrums ab. Daher unterscheiden sich evtl. Komplikationen und die Langzeitprognose stark.

Mit unserer Broschüre möchten wir Ihnen Hilfsmöglichkeiten aufzeigen. Weitere verständliche Erklärungen, eine animierte Beschreibung der Funktion des gesunden Herzens und des HLHS (vor und nach OP) finden Sie auf www.herzclick.de. Der Bundesverband Herzranke Kinder e.V. (BVHK) ist in Deutschland die Koordinationsstelle für unsere Mitgliedsvereine, Selbsthilfegruppen und Ratsuchende. Wir setzen gesundheitspolitische und öffentlichkeitswirksame Verbesserungen für Menschen mit AHF in jedem Lebensalter um. Unser Verein ist als gemeinnützig anerkannt (Vereinsregister Amtsgericht Aachen VR 2986) und wurde für seine nachprüfbar, sparsame und satzungsgemäße Mittelverwendung mit dem DZI-Spenden-Siegel ausgezeichnet.



Deutsches
Zentralinstitut
für soziale
Fragen (DZI)

Zeichen für
Vertrauen

Wer wir sind - was wir tun

- › Wir informieren und beraten Betroffene und Angehörige, wenn die Diagnose „Herzfehler“ gestellt wurde – auch bereits vor der Geburt.
- › Wir geben sozialrechtliche und psychosoziale Hilfen.
- › Wir vermitteln Ansprechpartner in Selbsthilfe, Klinik und Nachsorge.
- › Wir setzen aktiv Verbesserungen in der Gesundheitspolitik durch und sind so eine starke Interessenvertretung für Menschen mit AHF in jedem Lebensalter.
- › Wir leisten Öffentlichkeits- und Aufklärungsarbeit.
- › Wir fördern die Integration von Betroffenen insbesondere in Kindergarten, Schule, Beruf und Sport.
- › Wir bilden Netzwerke und fördern den Erfahrungsaustausch der Betroffenen.
- › Wir helfen aktiv:
 - › Wir fördern die familienorientierte Rehabilitation (FOR),
 - › wir organisieren Events für herzranke Kinder und Jugendliche,
 - › wir bieten Sport- und Begegnungsprogramme (Segel-/Reiterwoche),
 - › wir unterstützen die Eltern in belasteten Situationen und im Alltag durch Coachings.

Was Sie für herzranke Kinder und deren Familien tun können

Besuchen Sie uns auf www.bvbk.de und informieren Sie sich über unsere zahlreichen Projekte und Initiativen.

Unsere Arbeit finanziert sich fast ausschließlich aus Spendengeldern und jede noch so kleine Spende zählt!

Helfen auch Sie mit Ihrer Spende, werden Sie Fördermitglied oder treten Sie einer unserer regionalen Elterngruppen bei.

Spendenkonto

Bank: Sparkasse Aachen
IBAN: DE93 3905 0000 0046 0106 66
BIC: AACSD33



Hermine Nock
Hermine Nock

Geschäftsführerin
Bundesverband Herzranke Kinder e.V.



Vorwort Autorin

Vor über zwanzig Jahren stellte sich über Nacht heraus, dass unser vermeintlich kerngesundes, drei Wochen altes Baby mit einem der folgenreichsten aller Herzfehler zur Welt gekommen war: Einem univentrikulären Herzen, also einem „Einkammerherz“. Es folgten Jahre des Zitterns und Bangens und nach diversen chirurgischen Eingriffen dann doch die Herztransplantation. Es war eine Zeit, die mich für immer geprägt hat, und es hat mich viele Jahre gekostet, das Erlebte zu verarbeiten. Anders bei meinem Sohn: Er hat in seinen ersten fünf Lebensjahren Unglaubliches erdulden müssen und dennoch war er damals wie heute **einer der zufriedensten und ausgeglichtesten Menschen**, die mir je begegnet sind. Entgegen aller medizinischen Prognosen wurde er erwachsen. Er besuchte eine ganz normale Schule, schloss sie mit Fachabitur ab und **machte sich auf den Weg in ein selbstständiges Leben**. Ich würde lügen, wenn ich sagen würde, dass der Weg mit einem schwer herzkranken Kind ein leichter ist. Aber er ist machbar



© A. Pöpplein

und mir hat er einen völlig neuen Blick auf das Leben geschenkt, den ich heute nicht mehr missen möchte. Ganz wichtig dabei ist: Man ist auf diesem Weg nicht alleine. Betroffene Familien sind untereinander gut vernetzt: In Selbsthilfe-Gruppen, in Internet-Foren oder über persönliche Freundschaften, die oft auf dem Flur einer Intensivstation ihren Anfang nehmen. Diese Broschüre soll Sie ermutigen, sich der Herausforderung „univentrikuläres Herz“ mit all seinen Facetten zu stellen und Ihnen dabei helfen, die vielen medizinischen Informationen, mit denen Sie konfrontiert sind, auch wirklich zu verstehen. Der Bundesverband Herzkranken Kinder e.V. bat mich, sie zu schreiben, und ich habe mich gerne bereit erklärt, noch einmal gründlich zum Thema univentrikuläres Herz und seiner besonderen Form, dem hypoplastischen Linksherz, zu recherchieren – so wie ich es vor zwanzig Jahren schon einmal getan hatte. Dabei wollte ich mich nicht auf den Herzfehler und seine Behandlung beschränken, sondern Ihnen das Leben eines Kindes mit univentrikulärem Herzen in seiner Ganzheit näherbringen. In der guten Hoffnung, dass dieser Leitfaden Ihnen auf Ihrem gemeinsamen Weg eine Hilfe ist, wünsche ich Ihnen und Ihrer Familie alles Gute für die Zukunft!

Annett Pöpplein

Ehem. Vorstandsmitglied
Bundesverband Herzkranken Kinder e.V. (BVHK)

Dipl.-Psych. Annett Pöpplein war lange in der internationalen Marktforschung tätig, bevor ihr Sohn mit einem schweren Herzfehler zur Welt kam und ihrem Leben eine Wende gab. Im Buch „Das halbe Herz“ (dtv Verlag, 2012) erzählt sie seine Überlebensgeschichte. Heute arbeitet sie als psychologische Psychotherapeutin in eigener Praxis im Odenwald.

Ihr Kind hat ein univentrikuläres Herz



Foto: ninjaMonkeyStudio - iStock

1. Vor der Geburt

1.1 Die vorgeburtliche (pränatale) Diagnose

Bei bereits vorgeburtlich festgestellten Herzfehlern verbessern sich nicht nur die Behandlungschancen und spätere Lebensqualität, sondern auch die Möglichkeit einer optimalen Geburts- und Operationsvorbereitung. Einer pränatalen gynäkologischen Untersuchung mit auffälligem Ergebnis muss zunächst eine gesicherte Diagnose folgen. Eine gründliche Feindiagnostik, möglichst von allen vier Herzkammern und den großen Arterien, ist daher notwendig. Die Zuverlässigkeit der Untersuchungsergebnisse hängt stark von der Kompetenz des untersuchenden Arztes und der Qualität seiner Geräte ab. Deshalb sollte die Diagnose unbedingt mit einem Kinderkardiologen abgeklärt werden.

Mit dem Herzfehler einhergehende Fehlbildungen und Auffälligkeiten beim Erbmaterial sollten ebenfalls berücksichtigt wer-

den. Obwohl die Diagnosemöglichkeiten in den letzten Jahren zuverlässiger geworden sind, lassen sich noch immer nicht alle AHF vor der Geburt sicher feststellen.

Ausführliche Informationen über vorgeburtliche Untersuchungsmethoden, deren Sinn und auch ihre teilweise begrenzten Möglichkeiten finden Sie in der Broschüre „Pränatale Diagnostik angeborener Herzfehler“ (www.bvhk.de). Fragen Sie Ihren Arzt nach psychosozialen Beratungsmöglichkeiten und – falls gewünscht – nach Selbsthilfegruppen.

1.2 Sie haben vom Herzfehler Ihres Kindes schon vorgeburtlich erfahren

Wenn die Nachricht über die Prognose Ihres Babys anders ausfällt als erwartet, reagieren viele werdende Eltern mit Angst oder Panik. Damit einher gehen häufig Gefühle wie Trauer, Hilflosigkeit oder Depression. Es ist wichtig, diese Gefühle zuzulassen. Viele Eltern geben sich selbst die



Schuld, dass ihr Kind nicht gesund zur Welt kommen wird. Dabei sind die Ursachen für angeborene Herzfehler (AHF) noch weitgehend unbekannt und meist „multifaktoriell“, d.h. mehrere Faktoren müssen zusammenkommen, um die vorgeburtliche Herzentwicklung zu beeinflussen. Werdende Eltern, in deren Familie keine AHF bekannt sind, können dem weder gezielt vorbeugen noch ihn durch ihr Verhalten verursachen. Dank des medizinischen Fortschritts erreichen heute mehr als 90 Prozent der Kinder mit einem AHF das Erwachsenenalter und erfreuen sich einer relativ hohen Lebensqualität. Verlässliche Langzeitprognosen für Kinder mit univentrikulären Herzen gibt es noch nicht, weil die Operationstechniken, mit denen diese Herzfehler behandelt werden, relativ jung sind. Allerdings wurden die Verfahren im Laufe der Jahre kontinuierlich verbessert, sodass heute sehr gute Behandlungsergebnisse erzielt werden.

1.3 Recht auf Nichtwissen

Als werdende Eltern haben Sie auch ein Recht auf „Nichtwissen“. Sie müssen vom Arzt vor jeder angebotenen Untersuchung darauf hingewiesen werden, dass aus den Ergebnissen Konsequenzen folgen können. Weiterhin muss Ihnen die Möglichkeit geboten werden, sich sowohl in Ruhe auf solche Untersuchungen vorzubereiten als auch sie abzulehnen. Für eine fundierte Entscheidung, die Sie auch Ihr ganzes Leben trägt, ist es sehr empfehlenswert, mit den regionalen Eltern-Selbsthilfegruppen des BVHK Kontakt aufzunehmen, um „aus erster Hand“ Informationen über das Leben mit einem herzkranken Kind zu bekommen (Ansprechpartner s. Seite 50-51).



1.4 Beratung hilft auf der Achterbahn der Gefühle

Gerade wenn Sie unter Zeitdruck über weitere Schritte entscheiden müssen, sollten Sie sich mit der Diagnose Ihres Kindes vertraut machen und Wissen über seinen Herzfehler, die Konsequenzen, mögliche Behandlungsmethoden und erfolgreich behandelnde Kinderherzzentren in Erfahrung bringen. Seien Sie sich aber darüber im Klaren, dass nicht alle Informationen, die Sie im Internet finden, gut recherchiert sind. Die Erfahrungen, die beispielsweise in Foren ausgetauscht werden, sind oft sehr subjektiv und die Herzerkrankungen der betreffenden Kinder sehr individuell.

(Verlässliche Informationsquellen auf www.bvhk.de und auf den Seiten 50-51 in dieser Broschüre.)

1.5 Fortsetzung oder Abbruch der Schwangerschaft?

Werdende Eltern haben laut § 6 Abs. 4 Schwangerschaftskonfliktgesetz ein Recht auf unentgeltliche Beratung durch eine staatlich anerkannte Beratungsstelle,

wenn sie nach Hilfsangeboten suchen oder sich mit der Frage nach Abbruch oder Fortsetzung der Schwangerschaft auseinandersetzen müssen. Beratung bekommen Sie z.B. bei Gesundheitsämtern, konfessionsgebundenen Wohlfahrtsverbänden (Diakonisches Werk, donum vitae, Sozialdienst katholischer Frauen) und anderen freien Trägern (Arbeiterwohlfahrt, Deutscher Paritätischer Wohlfahrtsverband, Deutsches Rotes Kreuz, Pro Familia) oder in den Schwangerschaftsberatungsstellen der Städte und Landkreise. Auch die Beratung in einer konfessionsgebundenen Schwangerschaftsberatungsstelle muss ergebnisoffen und nicht-direktiv sein.

Selbst wenn die Prognose sehr schlecht sein sollte: Aus Studien weiß man, dass das Austragen eines nicht lebensfähigen Kindes die anschließende Trauer erleichtert und den Eltern Zeit gibt, sich auf den Verlust vorzubereiten. Sie haben so die Chance, sich von Ihrem Kind zu verabschieden. Allerdings raten wir dringend, vor einer endgültigen Entscheidung mit einer Selbsthilfe-Organisation Kontakt aufzunehmen.

1.6 Geburtsvorbereitung

Kurse zur Geburtsvorbereitung werden in allen größeren Städten angeboten. Speziell für werdende Eltern, die bereits durch Fehlgeburten, Störungen in der Frühschwangerschaft, angeborene Herzfehler im familiären Umfeld oder durch pränatale Diagnostik verunsichert sind, bietet die Gesellschaft für Geburtsvorbereitung e.V. (www.gfg-bv.de) spezielle Kurse mit geschulten Gruppenleitern an. Es hilft auch Ihrem Umfeld und vor allem den gesunden Geschwistern, zu wissen, was nach der Geburt des herzkranken Kindes auf sie zukommt und wie Sie als Familie gefordert sein werden, die Situation zu bewältigen.



1.7 Rechtzeitig Unterstützung sichern

Auch wenn eine vorgeburtliche Diagnose eine bislang unbeschwerte Schwangerschaft überschattet, so gibt sie Ihnen doch die Chance, sich sowohl seelisch als auch organisatorisch auf Ihr krankes Kind einzustellen und seine Geburt bestmöglich vorzubereiten.

Babys mit vorgeburtlich diagnostizierten Herzfehlern, die gleich nach der Geburt behandelt werden müssen, werden vorzugsweise in unmittelbarer Nähe des von Ihnen gewählten Kinderherzzentrums entbunden. So ist von der ersten Lebensminute an eine optimale Versorgung Ihres Babys gewährleistet und ein belastender Transport bleibt ihm erspart. Auch wenn dieses Krankenhaus nicht um die Ecke ist, sollten Sie bei der medizinischen Versorgung von komplexen Herzfehlern, wie dem univentrikulären Herzen mehr Wert auf die Erfahrung des Kinderherzzentrums legen als auf Wohnortnähe oder andere Annehmlichkeiten. Gerade bei univentrikulären Herzen, die nach der Geburt zwangsläufig mit Sauerstoffmangel im Blut einhergehen, ist eine frühzeitige Behand-



lung entscheidend für eine gesunde geistige Entwicklung Ihres Babys.

Sorgen Sie frühzeitig für die Betreuung der Geschwister, während Sie oder Ihr Partner beim kranken Kind in der Klinik sind. Prüfen Sie, ob Familienmitglieder, Großeltern oder professionelle soziale Dienste Sie zu Hause unterstützen können. Erkundigen Sie sich im Kinderherzzentrum, ob Sie während des Krankenhausaufenthaltes Ihres Kindes – der sich durchaus über mehrere Wochen hinziehen kann – als Begleitperson bei ihm bleiben und stationär mitaufgenommen werden können. In den meisten Kinderherzzentren gibt es zwischenzeitlich Übernachtungsmöglichkeiten für Begleitpersonen oder von Selbsthilfevereinen angemietete Unterkünfte. Klären Sie die Kostenübernahme mit Ihrer Krankenkasse für die Hilfe zu Hause und Ihre Unterbringung in Kliniknähe bzw. die Fahrten dorthin und welche Bescheinigungen benötigt werden.

Weil Kinder mit univentrikulären Herzen üblicherweise mehrmals operiert werden müssen und Krankenhausaufenthalte und Nachsorge Ihre Zeit und Kraft in Anspruch nehmen werden, sollten Sie nicht zögern, die gesetzlich vorgesehenen finanziellen, materiellen und therapeutischen Unterstützungsangebote in Anspruch zu nehmen. Einen Wegweiser hierzu finden Sie in unserer Broschüre „Sozialrechtliche Hilfen“. (www.bvhk.de).



© FamVeld - iStock



2. Diagnose erst nach der Geburt

Sie erfahren erst nach der Geburt vom Herzfehler Ihres Kindes

Nach der Geburt eines vermeintlich gesunden Babys erfahren zu müssen, dass etwas mit ihm nicht stimmt, gehört wohl zu den schlimmsten Erfahrungen im Leben von Eltern. Babys mit univentrikulärem Herzen können bei den ersten Untersuchungen oder während ihrer ersten Lebensstage in der Entbindungsklinik durch ihre schnelle Atmung oder ihre bläuliche Hautfarbe auffallen, die auf einen Sauerstoffmangel im Blut hindeutet. Ergeben sich beim Pulsoxymetrie-Screening und eingehenderen Untersuchungen Hinweise auf einen komplexen Herzfehler, setzt sich eine Maschinerie in Gang, die für frisch gebackene Eltern kaum zu begreifen ist und sie nicht selten in einer Art Schockzustand zurück lässt. Damit es bei dem Baby nicht zu einem lebensbedrohlichen Kreislaufversagen kommt, muss eine rasche Verlegung in ein Kinderherzzentrum organisiert und nicht selten bereits am ersten Lebensstag ein Eingriff am Herzen vorgenommen werden.

Es kann dennoch passieren, dass der Herzfehler Ihres Babys in der Geburtsklinik unentdeckt bleibt und sich erst nach einigen Tagen unvermittelt zu Hause manifestiert, z.B. durch Kreislaufversagen. Auch hier ist sofortiges ärztliches Handeln und eine Einweisung in ein Kinderherzzentrum für Ihr Baby überlebenswichtig. Das Erleben einer solchen Notsituation kann für betroffene Eltern und Geschwister traumatisch und langfristig belastend sein. Wenn dies bei Ihnen der Fall ist, zögern Sie bitte nicht, psychologische Hilfe in Anspruch zu nehmen. Die meisten Kinderherzzentren beschäftigen auf ihren Stationen psychosoziale Mitarbeiter, die für Sie die entsprechenden Kontakte vermitteln können.



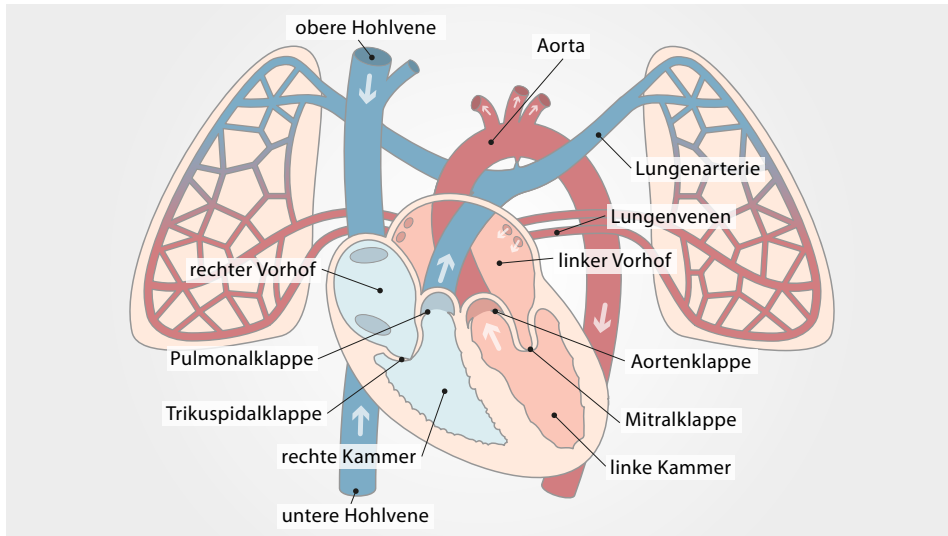
© metinkiyak - iStock

Wenn Sie diese Broschüre lesen und bereits belastende Zeiten im Kinderherzzentrum hinter Ihnen und Ihrer Familie liegen, sollten Sie sich nach der Möglichkeit einer familienorientierten Rehabilitation (FOR) in einer auf herzkranken Kinder spezialisierten Nachsorgeeinrichtung erkundigen. Adressen und die nötigen Informationen für die Antragstellung erhalten Sie bei der Sozialrechts-Beratungshotline des BVHK e.V. (Tel. 0241-559 469 79, E-Mail: a.niewiera@bvhk.de) bzw. finden Sie in unserer FOR-Broschüre auf www.bvhk.de.



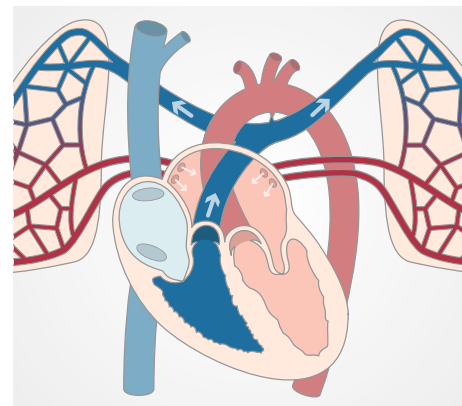
3. Das Herz

3.1 Wie funktioniert ein gesundes Herz?



Das menschliche Herz hat zwei durch eine Scheidewand (Septum) voneinander getrennte Hälften, die jeweils aus einer Pumpkammer (Ventrikel) und einem Vorhof (Atrium) bestehen. Die Pumpkammern sind die „Motoren“, die das Blut in Umlauf bringen, die Vorhöfe dienen als Sammelbecken für das Blut, das über die Venen zurück ins Herz transportiert wird.

den Vorhof. Von der rechten Herzkammer wird das Blut über die Lungenarterie in die Lunge gepumpt. Der dicke Lungenarterienstamm teilt sich in die beiden Lungenarterien, die hin zum rechten und linken Lungenflügel führen. Wieder wird der Rückfluss des Blutes in die rechte Herzkammer durch eine Klappe am Lun-

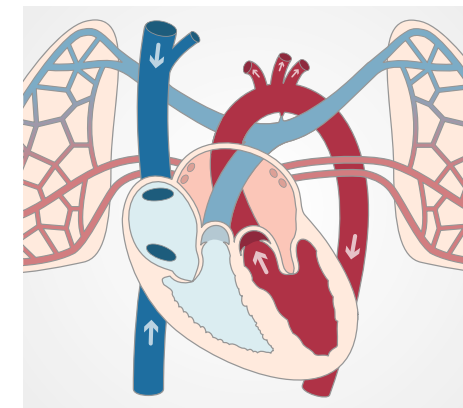


3.1.1 Der Lungenkreislauf

Aus dem Körper fließt verbrauchtes, sauerstoffarmes Blut über die obere und die untere Hohlvene zunächst in den rechten Vorhof (rechtes Atrium) und von dort weiter in die rechte Herzkammer (rechter Ventrikel). Rechter Vorhof und rechte Herzkammer sind durch die Trikuspidalklappe voneinander getrennt. Diese Klappe wirkt wie ein Ventil und verhindert den Rückstrom des Blutes von der Kammer in

genschlagaderstamm (Pulmonalklappe) verhindert. Nachdem das Blut in der Lunge mit Sauerstoff angereichert wurde, fließt es über vier Lungenvenen in den linken Vorhof. Dieser Teil des Blutkreislaufs, der das Blut vom Herzen zur Lunge und wieder zurück bringt, wird als Lungenkreislauf oder kleiner Kreislauf bezeichnet.

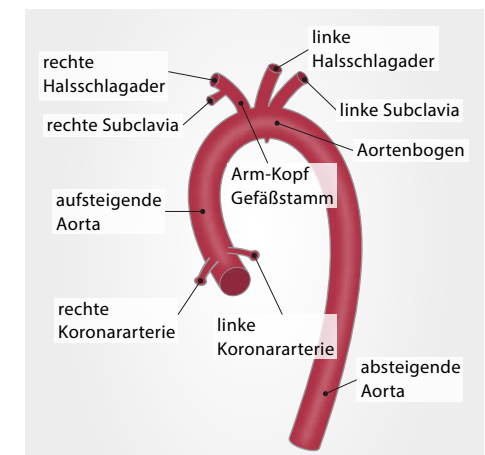
3.1.2 Der Körperkreislauf



Vom linken Vorhof fließt das sauerstoffreiche Blut in die linke Herzkammer. Linker Vorhof und Kammer sind durch eine Klappe (Mitralklappe) voneinander getrennt. Von der linken Herzkammer wird das Blut über die Körperschlagader (Aorta) in den Körper gepumpt. Die Aorta entspringt bogenförmig aus dem Herzen und besitzt an ihrem Stamm ebenfalls eine Klappe (Aortenklappe). Aus dem aufsteigenden Teil der Aorta (Aorta ascendens) zweigen zunächst die Herzkranzgefäße ab, die das Herz selbst mit Blut versorgen. Kurz danach entspringen aus dem Aortenbogen die Schlagadern, die die obere Körperhälfte und das Gehirn versorgen. Der absteigende Teil der Aorta (Aorta descendens) transportiert das Blut in die untere Körperhälfte. Über die beiden Hohlvenen gelangt

das verbrauchte Blut schließlich in den rechten Vorhof zurück.

Linker und rechter Vorhof und linke und rechte Herzkammer sind jeweils durch Scheidewände (Vorhofseptum, Ventrikelseptum) voneinander getrennt, die die Vermischung von sauerstoffreichem und sauerstoffarmem Blut verhindern. Die linke Herzkammer ist anatomisch stärker als die rechte, um das Blut mit genügend hohem Druck durch den gesamten Körper pumpen zu können. Würde das Blut mit dem gleichen Druck in die Lunge gepumpt wie in den Körper, würde dies auf Dauer zu gefährlichen Veränderungen an den kleinen Lungengefäßen führen: Ihre elastische Muskelschicht würde sich verdicken und zu Bindegewebe umgebaut. Die rechte Herzkammer müsste nun gegen einen immer größer werdenden Widerstand anpumpen, und es würde schließlich zum sogenannten Rechtsherzversagen (Rechtsherzinsuffizienz) kommen.

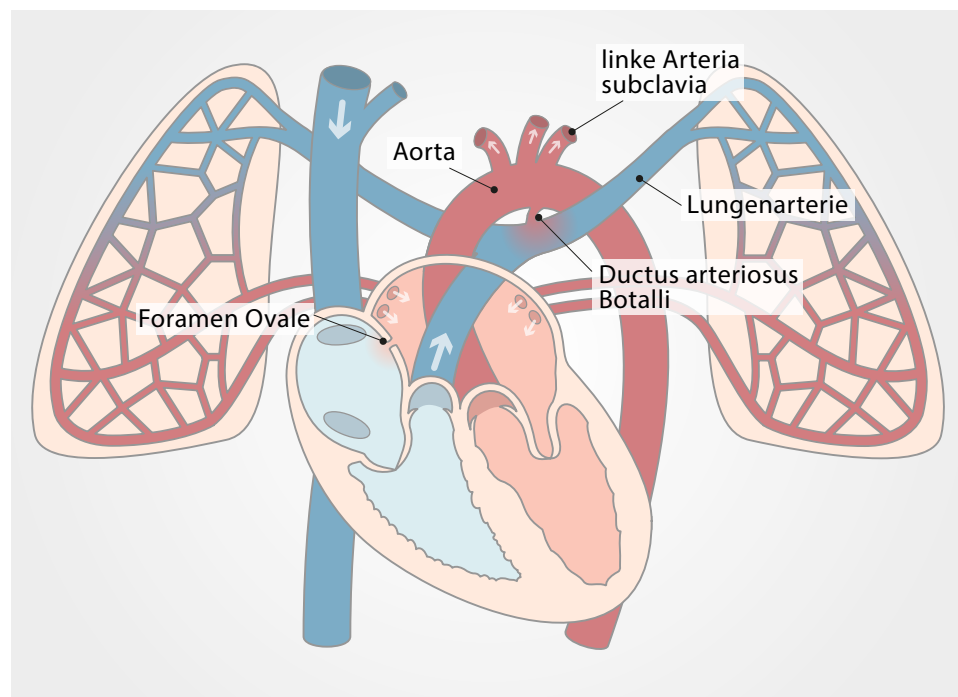


3.2 Blutkreislauf des Fötus im Mutterleib

Der Blutkreislauf des ungeborenen Kindes funktioniert anders als der eben Beschriebene. Die Lunge des ungeborenen Kindes wird für den Blutkreislauf noch nicht gebraucht, denn beim Versuch zu atmen würde der Fötus im Fruchtwasser der Gebärmutter ertrinken. Man kann sich seine Lunge wie einen zusammengepressten Schwamm vorstellen, der sich erst nach der Geburt mit dem ersten Atemzug entfaltet.

Nährstoffe und Sauerstoff werden dem Fötus mit dem Blut der Mutter durch die Nabelschnur zugeführt. Über die untere Hohlvene gelangt das Nabelschnurblut in den rechten Vorhof. In der Vorhofscheidewand befindet sich beim Fötus eine Öffnung (Foramen Ovale), über die das Blut

in den linken Vorhof übertreten kann. Außerdem besteht auf der Höhe des Aortenbogens eine Verbindung zwischen der Körper- und der Lungenschlagader (Ductus arteriosus Botalli oder Ductus Botalli). Das Foramen Ovale und der Ductus Botalli schließen sich nach der Geburt im Normalfall von selbst und erst dann bilden sich die zwei getrennten Blutkreisläufe heraus. Eine ausführliche Beschreibung des fetalen Umgehungskreislaufes finden Sie unter www.herzclick.de.



4. Wenn das Herz nur eine Pumpkammer besitzt: Das Univentrikuläre Herz

Univentrikuläre Herzen sind selten und machen knapp 4 Prozent (lt. PAN-Studie des Kompetenznetzes AHF) aller AHF aus. Ein Herz wird univentrikulär genannt, wenn nach der Geburt nur eine der beiden Herzkammern funktionstüchtig ist, weil sich die andere Herzkammer – beispielsweise aufgrund einer nicht richtig angelegten Herzklappe im Frühstadium der Schwangerschaft – nicht entwickeln konnte. Die funktionstüchtige Kammer muss dann sowohl den Blutkreislauf des Körpers als auch den der Lunge aufrechterhalten und es kommt zu einer Vermischung von sauerstoffreichem und sauerstoffarmem Blut (Mischblut).

Ein univentrikuläres Herz kann in Kombination mit weiteren Anomalien des Herzens auftreten: Defekte in der Herzscheidewand (Septumdefekte), Verengungen (Stenosen) oder Verschlüsse (Atresien) der Herzklappen, Fehlmündung der Schlagadern. Entspringen die Körper- und die Lungenschlagader aus nur einer Herzkammer, spricht man von einem Double Outlet Right Ventricle (DORV) bzw. von einem Double Outlet Left Ventricle (DOLV).



4.1 Das hypoplastische Linksherzsyndrom (HLHS)

Eine eigene Untergruppe der ventrikulären Fehlbildungen bildet das HLHS, bei dem einzelne oder mehrere Teile der linken Herzhälfte zu klein (hypoplastisch) ausgebildet sind. Beim HLHS ist die Herzklappe zwischen linkem Vorhof und linker Herzkammer (Mitralklappe) verschlossen oder extrem verengt, ebenso die Herzklappe zwischen linker Herzkammer und Körperschlagader (Aortenklappe). Der aufsteigende Teil der Aorta und der Aortenbogen sind mehr oder weniger unterentwickelt. Weil aufgrund der verschlossenen Mitralklappe der linke Herzmuskel des Ungeborenen im Mutterleib nicht beansprucht wurde, hat er sich nicht entwickelt und ist oft nur reiskorngroß bzw. nicht ausreichend ausgebildet, falls die Mitralklappe nicht komplett verschlossen, sondern nur stark verengt ist. Diese bedrohliche Situation überlebt ein Säugling nach der Geburt so lange, wie der Ductus arteriosus Botalli und das Foramen Ovale, also die fetalen Verbindungen zwischen Lungen- und Körperschlagader sowie zwischen rechtem und linkem Vorhof, offen sind: Das sauerstoffreiche Blut, das über die Lungenvenen in den linken Vorhof transportiert wurde, fließt durch das Foramen Ovale in den rechten Vorhof. Dort vermischt es sich mit dem sauerstoffarmen Blut aus dem Körper. Das nun gemischte Blut wird von der rechten Herzkammer in die Lungenschlagader gepumpt und gelangt über den Ductus Botalli auch in die Körperschlagader, über die es den Körper versorgt. Es fließt dann jedoch zu viel Blut mit zu hohem Druck durch die Lunge und, wenn sich der Ductus botalli verschließt, zu wenig Blut in den Körper. Ausführliche Informationen dazu finden Sie unter www.herzclick.de.



Eine lebensbedrohliche Situation für das Baby entsteht, wenn das Foramen Ovale nicht ausreichend groß ausgebildet ist, weil dann zu wenig Blut aus der Lunge in den rechten Vorhof übertreten kann und sich in die Lunge zurückstaut. Wenn sich normalerweise kurz nach der Geburt der Ductus arteriosus Botalli verschließt, muss unbedingt gehandelt werden, da sonst kein Blut mehr in den Körperkreislauf gelangen kann. Aus diesem Grund wird meist unmittelbar nach der Geburt mit einer Infusion mit Prostaglandinen (Hormone zur Erweiterung der Blutgefäße) begonnen. Ohne einen sofortigen ärztlichen Eingriff erleidet das Kind einen kardiogenen Schock, ein Herzversagen und sein Stoffwechsel gerät völlig aus dem Gleichgewicht (metabolische Azidose).



Fall sind Mutter und Säugling schon nach Hause entlassen und die kritische Notlage des Babys tritt erst durch sein plötzliches Kreislaufversagen zu Tage.

4.2 Wie fällt ein Neugeborenes mit univentrikulärem Herzen auf?

Im günstigsten Fall für das Baby fällt ein univentrikuläres Herz bereits während der Schwangerschaft auf. Geburt und Behandlung des Neugeborenen können dann entsprechend optimal vorbereitet werden.

Jedoch werden nur ca. 68 % (Quelle: Prof. Abdul-Khaliq, Kompetenznetz AHF) der univentrikulären Herzen vorgeburtlich diagnostiziert. Ein Baby mit univentrikulärem Herzen kann unmittelbar nach der Geburt völlig gesund erscheinen und erst nach ein paar Stunden oder gar Tagen auffällig werden. Klinische, auch für den medizinischen Laien wahrnehmbare, Anzeichen eines schweren Herzfehlers sind vermehrtes Schwitzen, Trinkschwäche bzw. frühe Erschöpfung, dauerhaft kühle Hände und Füße, eine blasse oder bläuliche (zyanotische) Hautfarbe, eine sehr schnelle Atmung (Tachypnoe), ein schwacher Puls, Wassereinlagerungen im Körper und geschwollene Augenlider. Im ungünstigsten



4.3 Die Diagnose steht fest – was dann?

Wenn Ihr Kind mit einem univentrikulären Herzen bzw. mit HLHS geboren wird, kann es nur weiterleben, wenn es sehr bald nach der Geburt herzchirurgisch behandelt wird. Leider ist es nicht möglich, diesen komplexen Herzfehler so zu heilen oder zu korrigieren, dass aus ihm ein „normales Herz“ wird. Allerdings gelingt es heute, ihn mit ausgefeilten Katheter- und Operationstechniken so zu lindern (palliativ zu behandeln), dass die meisten betroffenen Familien von einem glücklichen und weitaus normalen Leben mit ihrem herzkranken Kind berichten.

Bis vor einigen Jahren boten die Ärzte den Eltern nach der Geburt eines Kindes mit HLHS als einen von mehreren gangbaren Wegen noch an, es überhaupt nicht zu therapieren. Die Kinder verstarben dann meist innerhalb des ersten Lebensmonats. Inzwischen werden aber so gute chirurgische Ergebnisse erzielt, dass diese Option der „compassionate care“ den Eltern nicht mehr nahegelegt wird – obwohl sie, ebenso wie ein Schwangerschaftsabbruch, immer noch rechtmäßig ist. Einige Kinderherzzentren in Deutschland haben sich

auf das Operieren der komplexen univentrikulären Herzfehler spezialisiert und die ursprünglichen OP-Techniken immer weiter verfeinert. Wissenschaftliche Studien belegen, dass die spätere Lebensqualität der operierten Kinder maßgeblich von der Erfahrung der behandelnden Herzspezialisten abhängt und dass die Erfahrung in den Herzzentren am größten ist, in denen die meisten Kinder mit univentrikulären Herzen operiert werden. Haben Ihre Ärzte vor Ort Ihr Kind an ein solches Herzzentrum überwiesen, haben sie dies aus gutem Grund getan – auch wenn es für Sie als Familie vielleicht einen weiten Anfahrtsweg oder für Sie als Mutter/Vater eine zeitweise Trennung vom Rest der Familie bedeutet.

Sprechen der Zustand des Babys und die Schwere des Herzfehlers gegen ein chirurgisches Vorgehen, besteht die Möglichkeit einer Herztransplantation (HTX). Einige Säuglinge mit HLHS werden, das Einverständnis der Eltern vorausgesetzt, gleich nach der Geburt für ein Spenderherz gelistet. Auch in der Transplantationsmedizin werden heute sehr gute Ergebnisse erzielt und erfolgreich transplantierte Säuglinge genießen fast immer eine sehr hohe Lebensqualität.

Allerdings gilt es zu bedenken, dass die Wartezeit auf ein Spenderorgan aufgrund des Organmangels lang sein kann – ein Jahr und mehr sind keine Seltenheit – und Ihr Kind dann lebenslanglich Immunsuppressiva einnehmen muss, damit sein Spenderherz nicht abgestoßen wird. Die Einnahme von Immunsuppressiva birgt eine erhöhte Infektionsgefahr und hat auch unerwünschte Nebenwirkungen. Ihr Herzzentrum wird daher für jeden kleinen Patienten gut abwägen, welche Option gewählt werden wird. Wenn die Möglichkeit der Transplantation mit Ihnen besprochen wurde, finden Sie hilfreiche Informationen in unserer Broschüre „Herztransplantation bei Kindern“, auf www.bvhk.de.

5. Behandlungsmöglichkeiten

5.1 Kurzer Einblick in die Geschichte

Der Gedanke, Kindern nicht helfen zu können, die bis auf eine kleine Laune der Natur – zum Beispiel eine winzige, fehlerhaft angelegte Herzklappe – völlig normal entwickelt auf die Welt gekommen sind, hat seit den späten fünfziger Jahren Herzchirurgen auf der ganzen Welt nicht ruhen lassen.

Zwar war es damals möglich, Babys mit univentrikulären Herzen so zu versorgen, dass sie das Säuglingsalter überlebten und in ganz seltenen Fällen bei optimalen körperlichen Voraussetzungen auch das Erwachsenenalter erreichten, meist war jedoch der Kreislauf der Babys den Anforderungen mit zunehmendem Alter nicht gewachsen: Die Sauerstoffsättigung war aufgrund des Mischblutes zu gering, um den Körper ausreichend mit Sauerstoff zu versorgen, die verbleibende Herzkammer

zu schwach, um die doppelte Arbeit verrichten zu können oder die Lunge zu sensibel, um einem zu hohen Blutdruck auf Dauer standzuhalten. Die Folge war eine sogenannte pulmonale Hypertonie. Es galt, einen Weg zu finden, wie man trotz nur *eines* vorhandenen Ventrikels *zwei* voneinander getrennte Blutkreisläufe herstellen können. Die Idee war, den Lungenkreislauf aus dem Herzen auszulagern, indem man die beiden Hohlvenen, die in den rechten Herzvorhof münden und verbrauchtes Blut mit sich führen, von diesem abtrennt und direkt an die benachbarte Lungenarterie anschließt. Das Blut würde somit nicht mehr in die Lunge *gepumpt*, sondern aufgrund der Sogwirkung der Lunge von ihr *angezogen*.



© Wavebreakmedia - iStock

In der Lunge würde das Blut dann mit Sauerstoff angereichert und über die Lungenvenen in den linken Vorhof zurücktransportiert werden. Bei Babys mit hypoplastischer *rechter* Herzkammer würde nun die intakte linke Herzkammer das Blut in die Körperschlagader pumpen. Bei Babys mit hypoplastischer *linker* Herzkammer müsste das Blut zunächst über ein künstlich erzeugtes Loch in der Scheidewand vom linken in den rechten Vorhof fließen und würde dann von der intakten rechten Herzkammer aus in die Körperschlagader gepumpt. Die intakte Herzkammer müsste dann nur noch die Hälfte des Blutes in Umlauf bringen und würde entlastet. Dem Körper stünde sauerstoffreiches Blut zur Verfügung. Die Ärzte sprechen bei dieser Methode von einer chirurgisch hergestellten Kreislaufftrennung.

Bis heute ist man sich weltweit über die chirurgischen Grundprinzipien einer solchen Kreislaufftrennung bei univentrikulären Herzen einig. Ebenso ist man sich einig, dass man sie am besten in zwei Schritten mit zeitlichem Abstand zueinander durchführt, denen in den meisten Fällen allerdings noch ein vorbereitender operativer Eingriff vorgeschaltet sein muss. Dieser erste Eingriff kann sich von Baby zu Baby unterscheiden, je nachdem welche anatomischen Verhältnisse zugrunde liegen. Am komplexesten ist der vorbereitende Eingriff beim hypoplastischen Linksherzsyndrom (HLHS).

Die einzelnen Operationsschritte, die in den folgenden Kapiteln näher erläutert werden, sind meist nach ihren „Erfindern“ benannt. Oft werden von Herzspezialisten aber auch lateinische oder englische Bezeichnungen verwendet, was bei den Eltern erfahrungsgemäß für Verwirrung sorgt.



© DragonImages - Envato Elements

5.2 Die Akutversorgung Ihres Babys

Wenn Sie über den AHF bereits vorab informiert waren, kommt Ihr Kind direkt nach der Geburt in fachkundige Behandlung und die hier beschriebenen Komplikationen können so meist vermieden werden. Im schlechteren Fall wird der Herzfehler Ihres Neugeborenen jedoch erst entdeckt, wenn schon wertvolle Zeit verstrichen ist.

Im Herzzentrum wird man Ihnen viele Fragen stellen, Ihr Baby untersuchen, ihm Blut abnehmen und einen Zugang in die Vene legen, ein Röntgenbild und ein EKG machen und Sauerstoffsättigung, Puls und Blutdruck messen. Weil es Hinweise auf eine Herzproblematik gibt, ruft man einen Kinderkardiologen hinzu, führt eine Ultraschalluntersuchung durch und organisiert dann nach Bestätigung des Verdachts die Verlegung auf die Intensivstation oder den Transport in ein spezialisiertes Kinderherzzentrum. Zu diesem Zeitpunkt befindet sich Ihr Baby in einem äußerst kritischen Zustand. Die Ärzte sprechen von „Entgleisung“ oder „Dekompensation“: Der Stoffwechsel Ihres Kindes ist komplett aus



den Fugen geraten und sein Körper übersäuert (metabolische Azidose). Weil sich das Foramen Ovale und der Ductus Botalli (s. Kapitel 3.2) verschlossen haben, konnte das Blut nicht mehr abfließen und hat sich in die Lunge zurückgestaut; der Druck, gegen den das Herz nun anpumpen muss, wird immer größer, dennoch gelangt kein Blut mehr in den Körperkreislauf. Ein Herzversagen steht unmittelbar bevor.

Um das abzuwenden, bekommt Ihr Baby in manchen Fällen zur Akutbehandlung zunächst eine Infusion mit Prostaglandin. Das ist ein Hormon, das den Ductus Botalli (s. Kapitel 3.2) offenhält, damit weiterhin Blut von der Lungenschlagader in die Aorta übertreten und den Körper versorgen kann. Außerdem muss das angeborene Loch in der Vorhofscheidewand (Foramen Ovale) erweitert bzw. wieder hergestellt werden, damit das Blut, das über die Venen in die Herzvorhöfe gelangt, sich durchmischen und abfließen kann. Hierzu wird Ihrem Baby im Herzkatheterlabor über die Leistenvene ein Katheter eingeführt und zur Scheidewand der Herzvorhöfe vorgeschoben. Hier entfaltet sich dann unter Druck an der Katheterspitze ein kleiner Ballon, der die Scheidewand dehnt

(Ballondilatation). Mit Hilfe des Herzkatheters können sich die Kinderkardiologen ein noch genaueres Bild vom Zustand des Herzens und der umliegenden Blutgefäße machen und die Blutströmungsverhältnisse und Drucke in der Lungenschlagader messen. Beides ist wichtig für die Planung des späteren operativen Vorgehens.

Sie dürfen Ihr Baby nicht zum Herzkatheter begleiten, aber es hat zuvor Medikamente erhalten und wird von der Untersuchung nichts mitbekommen. Mehr Informationen zum Ablauf einer Herzkatheter-Untersuchung finden Sie im BVHK-Leitfaden „Herzkatheter bei Kindern“ unter www.bvhk.de.

Ist die akute Gefahr gebannt, wird man Ihr Kind auf der Intensivstation mit entsprechenden Medikamenten weiter stabilisieren. Eventuell muss es auch künstlich beatmet und über eine Magensonde ernährt werden. Nun ist der Zeitpunkt gekommen, mit Ihnen über das weitere Vorgehen zu sprechen.



© MileA - iStock



© Sean Locke - iStock

5.3 Akutversorgung auch für Eltern?

Die Diagnose „schwerer Herzfehler“ ist für alle Eltern ein Schock, egal ob sie schon während der Schwangerschaft oder erst nach der Geburt gestellt wird. Aber besonders Eltern, die keinerlei Gelegenheit hatten, sich mental auf das vorzubereiten, was sie beispielsweise auf einer Kinderherz-Intensivstation erwartet und die aus heiterem Himmel mit emotional sehr belastenden Bildern konfrontiert sind, können dadurch bis zur Handlungsunfähigkeit traumatisiert werden. Dies ist eine ganz normale Reaktion unseres Gehirns auf existenziell bedrohliche Ereignisse wie der mögliche Verlust eines Kindes. Sie betrifft Männer und Frauen gleichermaßen und hat nichts mit Charakterschwäche zu tun. Doch gerade Eltern sollen in dieser Situation nun doppelt leistungsfähig sein: Sie müssen verstehen, was ihr Baby hat und was mit ihm gemacht werden soll, sie müssen schnell schwerwiegende Entscheidungen über die Zukunft ihres Babys treffen und sich gleichzeitig womöglich um die Betreuung von Geschwisterkindern kümmern, Verwandte informieren, Versicherungsfragen klären und eigene gesundheitliche Probleme, die eine Entbindung mit sich

bringt, bewältigen. Und sie müssen sich von einem Tag auf den anderen von allen romantischen Vorstellungen in Bezug auf die erste gemeinsame Zeit mit ihrem Neugeborenen verabschieden. In den meisten Kinderherzzentren hat man inzwischen erkannt, dass neben der Akutversorgung der kleinen Patienten auch deren Eltern seelisch aufgefangen und tatkräftig unterstützt werden müssen. Dazu steht ihnen ein psychosozialer Mitarbeiter zumindest an einigen Tagen in der Woche zur Seite.

Zögern Sie nicht, diese Hilfe in Anspruch zu nehmen und bitten Sie die Ärzte oder das Pflegepersonal, den Kontakt für Sie herzustellen.

5.4 Das Planen der Behandlungsschritte

Eine Kreislaufftrennung ist eine anspruchsvolle Operation, sowohl für Ihr Baby als auch für das behandelnde Klinik-Team. Sie gelingt am besten, wenn sie in einem erfahrenen Kinderherzzentrum stattfindet und Ihr Kind dabei in einem möglichst stabilen Zustand ist. Um den Lungenkreislauf dauerhaft ohne die Unterstützung einer Pumpe



pe (d.h. ohne die Herzkammer), in Bewegung zu halten und gleichzeitig die Lunge und den verbliebenen Herzmuskel optimal zu schonen, sind in der Lungenschlagader bestimmte Druck- und Strömungsverhältnisse notwendig, die unmittelbar nach der Geburt noch nicht vorliegen. Ein erster chirurgischer Eingriff soll Ihr Baby auf die spätere Kreislauftrennung vorbereiten. Er wird möglichst in den ersten beiden Lebenswochen durchgeführt, soll die Blutzirkulation sicherstellen und gleichzeitig die Entwicklung der Lunge fördern. Für die anschließende Kreislauftrennung sind üblicherweise zwei weitere chirurgische Eingriffe vorgesehen. Der Erste erfolgt im Alter von 4-6 Monaten und der Zweite nach 2-3 Jahren, wenn Ihr Kind ein Körpergewicht von etwa zwölf Kilogramm erreicht hat. Die genauen Operationstermine können je nach Gesundheitszustand Ihres Kindes variieren.

In dieser Broschüre soll das dreistufige Operationsverfahren so einfach wie möglich und so ausführlich wie nötig erklärt werden. Eine anschauliche Animation finden Sie auf unserer Webseite www.herzclick.de



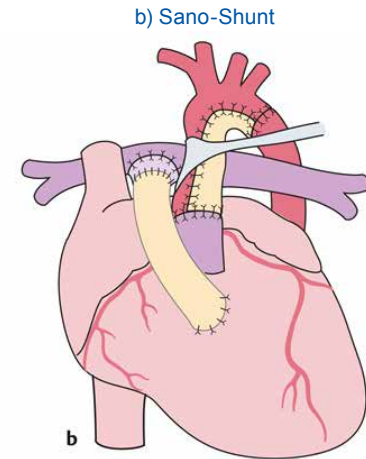
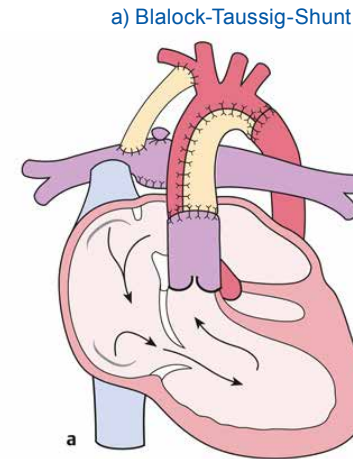
© Perboge - iStock.de

6. Das chirurgische Vorgehen

6.1 OP-Stufe 1: Die Vorbereitung der Kreislauftrennung

6.1.1 Die Norwood-Operation

Das klassische Verfahren für den ersten operativen Eingriff beim Neugeborenen mit HLHS ist die Methode nach William Norwood, kurz „der Norwood“ genannt. Ärzte beurteilen dieses Verfahren als das komplexeste auf dem Gebiet der Chirurgie angeborener Herzfehler, das anfänglich von einer hohen Sterblichkeit begleitet war. Die kontinuierliche Verbesserung der Operationstechniken und ein immer größer werdender Erfahrungsschatz haben jedoch dazu beigetragen, dass Sterblichkeitsraten von anfänglich über 30 % in spezialisierten Kinderherzzentren heute etwa 10 % ausmachen.



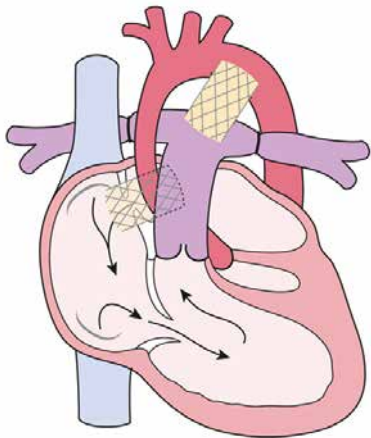
Bei der Norwood-Operation, erstmals durchgeführt Ende der 80er Jahre in den USA, wird die verengte Körperschlagader zu einer „Neo-Aorta“ umkonstruiert, indem man sie mit der Lungenschlagader zu einem einzigen Gefäß zusammennäht und zusätzlich mit einem Kunststofflicken plastisch erweitert. Die beiden Äste der Lungenarterien werden vom Lungenschlagaderstamm abgetrennt und ihre beiden Enden zu einem durchgängigen Gefäß miteinander verbunden. Zwischen der Schlüsselbeinarterie, die aus der aufsteigenden Aorta entspringt, und der Lungenarterie wird mit Hilfe eines Kunststoffröhrchens eine künstliche Verbindung hergestellt, die die Lungendurchblutung sicherstellt. Das sauerstoffarme Blut fließt jetzt aus der Aorta über dieses Röhrchen in die Lungenarterie. Eine solche Verbindung nennt man Shunt-Verbindung. In diesem speziellen Fall spricht man (in Anlehnung an die Erfinder) von einem „Blalock-Taussig-Shunt“ bzw. einem aortopulmonalen Shunt. Alternativ kann die Shunt-Verbindung zur Lungenarterie auch direkt von der rechten Herzkammer abzweigen. Dieser wird „Sano-Shunt“ genannt. Der Chirurg wird den Durchmesser der jeweiligen künst-

lichen Verbindung zur Lunge so wählen, dass nicht zu viel Blut die Lunge überflutet.

Schließlich wird die Vorhof-Scheidewand operativ entfernt, damit das sauerstoffreiche Blut, das aus den Lungenvenen in den linken Vorhof geflossen ist, ungehindert in den rechten Vorhof übertreten und von dort – als Mischblut – seinen Weg in die Neo-Aorta und schließlich in die Lunge und den Körper nehmen kann.

Während dieser Herzoperation muss das Baby an die Herz-Lungen-Maschine (HLM) angeschlossen werden, die kurzzeitig die Funktion des Herzens übernimmt und den Körper durchblutet. Konnte früher das Gehirn während der Zeit an der Herz-Lungen-Maschine nur geschützt werden, indem man die Körpertemperatur auf ca. 18 Grad absenkte (Hypothermie), gibt es heute schonendere Verfahren, die ein ausreichendes Sauerstoffangebot für das Gehirn während der Operation sicherstellen.

6.1.2 Die Hybrid-Methode



In manchen Fällen werden Babys mit einer unterentwickelten linken Herzkammer statt nach der klassischen Norwood-Methode nach der Hybrid-Methode behandelt. Sie kommt ohne die Herz-Lungen-Maschine aus und kann größtenteils schonend im Herzkatheterlabor (interventionelle Therapie) durchgeführt werden.

Anstelle einer chirurgischen Rekonstruktion der Körperschlagader wird bei der Hybrid-Methode der Blutfluss in den Körper gewährleistet, indem der Ductus Botalli künstlich offengehalten wird. Dazu wird mittels eines Katheters eine Gefäßstütze (Stent) in das Innere des Ductus Botalli implantiert. Die Vorhofscheidewand wird nicht chirurgisch entfernt, sondern ebenfalls mit einem Stent offengehalten.

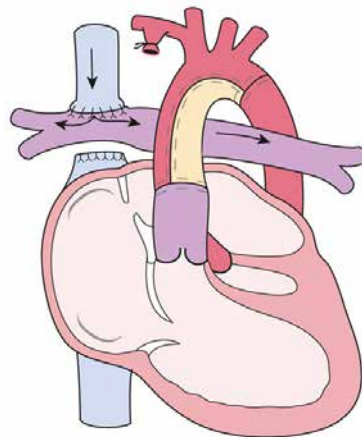
Der Blutfluss in die Lunge wird reguliert bzw. gedrosselt, indem man schmale Bändchen um die beiden Äste der Lungenarterien legt (bilaterales Banding).

Angewendet wird diese Methode vor allem bei untergewichtigen oder zu früh geborenen Babys, bei denen die Gefahr größer ist, dass die unreifen Organe, wie z.B. das

Gehirn, durch die Herz-Lungen-Maschine geschädigt werden könnten. Sie wird auch zur Überbrückung der Wartezeit auf ein Spenderherz verwendet.

Es gibt Kinder mit einer zwar stark unterentwickelten, aber nicht völlig verkümmerten linken Herzkammer, die im besten Fall ihre Funktion wieder aufnimmt. Ihnen gibt die Hybrid-Technik, die an der Anatomie des Herzens nichts verändert und reversibel ist, Zeit zur Erholung – mit der Hoffnung, dass eine spätere Kreislaufftrennung vielleicht gar nicht nötig ist.

6.2 OP-Stufe 2: Die partielle cavopulmonale Anastomose (partielle cavopulmonale Connexion PCPC)



Der erste Teil der kreislaufftrennenden Operation findet üblicherweise statt, wenn Ihr Baby ca. 4-6 Monate alt ist. Dafür kommen in der Regel zwei Methoden zur Anwendung, die wieder jeweils nach ihren Erfindern benannt sind: Der „bidirektionale Glenn“ und der „Hemi-Fontan“. Die Methoden unterscheiden sich nur minimal voneinander. Gelegentlich wird dieser OP-Schritt auch Norwood II genannt. Bei die-



© gpointstudio - Envato Elements

ser Operation wird die obere Hohlvene, die das sauerstoffarme Blut aus der oberen Körperhälfte in den rechten Vorhof transportiert, vom Vorhof abgetrennt und mit der rechten Lungenarterie verbunden (cavopulmonale Anastomose).

Das Blut aus der oberen Hohlvene fließt jetzt also nicht mehr ins Herz, sondern direkt über die Lungenarterie in die Lunge. Das Loch, welches durch die Abtrennung der Hohlvene am Vorhof entsteht, wird verschlossen.

Wurde bei der vorbereitenden Operation (Stufe 1) nach Norwood operiert, wird die künstlich hergestellte Verbindung von der Aorta zur Lungenarterie (Blalock-Taussig-Shunt) bzw. von der rechten Herzkammer zur Lungenarterie (Sano-Shunt) wieder entfernt.

Wurde die Hybrid-Methode angewendet, werden die beiden Bändchen, die um die Lungenarterien gelegt wurden, wieder entfernt; verbleibende vernarbte Stellen müssen gegebenenfalls mit Flickern erweitert werden. Die Rekonstruktion der Körperschlagader erfolgt dann in gleicher Weise wie bei der Norwood-I-Operation.

Ab jetzt fließt das gesamte Blut der oberen Körperhälfte passiv in die Lunge, wodurch der Herzmuskel von einem Teil der Pumparbeit entlastet wird. Die Zyanose (Sauerstoffuntersättigung) besteht allerdings nach wie vor, weil sich im Herzen immer noch das sauerstoffarme Blut aus der unteren Hohlvene und das sauerstoffreiche Blut aus den Lungenvenen vermischen. Die Sauerstoffsättigung liegt dann in der Regel bei über 80 % und damit meist höher als vor dieser Operation.

6.3 OP-Stufe 3: Die totale cavopulmonale Anastomose (TCPC)

Die dritte und letzte Operation zur Kreislaufftrennung, Fontan-Kompletzierung oder auch Norwood III genannt, findet üblicherweise im Alter von 2-3 Jahren statt. Nun wird auch die untere Hohlvene vom rechten Vorhof abgetrennt und mit der rechten Lungenarterie verbunden (cavopulmonale Anastomose). Das heißt, alles venöse Blut aus dem Körperkreislauf gelangt jetzt unter Umgehung des Herzens direkt in die Lunge. Die verbleibende Herzkammer muss dann nur noch den Transport des sauer-

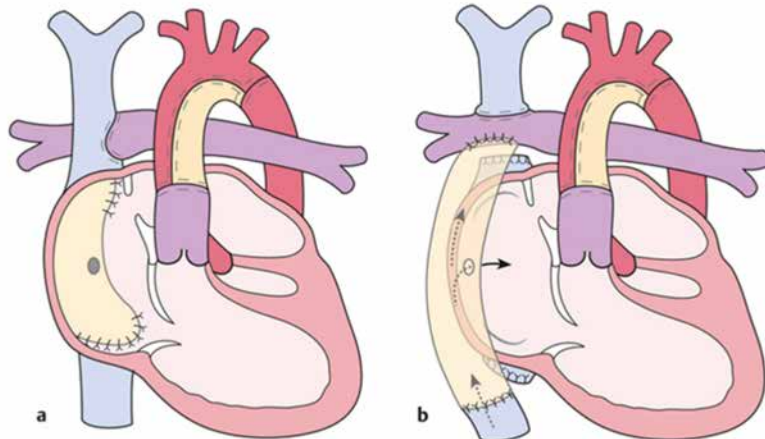


stoffreichen Blutes aus der Lunge in den Körperkreislauf bewerkstelligen.

Ist der Fontan-Komplettierung bzw. dem Norwood III eine Glenn-Operation vorausgegangen, wird für die cavopulmonale Verbindung eine Rohrprothese aus Kunststoff zu Hilfe genommen, die außen am Herzen vorbei läuft (extrakardialer Tunnel).

Wurde vor der Komplettierung ein Hemi-Fontan (also quasi ein „halber Fontan“) durchgeführt, wird im rechten Vorhof eine zusätzliche Scheidewand aus Goretex eingezogen und so ein Tunnel innerhalb des Herzens geschaffen, der die obere und untere Hohlvene miteinander verbindet (intrakardialer Tunnel).

Beide Methoden haben Vor- und Nachteile und es gibt noch keine langjährigen Erfahrungswerte, welches der beiden Verfahren das Bessere ist: Beim intrakardialen Tunnel verbleiben Nahtlinien und Narben im Vorhof, die später zu Herzrhythmusstörungen führen können. Der intrakardiale Tunnel muss zudem am stillgelegten, offenen Herzen unter Einsatz der Herz-Lungen-Maschine ins Herz eingebracht werden.



Georg Thieme Verlag, Stuttgart · New York · 2011
Nikolaus Haas, Ulrich Kleideiter: Kinderkardiologie

© Illustrationen Seite 25-28: Prof. Nikolaus Haas, München

7. Welche Risiken beinhalten die Operationen? Was passiert danach auf der Intensivstation?

Zwar birgt jede Herzoperation Risiken in sich, beim univentrikulären Herzen und beim HLHS sind Komplikationen jedoch eher die Regel als die Ausnahme. Wie oben bereits erwähnt, gelingt es in spezialisierten Kinderherzzentren inzwischen aber fast immer, sie in den Griff zu bekommen – auch wenn die Intensiv-Apparatur, die dafür nötig ist, auf viele Eltern zunächst bedrohlich wirkt.

7.1 Herzrhythmusstörungen

Eine häufige Komplikation nach Operationen am offenen Herzen sind Herzrhythmusstörungen, die in der postope-

rativen Phase auf der Intensivstation auftreten können. Ein noch während der OP eingesetzter temporärer Herzschrittmacher schafft hier Abhilfe. Mehr Info in der BVHK-Broschüre „Herzrhythmusstörungen im Kindesalter“: www.bvhk.de.

7.2 Pleura-Erguss

Im Brustkorb kann sich um die Lunge herum Lympflüssigkeit ansammeln, die über Drainagen abfließen muss. Hält das Problem über längere Zeit an, wird Ihrem Kind möglicherweise eine fettarme Diät verordnet (ketogene oder MCT-Diät).



© monkeybusiness - iStock



7.3 Thrombosen

An den Stellen im Herzen, wo Blutgefäße vernäht und Shunts bzw. Prothesen eingesetzt wurden, kann es zu Blutverklumpungen (Thrombosen) kommen, die mit speziellen Medikamenten wieder verflüssigt werden müssen (Antikoagulation). Sonst besteht die Gefahr, dass sie sich als Klümpchen ablösen, in den Blutkreislauf gelangen und auf ihrem Weg durch den Körper Blutgefäße verstopfen und dadurch zum Beispiel einen Herzinfarkt oder einen Schlaganfall im Gehirn auslösen.

7.4 Flüssigkeitseinlagerungen

Es kann sein, dass Ihr Kind in den ersten Tagen nach der Operation aufgedunsen und prall aussieht, weil seine Nieren in dieser Zeit Schwerstarbeit leisten müssen und sein kleiner Körper Flüssigkeit einlagert. Deswegen wird der Urin Ihres Babys aufgefangen und peinlich genau abgemessen (bilanziert).

7.5 Infektionen

Auch Infektionen sind in der postoperativen Phase nicht selten, deshalb wird Ihr Kind prophylaktisch mit Antibiotika behandelt. Beispielsweise können örtliche Entzündungen an den Eintrittsstellen der Infusionen, Venenkatheter und Drainage-Schläuche auftreten oder es können Keime durch den Beatmungsschlauch in die Lunge gelangen.

7.6 Anpassungsschwierigkeiten

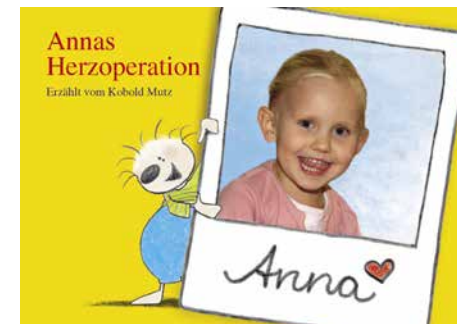
Ihr Kind wird zunächst mehr oder weniger Schwierigkeiten haben, sich den veränderten Blutfluss-Verhältnissen anzupassen und Medikamente zur Regulierung des Blutdrucks und zur Kräftigung des Herzens benötigen. Auch die Gabe von zusätzlichem Sauerstoff kann nötig werden. Um postoperativen Problemen schnell an Ort und Stelle entgegenwirken zu können, wird der Brustkorb Ihres Kindes nach der Operation meist noch nicht endgültig verschlossen, sondern bleibt auf der Intensivstation – mit entsprechenden Verbänden geschützt – noch eine Weile geöffnet.



© Regenauer

8. So viele Operationen... wie schaffen wir das alles?

Besonders viel Geduld und nicht selten eine mehrwöchige Beatmungszeit auf der Intensivstation sind vor allem nach der vorbereitenden Operation (Stufe 1) nötig – abhängig auch davon, in welchem Zustand Ihr Baby in diese Operation hineinging. Es kann sein, dass Sie die ein oder andere Zitterpartie mit Ihrem Kind zusammen werden überleben müssen. Die Erfahrung zeigt aber, dass es den Eltern auf Station sehr gut gelingt, sich gegenseitig Stütze zu sein und zuweilen beginnen während der Kaffeepausen in der Elternküche Freundschaften fürs Leben. Auf den meisten Abteilungen liegen Broschüren unserer BVHK-Mitgliedsvereine aus, die Ihnen bei persönlichen Problemen und Fragen gerne weiterhelfen oder Sie an entsprechende Stellen vermitteln.



Kinderbuch: Annas Herz-OP

Viele Eltern haben das Bedürfnis, so viel Zeit wie möglich am Bett ihres Babys zu verbringen. Dies ist auf den Intensivstationen moderner Kinderherzzentren heute meist problemlos möglich und das Pflegepersonal bindet Sie gerne aktiv in die Versorgung Ihres Kindes ein, wenn Sie dies wünschen. Meist gibt es Übernachtungsmöglichkeiten für Sie im Krankenhaus oder in unmittelbarer Kliniknähe.

Die BVHK-Broschüre „Gut informiert zur Herz-OP“ hilft Ihnen dabei, die Zeit in der Klinik gut zu überstehen. Sie informiert über den genauen organisatorischen Ablauf einer Herzoperation vom Aufnahmetag, über die Zeit im Operationsaal und auf der Intensivstation bis hin zur Entlassung aus der Klinik. Das ist eine gute Ergänzung zu den individuellen Arztgesprächen und der OP-Aufklärung im Krankenhaus. Die Mut-mach-Pakete des BVHK e.V. enthalten zusätzlich noch die Kuschelpuppe „Erwin“ von Sigikid. „Erwin“ hat ein Herz zum Anfassen. Er spendet den Kindern vor ihrer OP am offenen Herzen Trost und begleitet sie durch die schwere Zeit. Sie können die Broschüre und unser Kinderbuch „Annas Herzoperation“ downloaden bzw. auf www.bvhk.de bestellen. Einige Kinderherzzentren bieten Informationsveranstaltungen an, bei denen Räumlichkeiten besichtigt und Fragen gestellt werden können. Eltern berichten, dass ihnen dadurch viele Ängste genommen wurden. Bitte erkundigen Sie sich in Ihrem behandelnden Kinderherzzentrum nach entsprechenden Terminen oder regen Sie solche Veranstaltungen an!

In einigen Kliniken ist es inzwischen auch Geschwisterkindern unter 12 Jahren erlaubt, stundenweise ihr krankes Brüderchen oder Schwesterchen auf Station zu besuchen. Es hat sich gezeigt, wie wichtig dies für eine gesunde emotionale Entwicklung der Geschwister ist. Bei den Familienwochenenden des BVHK gibt es daher auch entsprechende Angebote (s. www.bvhk.de).



9. Bewältigung des Alltags

9.1 Das Leben mit einem herzkranken Kind

Das Leben mit einem schwer herzkranken Kind ist anders. Die Frage, ob es schlechter oder besser, entbehrensreicher oder bereichernder ist als das Leben mit einem gesunden Kind, lässt sich nicht leicht beantworten und hat sicher viel mit der generellen Lebenseinstellung und den Lebensumständen zu tun. Ein univentrikuläres Herz bedarf auch nach der operativen Kreislauftrennung einer regelmäßigen Medikamenteneinnahme und Kontrolle im Kinderherzzentrum.

9.2 Die ersten Jahre: Von der Geburt bis zur Kreislauftrennung



© sundrawalex - iStock

9.2.1 Kann ich mein Neugeborenes stillen?

Für viele Mütter hat es sich bewährt, bei dieser Frage ihrem Instinkt zu folgen und sich weder in die eine noch in die andere Richtung drängen zu lassen. Das Stillen eines herzkranken Kindes ist möglich und kann vieles von der Nähe zurückgeben, die Mutter und Kind in den ersten schwierigen Lebenswochen vermissen mussten.

Allerdings erfordert es von der Mutter viel Durchhaltevermögen.

Zu einer besonderen Herausforderung wird die erste Zeit auf der Intensivstation. Während Ihr Baby beatmet ist und sicherlich auch noch eine Weile danach, bekommt es seine Milch über eine Magensonde. Wenn Sie vorhaben, Ihr Kind nach der Entlassung aus der Klinik zu stillen, besorgen Sie sich unbedingt rechtzeitig ein Abpumpgerät (gibt es mit Arztrezept in der Apotheke) und pumpen Sie Ihre Milch mehrmals täglich ab, um die Milchproduktion in Gang zu halten. Ihr Baby wird dann mit Ihrer Muttermilch direkt über die Magensonde ernährt. Wenn Ihr Kind nicht mehr beatmet wird, sind erste Stillversuche auf der Intensivstation möglich. Die meisten Ärzte und Pflegekräfte befürworten das Stillen und unterstützen Sie und Ihr Kind dabei. Allerdings kostet das Trinken an der Brust Ihr Baby viel Kraft und es braucht dementsprechend viel Zeit. Oft fällt ihm das Trinken an der Brust aber sogar leichter als aus der Flasche, weil der Sauger Koordination von Mund und Zunge erfordert, die ein Säugling erst lernen muss. Wenn Sie praktische Fragen zum Stillen und zum Abpumpgerät haben, wenden Sie sich am besten an die Hebamme, die Sie während der Schwangerschaft betreut hat.

9.2.2 Das Baby ist zu Hause – worauf muss ich achten?

Wenn Ihr Baby aus der Klinik entlassen wird, muss es vielleicht noch eine Weile von einem ambulanten häuslichen Pflegedienst mitversorgt werden, z.B. beim Wechsel der Magensonde oder bei der Überwachung der Blutgerinnung. Medizinisch gesehen ist die Phase zwischen dem ersten und dem zweiten operativen Eingriff für Ihr Kind die Risikoreichste. Manche Kinderherzzentren geben den Eltern



© photospower - iStock

für diese Zeit Heimüberwachungsgeräte (Monitore) mit nach Hause, die rechtzeitig auf ein drohendes Kreislaufversagen hinweisen. Wahrscheinlich werden in diesen Monaten einige nicht eingeplante Besuche im Kinderherzzentrum oder beim niedergelassenen Kinderkardiologen nötig sein, weil Ihr Baby sich einen Infekt zugezogen hat oder der Monitor problematische Werte anzeigt. Aufgrund der schlechten Sauerstoffsättigung und einer nicht optimal arbeitenden Lunge, gestalten sich vor allem Atemwegsinfekte langwierig. Ihr Baby ist wahrscheinlich sehr schwach und wird viel Zeit zum Essen bzw. Unterstützung durch eine Magensonde benötigen. Auch Probleme mit dem Stuhlgang und Schlafstörungen sind häufig.

Die neuere Säuglingsforschung hat gezeigt, wie wichtig es für die Entwicklung eines jeden Babys schon unmittelbar nach der Geburt ist, ein Gefühl von Sicherheit, Geborgenheit und Nähe vermittelt zu bekommen. Unterstützen Sie Ihr Baby, das durch seinen Klinikaufenthalt immer etwas von dem Vertrauen an eine sichere Bindung verloren hat, indem Sie auf sein Weinen mit Zuwendung reagieren. Das kann für Sie als Eltern vor allem nachts über einen langen Zeitraum hinweg sehr kräftezehrend sein, ohne

dass es dafür schnelle Abhilfe gibt. Deshalb ist es wichtig, dass Sie sich tagsüber Ruhepausen und Zeit für positive Aktivitäten gönnen und die von Familie, Freunden und Bekannten angebotenen Entlastungshilfen ohne Schuldgefühl annehmen.

Nach der zweiten Herzoperation (im Alter von ca. 6 Monaten) ist Ihrem Baby eine körperliche Entwicklung nur sehr eingeschränkt möglich, da es mit Sättigungswerten von etwa 80 % immer noch stark zyanotisch und sein Herz noch nicht optimal entlastet ist. Erschwerend kommt hinzu, dass es viel Kraft für die Erholung von den Krankenhaus-Strapazen braucht. Durch die Bewegungsarmut und die damit verbundene Minderbelüftung der Lunge, ist Ihr Kind besonders anfällig für Infekte der Atemwege, sodass in Absprache mit dem behandelnden Kinderkardiologen entsprechende Impfungen nötig und sinnvoll sind.

Betroffene Eltern berichten, dass sie die Nahrungsaufnahme ihrer Kinder als sehr belastend und nervenaufreibend empfinden, vor allem mit dem Gedanken im Hinterkopf, dass eine Gewichtszunahme für die nächste Herzoperation und den allgemeinen Gesundheitszustand sehr von Vorteil wäre. Kinder mit univentrikulären Herzen essen generell wenig, sind sehr wählerisch und eingeschränkt bei der Auswahl ihrer Speisen und übergeben sich häufig. Das hat nichts mit Nicht-Wollen zu tun, sondern viel mit Nicht-Können, denn oft sind diese Kinder aufgrund einer verzögerten Mund- und Schluckmotorik nicht in der Lage, ihrem Alter entsprechende Nahrungsmittel zu sich zu nehmen und auch ihr Verdauungstrakt arbeitet schlechter. Wie bereits beim Stillen, gilt: Der Weg, den Sie für sich und Ihr Kind finden, ist in Ordnung – egal, was die Norm vorsieht. Eine Vorstellung Ihres Kindes beim Logopäden zur Überprüfung der Mundmotorik kann jedoch sinnvoll sein. Bitten Sie Ihren Kinderkardio-



logen, Ihnen eine Überweisung auszustellen und erkundigen Sie sich nach Adressen von sozialpädiatrischen Zentren (SPZ) in Ihrer Nähe, um Entwicklungsrückstände festzustellen und gegebenenfalls frühzeitig zu therapieren bzw. auszuschließen.

Die dritte Operation und endgültige Kreislauftrennung (im Alter von ca. 2-3 Jahren) bringt dann im Normalfall deutliche Erleichterung und die lang ersehnte motorische Entwicklung. Die Grobmotorik und das Laufenlernen sind für Ihr Kind eine Herausforderung, denn es muss sich Bewegungsabläufe mühsam „über den Kopf“ beibringen, die kleinere Kinder schon instinktiv gelernt haben. Nehmen Sie hier die Unterstützung eines Physiotherapeuten in Ihrer Nähe in Anspruch (Rezepte bekommen Sie vom Kinderkardiologen und Adressen über das sozialpädiatrische Zentrum).

Sie sollten im sozialpädiatrischen Zentrum auch den kognitiven Entwicklungsstand Ihres Kindes einschätzen lassen. Häufig operierte, zyanotische Kinder haben neben einer verringerten körperlichen Leistungsfähigkeit Konzentrationsstörungen und sind dadurch schnell abgelenkt, erschöpft oder einfach langsamer als gleichaltrige gesunde Kinder. Sie haben oft Schwierigkeiten im visuell-motorischen (Auge-Hand-Koordination) und feinmotorischen (Fingerfertigkeit) Bereich, die aber mit Unterstützung eines Ergotherapeuten deutlich verbessert werden können. Im Kindergarten kann ein Integrationshelfer sinnvoll sein, also eine zusätzliche, meist über das Sozialamt finanzierte Person, die Ihrem Kind bei der Bewältigung des Tages zur Seite steht. Weitere Unterstützungsmöglichkeiten und Tipps finden Sie in unserer Broschüre „Sozialrechtliche Hilfen“ auf www.bvhk.de.



9.2.3 Ihre Rechte kennen und nutzen

Internationale Studien haben gezeigt, dass es nicht so sehr die Grunderkrankung ist, die die intellektuelle und körperliche Entwicklung und die spätere Lebensqualität von schwer herzkranken Kindern beeinflusst, sondern ganz wesentlich auch die Qualität der Frühförderung in den ersten Lebensjahren.

Frühförderung erfordert aber viel Zeit und nicht zuletzt finanzielle Mittel. Vielleicht mussten Sie nach der Diagnose Ihres Kindes Ihre Berufstätigkeit aufgeben oder einschränken und hatten Einkommenseinbußen. Deswegen ist es wichtig für Sie, Ihre Rechte und Möglichkeiten die Förderung Ihres Kindes betreffend zu kennen. Prüfen Sie, ob Sie Anspruch auf Leistungen aus der Pflege- und Sozialversicherung haben. Ein Schwerbehinderten-Ausweis verschafft Ihnen steuerliche Erleichterungen, auch bei Fahrten in die Klinik oder zum Therapeuten. Lesen Sie hierzu unsere Broschüre „Sozialrechtliche Hilfen“ (www.bvhk.de) oder erkundigen Sie sich bei unserer Sozialrechtshotline (Tel: 0241-559 469 79, E-Mail: a.niewiera@bvhk.de).

9.3 Ihr Kind in der Schule

9.3.1 Wechsel vom Kindergarten zur Schule

Ihr Kind hat viel durchgemacht und war im Kindergarten wahrscheinlich nicht auf dem intellektuellen, motorischen und emotionalen Stand von Gleichaltrigen. Das heißt aber nicht, dass es Lücken mit entsprechender Förderung nicht aufholen kann. Es braucht vielleicht nur etwas mehr Zeit und zusätzliche Unterstützung, weshalb sich eine spätere Einschulung oft bewährt hat. Orientieren Sie sich bei der Wahl der Schule nicht nur an Ergebnissen von z.B. Intelligenztests, sondern holen Sie auch die persönliche Meinung der Erzieher, Lehrer und anderer Personen ein, die mit Ihrem Kind umgehen. Ihr Kindergarten oder auch der BVHK geben Ihnen Auskunft, wo Sie eine Integrationskraft, einen Nachteilsausgleich (NAG) oder sonderpädagogische Förderung für Ihr Kind für eine er-



folgreiche Teilnahme am Regelunterricht beantragen können. Die Feststellung eines sonderpädagogischen Förderbedarfes öffnet darüber hinaus weitere Türen zu verschiedenen Erleichterungen und Unterstützungsmöglichkeiten.

9.3.2 Balance zwischen Unter- und Überforderung

In der Schule ist es zuweilen schwierig, das richtige Maß zwischen Über- und Unterforderung, Behüten und Loslassen zu finden. Grundsätzlich gilt, dass Ihr Kind auch in der Schule keine Sonderrolle einnehmen sollte, Sie seine Lehrkräfte jedoch über seine Krankheit informieren und offen mit ihnen über Defizite und Verhaltensauffälligkeiten sprechen sollten. Aus Angst vor der zu großen Verantwortung werden herzkranken Kinder nicht selten von schulischen Aktivitäten wie zum Beispiel dem Schulsport ausgeschlossen, obwohl dies gar nicht notwendig wäre. Die körperliche Leistungsfähigkeit von Kindern mit univentrikulären Herzen variiert stark und hängt vom erreichten Grad der Sauerstoffsättigung und der Funktion der verbliebenen Herzkammer ab. Sie ist zwar generell unterdurchschnittlich im Vergleich zu gesunden Kindern, kann und sollte aber durch gezielte sportliche Aktivitäten gefördert werden. Unsere Broschüren „Herzkranken Kinder in der Schule“ und „Sport macht stark“ geben Ihnen wertvolle Hinweise, wie dieser Balanceakt gelingen kann: www.bvhk.de.

9.3.3 Wie wird mein Kind die Schule bewältigen?

In einer groß angelegten amerikanischen Studie wurden Eltern von Schulkindern mit univentrikulären Herzen zu Auffälligkeiten in der Schule befragt. Beim Vergleich der Werte von gesunden Schulkindern zeigte sich, dass die herzkranken Kinder vor allem im visuellen und sprachmotorischen Bereich Probleme hatten. Auch betreffend Lerntempo, Konzentrationsfähigkeit und Aufmerksamkeit schnitten sie vergleichsweise schlechter ab. Das von Schulkindern heute zunehmend geforderte „Multi-Tasking“ kann für herzkranken Kinder eine große Herausforderung darstellen, weil sie Informationen oft nicht so schnell verarbeiten können wie gesunde Gleichaltrige. Ebenso wurde von mehr Verhaltensauffälligkeiten und Ängsten berichtet. Es sei wichtig, so die Studie, dass behandelnde Ärzte neben der Grunderkrankung bereits frühzeitig die allgemeine und psychosoziale Entwicklung ihrer kleinen Patienten im Blick hätten. Allerdings gibt es in dieser Hinsicht sowohl in den USA als auch bei uns noch viel Verbesserungsbedarf. Sie als Eltern können einen wichtigen Beitrag leisten, um diese Situation zu verbessern, indem Sie bei Ihren Besuchen im Herzzentrum auch psychosoziale Aspekte offen ansprechen und Ihre Ärzte um Unterstützung bitten. Auch in



© seventyfourimages - Envato Elements

Deutschland gilt seit 2009 die UN-Behindertenrechtskonvention (BRK), die die Ansprüche behinderter Menschen auf Selbstbestimmung, Diskriminierungsfreiheit und gleichberechtigte gesellschaftliche Teilhabe regelt. Die Unterschiedlichkeit der Menschen ist somit Normalität, während sie bisher beim integrativen Konzept als ein zu lösendes Problem behandelt wurde.

10. Jugendliche und junge Erwachsene mit univentrikulärem Herzen

Jugendliche und junge Erwachsene, die erstmals nach den Methoden der Kreislauftrennung operiert wurden, zeigen heute einige gesundheitliche Beeinträchtigungen, die wissenschaftlichen Untersuchungen zufolge häufiger und schwerer sind, wenn sehr komplexe Herzfehler zugrunde lagen. Generell benötigen alle Patienten mit univentrikulärem Herzen weiterhin eine engmaschige Kontrolle durch das Kinderherzzentrum bzw. als Erwachsene einen zertifizierten Spezialisten für angeborene Herzfehler. Einen Link zu sogenannten EMAH-Kliniken/-Praxen und Ärzten finden Sie auf www.bvhk.de. Meist werden erwachsene Patienten mit AHF auf den Kinderherzstationen mitbehandelt, wenn ein stationärer Aufenthalt nötig ist.

Mädchen sollten sich frühzeitig im Herzzentrum zum Thema Schwangerschaftsverhütung beraten lassen, denn nicht jede Art der Verhütung ist für jede Patientin gleichermaßen geeignet. Eine Schwangerschaft ist zwar fast immer prinzipiell möglich, aber mit deutlich höheren Risiken für Mutter und Kind verbunden.



11. Prognosen

11.1 Welche Beschwerden treten im Allgemeinen im Langzeitverlauf auf?



© Cucurudza - iStock

Die körperliche Leistungsfähigkeit von Jugendlichen mit univentrikulärem Herzen geht mit fortschreitendem Alter zurück und die Herzinsuffizienz nimmt zu. Eventuell kann dann eine Herztransplantation nötig werden.

Häufigere Beschwerden, die oft einer lebenslänglichen Behandlung durch Medikamente bedürfen, sind Herzrhythmusstörungen und Thrombosen, bedingt durch die Vernarbungen im Herzvorhof und Verklumpungen an künstlich eingesetzten Gefäßprothesen. Auch Störungen der Nieren- und der Leberfunktion, verursacht durch lange Medikamenteneinnahme und einen hohen Druck in den Lebervenen, treten mit zunehmendem Alter vermehrt auf.

Eine schwere Komplikation, die sich bei etwa 15 % der Patienten nach einer Kreislauftrennung meist im Jugendlichenalter bemerkbar macht, ist das enterale Eiweiß-Verlust-Syndrom (Enteropathie). Darunter versteht man einen krankhaft vermehrten Übertritt von Eiweißkörpern aus dem Blut in den Darm. Leider verläuft diese Komplikation nach einigen Jahren bei der Hälfte der Betroffenen immer noch tödlich. Bei etwa 7 % entwickelt sich im Langzeitverlauf eine sogenannte Bronchitis Plastica. Dabei entstehen eiweiß- und fibrinhaltige Ausgüsse der Bronchien, die qualvoll ausgehustet werden. An der bisherigen Therapie mit vielen verschiedenen Medikamenten und einer MCT-Diät sieht man schon die problematische (Un-) Wirksamkeit. Umso eindrucksvoller ist der Bericht aus dem Children's Hospital in Philadelphia, USA, in dem Dori et al. von Abnormalitäten der peribronchialen Lymphgefäße berichten, die mit einer anspruchsvollen Technik mittels MRT dargestellt und nach Punktion und Sondierung embolisiert (verschlossen) werden. Derzeit wird diese Behandlung allerdings (noch) nur in den USA angeboten. Mehr Info auf www.bvhk.de.

Momentan ist es noch nicht möglich, langfristige Prognosen für junge Menschen mit univentrikulärem Herzen zu treffen. Das mag frustrieren und beängstigen, aber bitte bedenken Sie, dass für keinen von uns das Leben vorhersehbar ist. Die sinkenden Komplikationsraten und guten Ergebnisse mit neueren Operationstechniken geben jedenfalls genug Grund, zuversichtlich in die Zukunft zu schauen.



11.2 Wie ist die Lebensqualität eines Menschen mit univentrikulärem Herzen?

Es ist unbestritten, dass ein univentrikuläres Herz auch im psychischen und sozialen Bereich Spuren hinterlässt und vor allem während der Pubertät von Zeit zu Zeit therapeutische Hilfe nötig werden kann. Vielleicht werfen häufige Fehlzeiten Ihr Kind in der Schule zurück, sorgen Vernarbungen auf der Brust und Untergewicht für Verunsicherung, lassen sich bedingt durch die Herzkrankheit Träume und berufliche Ziele nicht immer verwirklichen. Groß angelegte Befragungen unter Betroffenen haben ergeben, dass vor allem eine starke Zyanose (Blaufärbung der Haut aufgrund einer Sauerstoffuntersättigung im Blut) das körperliche, soziale und emotionale Wohlbefinden beeinträchtigt. Auch in der Sexualität kann sich ein schwerer Herzfehler bemerkbar machen und Atemnot, Erschöpfung oder Herzrhythmusstörungen hervorrufen. Dazu hat der BVHK zusammen mit betroffenen Jugendlichen den Comic „Herzflattern“ veröffentlicht: www.bvhk.de. Weitere Informationen, die sich auch sprachlich an der jeweiligen Zielgruppe orientieren, finden Sie unter www.herzclick.de und unter www.corience.org.

Einen erheblichen und positiven Einfluss auf die von den Betroffenen empfundene Lebensqualität und Zufriedenheit haben soziale Faktoren wie Bildung, Beschäftigungssituation und private Beziehungen. Für herzkranken Kinder und Jugendliche ist es deshalb sehr wichtig, sich mit ihresgleichen über Probleme und Sorgen austauschen, gemeinsam Grenzen testen und erweitern zu können. Der Bundesverband Herzkranken Kinder e.V. bietet jedes Jahr einwöchige Freizeit-Camps an, in denen Betroffene genau diese Erfahrungen in einem geschützten Rahmen in Beglei-

tung eines Kinderkardiologen und eines pädagogischen Teams machen können: www.bvhk.de. Auch unsere regionalen Mitgliedsvereine bieten regelmäßig Treffen an, die den Austausch zwischen betroffenen Jugendlichen fördern.

12. Die gesamte Familie als Patient

12.1 Was ändert sich durch ein herzkrankes Kind in der Familie?

Ein schwer herzkrankes Kind in der Familie kann Vieles verändern und Rollen neu definieren, die bereits überholt geglaubt waren. Häufige Krankenhausaufenthalte, Kontrolltermine, therapeutische Maßnahmen und der instabile Gesundheitszustand des kranken Kindes machen es zumindest in den Anfangsjahren notwendig, dass ein Elternteil seine Berufstätigkeit einschränkt oder aufgibt. Der Hauptverdiener ist dann häufig gezwungen, mehr Zeit bei der Arbeit zu verbringen.



© skyneshner - iStock

Hilfe finden Sie auch bei den Coaching-Wochenenden des BVHK, die an unterschiedlichen Orten in ganz Deutschland mehrmals im Jahr stattfinden. Mehr Info: www.bvhk.de.

12.2 Familienorientierte Rehabilitation (FOR) – was ist das?

Eine familienorientierte Rehabilitation (FOR), die die gesamte Familie mit einbezieht, kann helfen, diesen Teufelskreis zu durchbrechen. Während des vierwöchigen Aufenthalts in einer Reha-Klinik gehen Therapeuten auf die spezifischen Bedürfnisse jedes einzelnen Familienmitgliedes ein. Wenn Sie ein Kind mit univentrikulärem Herzen haben, empfehlen wir Ihnen eine solche Rehabilitationsmaßnahme. Unsere Sozialrechtshotline beantwortet Ihre Fragen dazu gerne: Tel. 0241-55 94 69 79, E-Mail: a.niewiera@bvhk.de. Unsere FOR-Broschüre finden Sie unter: www.bvhk.de.

12.3 Verwaiste Eltern

Leider kommt es auch vor, dass ein Kind mit einem schweren Herzfehler wie dem univentrikulären Herzen nicht überlebt. Der Verlust eines Kindes ist wohl das Schlimmste, was man sich vorstellen kann. Die Türen der familienorientierten Rehabilitationszentren für Familien mit herzkranken Kindern stehen in einigen der FOR-Kliniken auch verwaisten Eltern und Familien offen. Sie bieten in ausgesuchten Gruppen einen geschützten Rahmen, sich mit Familien in der gleichen Situation auszutauschen und anzufangen, das Erlebte zu verarbeiten.



© fizkes - iStock

Nur allzu oft verliert sich ein Ehepaar unter diesen Belastungen aus den Augen. Leben Geschwister in der Familie, müssen sie sich oft mit einer Art „Schattendasein“ begnügen und akzeptieren, dass das Hauptaugenmerk der Eltern auf das kranke Kind gerichtet ist. Die Angst um das herzkranken Kind ist anfänglich allgegenwärtig und es bleibt kaum Zeit, das in der Klinik Erlebte auch emotional zu verarbeiten. Es entsteht eine Dauerbelastung für die ganze Familie, die sich wiederum negativ auf das Wohlbefinden des herzkranken Kindes auswirkt – ein Teufelskreis. Für einzelne Familienmitglieder kann hier eine längerfristige psychotherapeutische Behandlung notwendig werden. Ansprechpartner in Ihrer Nähe unter: www.bvhk.de/informationen/links-und-tipps. Für die Einleitung einer ambulanten Psychotherapie ist keine Überweisung durch den Hausarzt notwendig, allerdings kann es wegen des hohen Patientenaufkommens in den Praxen mehrere Monate dauern, bevor Sie einen Behandlungsplatz bekommen. In dringenden Fällen können Sie Ihre Krankenkasse um Unterstützung bei der Suche bitten.



Fynn Luca: Unsere Geschichte



Ich war in der 21. Schwangerschaftswoche (SSW), als uns ein Pränataldiagnostiker mitteilte, dass der kleine Mann in meinem Bauch einen sehr schweren Herzfehler hat, das sogenannte Hypoplastische Linksherz-Syndrom (HLHS). Ein hinzu gerufener Kinderkardiologe und unser Pränataldiagnostiker klärten uns über die Möglichkeiten auf: Abbruch, Spenderherz oder aber die drei Operationsschritte. Für den Fall, dass wir uns gegen das Leben entscheiden sollten, wurde uns eine Bedenkzeit bis zur 25 SSW eingeräumt.

Ein kurzer Blick zu meinem Mann reichte, um zu wissen, dass wir unserem Fynn die Möglichkeit geben wollten, diese Entscheidung für seinen Weg selber zu treffen. Es folgten noch lange und tief greifende Gespräche zwischen mir und meinem Mann. Wussten wir, auf was wir uns einlassen?! Kann man so etwas überhaupt wissen?! Die Entscheidung, diesen Kampf kämpfen zu wollen, geschah aus Liebe, und wir

als Eltern konnten jetzt nur noch eine gute Spezialklinik für diesen Herzfehler suchen. Und unserem Sohn beistehen, was auch immer passieren würde. Die Entscheidung lag bei den Ärzten bzw. letztendlich bei Fynn. Wir haben uns dann für ein Herzzentrum entschieden. Dort erfolgte auch noch ein Ultraschall und wir konnten uns schon mal die Klinik anschauen, die Intensivstation und die Normalstation. Ferner bot man uns ein Gespräch mit den Ärzten an.

Fynn wurde am 25.05.2005 geboren, er kam spontan auf die Welt. Er wog 3.790 Gramm und war 52 cm groß. Die Geburt verlief problemlos. Er wurde in der Geburtsklinik zwei Tage auf der Intensivstation betreut, bevor es mit dem Hubschrauber in das Kinderherzzentrum gehen sollte. Im Alter von nur fünf Tagen bekam unser Schatz die erste von drei Palliativ-Operationen: die Norwood 1. Die Operation verlief ohne große Komplikationen, jedoch der weitere postoperative Verlauf war problematisch. Es stellten sich rasch heftige Herzrhythmusstörungen ein, sogenannte Tachykardien, teilweise mit Frequenzen von 250 s/min, und Fynn hatte immer wiederkehrende Lactatanstiege (wird als Ischämie marker verwendet, um Sauerstoffmangel im Gewebe zu messen). Er kam nicht von seinem Tubus (Beatmung) und auch nicht von seinen i.v.-Medikamenten (intra-venös, Gabe per Infusion) los. Immer wieder hatten wir mit Rückschlägen zu kämpfen, so dass ziemlich schnell feststand, dass unser Kämpfer bis einschließlich zur Glenn OP im Krankenhaus bleiben würde. Am 30.08.2005 war es dann endlich soweit, und unser Schatz hatte alle Voraussetzungen für den nächsten OP Schritt erreicht: die Glenn OP. Von nun an konnte man die „kleinen Fortschritchen“ gegen Fortschritte austauschen. Fynn er-

holte sich gut. Die Herzrhythmusstörungen waren noch nicht weg, aber durch Medikamente doch gut kontrollierbar. Ende September kamen wir dann auf unsere langersehnte Mutter-Kind-Einheit. Wir waren angekommen. Endlich auf der „Normalstation“ und als Krönchen durfte ich dann sogar das erste Mal mit meinem Sohn auf dem Klinikgelände spazieren fahren. Ein unglaublich tolles Gefühl überkam mich. Das erste Mal konnte ich den Gedanken zulassen, es „geschafft zu haben“.

Am 14.10.2005, also fast fünf Monate nach Fynns Geburt, durften wir das allererste Mal mit ihm nach Hause. Ein Tag voller Emotionen. Eigentlich hatten wir immer auf dieses Ziel hingearbeitet, doch wie wird es werden? Werden wir allen Anforderungen gewachsen sein?!

Wir bekamen einen Kinderkrankenpflege dienst vermittelt. Die Kinderkrankenschwester kam ein Mal täglich zu uns, hat sich um Fynn gekümmert und mir ein paar Tipps gegeben. Ferner wechselte die Krankenschwester die Magensonde, womit Fynn entlassen worden war. Nach wie



vor musste Fynn weiterhin noch Medikamente einnehmen: Furosemid, Captopril, Methylidogxin, Sotalol, D-Fluorette, Gentamycin Augentropfen und Marcumar, die aber nach und nach ausgeschlichen bzw. abgesetzt wurden, bis auf das Marcumar (blutverdünnendes Mittel, zur Vermeidung von Thrombosen), welches unser Sohn bis heute nehmen muss.

Im Dezember 2007 musste Fynn in das örtliche Krankenhaus, da sein INR Wert (Blut-Gerinnungswert) wegen eines Magen-Darm-Virus völlig außer Kontrolle war. Das Ärzteteam stand in ständiger Verbindung mit der Kinderherzklinik. Das gab mir ein gutes Gefühl von Sicherheit. Nachdem sich bei Fynn der Richtwert des INR wieder einstellte, wurden wir entlassen.

Fynn hatte zwischenzeitlich zwei weitere Herzkatheter und ein MRT (Magnetresonanztherapie) hinter sich bringen müssen. Bei einem der Herzkatheter wurde eine Collaterale (neue Gefäße, die bei „verstopften“ Gefäßen die Blutversorgung sichern) festgestellt und verodet.

Den Klinikaufenthalt nutzten die Ärzte auch gleich aus, um bei Fynn die Blutgerinnungsmedikamente von Marcumar auf Warfarin umzustellen, da es sich leichter handhaben lässt. Unser Alltag sieht sicher anders aus, als der von Familien mit gesunden Kindern.



Man lernt, dass gute Organisation das „A“ und „O“ des großen Geheimnisses ist. Fynn hat einen großen Entwicklungsrückstand, der durch Krankengymnastik, Logopädie und Frühförderung aufgehoben bzw. verbessert werden sollte. Im August 2008 kam Fynn in einen Regelkindergarten mit Integrationshilfe. Anfangs noch spürbar überfordert, konnten wir ihn nur bis zu zwei Stunden dort lassen. Mit der Zeit gewöhnte sich Fynn an die Umstellung und blieb sogar hin und wieder über Mittag.

Am 16.02.2009 erfolgte dann der vorerst letzte große Palliativ-Eingriff: Die Fontan-OP. Diese verlief bei unserem Schatz ohne Komplikationen. Fynn wurde mit einem extrakardialen Tunnel operiert. Be-



kam keine Ergüsse und konnte schon zwei Wochen nach der OP entlassen werden.

Seit dem 09.09.11 geht Fynn nun auf eine Schule für Körperbehinderte Kinder. Das erste Jahr verlief gut. Mittlerweile ist Fynn jedoch überfordert, so dass wir die Schulzeit verkürzen mussten. Vom Herzen her ist Fynn recht stabil, und wie bei allem anderen auch, braucht er halt seine Zeit. Wir schenken ihm das Leben. Die Entscheidung, ob er bleiben möchte, musste er treffen. Fynn schafft sehr viel, doch wie er uns von Anfang an schon zeigte, gibt er den Zeittakt vor. Unser starker Kämpfer ist mit knapp einem Jahr großer Bruder geworden. Fynn und Nick machen unser Leben perfekt und ich könnte mir gar kein anderes Leben mehr vorstellen. Auch wenn es oft anstrengend ist und wenn man manchmal verzweifelt: man wächst mit seinen Aufgaben.

Wir sind eine sehr glückliche Familie. Wir haben unsere Entscheidung nie bereut und würden heute auch keinen anderen Weg gehen, als den vor knapp acht Jahren.

Eure Sandra Löffler



© Fotos: Familie Löffler

Amahadari: Erfahrungen und Tipps einer Intensivpflegekraft auf der Kinderherzstation



Diese ungewöhnliche Kombination begleitet mich nun seit fast neun Jahren durch das Leben:

Ich gehörte zu einem kinderherzchirurgischen Team, das gemeinsam mit der Hilfsorganisation „Hammer Forum“ das internationale Operationszentrum für Kinder in Asmara / Eritrea aufbaute, das IOCCA. Kinder werden von hochqualifizierten Kinderkardiologen aus ganz Europa operiert und von erfahrenen Intensivmedizinern und Pflegekräften postoperativ betreut. Ich bin stolz, dieses Projekt mit aufgebaut und mit meinem Fachwissen lange Jahre unterstützt zu haben.

Bei unserem Hilfseinsatz im Mai 2003 stellte eine Mutter dem Team ein 7-monatiges, abgemagertes, schwer kurzatmiges Baby von 3,5 kg Gewicht mit Namen Amahadari vor. Der kleine Junge hatte einen komplexen angeborenen Herzfehler, ein so-

genanntes Hypoplastisches Rechtsherz. Eine Operation in Ostafrika bzw. im IOCCA war unmöglich. Amahadari sollte im Herzzentrum in Deutschland operiert werden. Der Eingriff war sehr kompliziert, eine lange Intensivzeit mit vielen Komplikationen war die Folge. Monate nach der Operation kehrten Mutter und Sohn nach Eritrea zurück. Im Juni 2004 kam er alleine zu einer weiteren OP nach Deutschland. Aufgrund eines Chylothorax (Lymphansammlung im Brustkorb) und schweren therapieresistenten Herzrhythmusstörungen nach der zweiten Herz OP konnte Amahadari nicht in seine Heimat zurück, und die Eltern baten mich um eine dauerhafte Pflege bzw. eine Adoption ihres Kindes. Sie sahen keine Chance für ihren Sohn in ihrem Land.

Hatte ich eine Wahl?

Nein, nicht wirklich, ich hatte den kleinen Mann schon zu sehr in mein Herz geschlossen, um diese Bitte abzulehnen. Für mich änderte sich mein Leben, Amahadari stellte es fortan auf den Kopf. Krankenversicherung war der Kleine nicht. Erst fast zwei Jahre später konnte er über mich krankenversichert werden. Ein langer Kampf um den Status eines Pflegekindes war vorausgegangen.



Lange Zeit arbeitete ich als stellvertretende Leitung im Kinderherzzentrum und bekam somit jede erdenkliche, ehrenamtliche ärztliche Unterstützung. Die andere Seite, die einer Mutter am Bett ihres Kindes, bekam für mich eine neue Dimension. Amahadaris Schicksal und sein Weg an meiner Seite war im Herzzentrum bekannt. Bei einer Fortbildung für das Pflegepersonal präsentierte ich erstmals meine Idee der umfassenden Elternbegleitung. Sicher trug auch das hautnahe Erleben meines oftmals schwierigen Alltags dazu bei, das Interesse an diesem Thema zu wecken.

Tipps einer Intensivpflegekraft auf der Kinderherzstation:

Rund um die Geburt und die Intensivstation

Ich möchte Eltern mit Rat auf ihrem Weg begleiten. Frühzeitige umfassende Informationen erleichtern das Leben und helfen den Betroffenen, ihr Schicksal durchdacht zu lenken. Es gibt spezialisierte Vereine innerhalb des BVHK, die sich sehr fürsorglich um die (werdenden) Eltern kümmern. Sie stellen persönliche Kontakte her, um mit der Angst umgehen zu können und Hilfsmöglichkeiten aufzuzeigen.

Die richtige Wahl der Klinik ist die erste wichtige Entscheidung, die Sie treffen müssen. Eine Auseinandersetzung mit diesem Thema ist schwer, wurden Sie doch gerade erst mit der Diagnose konfrontiert. Wenn Sie sich ein Herzzentrum ausgesucht haben, ist die wichtigste Entscheidung gefallen. Lassen Sie sich Zeit und informieren Sie sich gut. Schauen Sie sich Kliniken an, die für Sie in die engere Wahl kommen. Stellen Sie Ihre Fragen und lassen Sie Personal und Klinik, aber auch die Antworten, auf sich wirken und entscheiden dann anhand der Fakten und Ihrem Bauchgefühl. Das schafft die Basis für das grundlegende Vertrauen, das Sie der behandelnden Klinik entgegen bringen sollten.

Kriterien zur Wahl der richtigen Klinik

- Offene Auskunft über die Behandlungserfolge der Klinik die auch in Qualitätsberichten hinterlegt sind (Überlebensrate der operierten Kinder bei über 93 Prozent jährlich)
- Großes Erfahrungsspektrum in der Behandlung von HLHS/HRHS
- Möglichkeit, die Örtlichkeiten kennenzulernen



- Hilfestellung bei der Unterbringung der Eltern z.B. Ronald MC Donald Haus, Elternhaus
- Unkomplizierte Kontaktmöglichkeiten
- Wohlgefühl bei der Besichtigung

Wann darf ich mein Kind nicht stillen?

Grundsätzlich ist eine Abklärung mit dem behandelnden Team nötig. Es ist wichtig für die Mutter zu verstehen, unter welchen Voraussetzungen dem Stillwunsch entsprochen werden kann (s. auch Kap. 9.2.1, Seite 30).

Manchmal bekommt Ihr Baby Medikamente intravenös, was ein Anlegen des Kindes verbietet, da sonst die kontinuierliche Verabreichung der Arzneien nicht gewährleistet ist. Dabei könnten große Kreislaufschwankungen entstehen, die sich auf den Blutdruck und den Herzschlag auswirken.

Vor der Operation brauchen die Kinder meist ein lebenswichtiges Medikament, das dem natürlichen Ductusverschluss entgegenwirkt (s. auch Kap 5.2, Seite 19).

Eine unerwünschte Begleiterscheinung des Medikamentes ist es, dass die Babys Berührungen häufig als unangenehm empfinden, sie verursachen ihnen evtl. sogar Schmerzen. Dann ist es manchmal schwierig, das Kind auf den Arm zu nehmen, es fühlt sich nicht wohl, schreit und hat evtl. keine Kraft zum Trinken.

Auch die genaue Ein- und Ausfuhrkontrolle hat oft höchste Priorität: Zu viel oder zu wenig Flüssigkeit im Körper kann große Auswirkungen auf die Pumpleistung des Herzens haben. Über diese simple Kontrolle wird die Flüssigkeitszufuhr gesteuert.

Sollte Ihr Kind vor der Operation eine Atemhilfe benötigen, ist das Stillen nicht möglich.

In den ersten Tagen nach der Operation wird Ihr Kind durch viele Geräte überwacht. Wenn Ihr Baby Nährlösung über einen Venenkatheter bekommt, kann die Nahrungsaufnahme mit Ihrer abgepumpten Milch über eine Magensonde ergänzt werden (die Verträglichkeit vorausgesetzt).



Welche Kabel und Schläuche braucht mein Kind nach der OP?

In den Tagen vor der Operation lag Ihr Baby schon an einer Herz-Kreislaufüberwachung, die nach der Operation ausgeweitet wird. Sie erfolgt per Monitor, Sättigungsmessung und anderen intensivmedizinischen Überwachungshilfen. In den ersten Tagen bekommt Ihr Kind eine Atemhilfe. Medikamente werden über die Vene zugeführt. Der Monitor wird immer so eingestellt, dass er die kleinste Veränderung bei Ihrem Kind registriert und ein akustisches Signal Alarm gibt. Dieser Alarm hat meist keine ernste Bedeutung für Ihr Baby. Manchmal sind es auch einfache Bewegungen des Kindes, die der Monitor nicht von echten Unregelmäßigkeiten unterscheiden kann.

In der Regel ist Ihr Kind mit folgenden Kathetern versehen:

Katheter

- › Zentraler Venenkatheter zur Verabreichung der Medikamente
- › Arterieller Katheter zur Blutdruckmessung und Blutabnahme
- › Katheter im linken Vorhof, um den Druck zu messen
- › Blasenkatheter zum Urinabfluss

Sonden

- › Magensonde zur Ernährung und zum Abfließen des Magensekretes
- › evtl. Schrittmachersonde zur Einstellung des Herzschlages
- › Temperatursonde zur Messung der Körpertemperatur

Ablaufschläuche

- › Wunddrainagen, um das Wundsekret abzuleiten

Wie sollte ich mich als Elternteil am Bett meines Kindes verhalten?

Ihr Kind benötigt Sie an seiner Seite. Wenn Sie Ihr Kind per Kaiserschnitt zur Welt gebracht haben oder ein Dammschnitt nötig war, ist Ihre Anwesenheit als Mutter schwierig. Bitte setzen Sie sich dann nicht unter Druck und versuchen Sie, Ihre Kraft einzuteilen. Die Strapazen der Geburt fordern auch für die Mutter Schonung! Und Sie haben noch einen langen Weg vor sich, auf dem sie viele, viele Stunden am Bett Ihres Kindes verbringen werden. Dann ist es hilfreich, wenn der Vater, die Großeltern oder eine andere vertraute Person längere Zeit am Bettchen des Kindes sind.

Freunde finden es gut, vorher vorbereitet zu werden. Sprechen Sie offen über Ihre Vorstellungen und lassen Sie Ihre Freunde so teilhaben.

Nach Absprache des Behandlungs- und Pflegeteams dürfen Sie Ihr Baby berühren, es streicheln oder es nach Möglichkeit auf den Arm nehmen. Ihr Baby braucht die Zuwendung, das Kuscheln und das Liebkosen.

Tabus für die Eltern

Sie als Eltern verbringen viel Zeit am Bett und werden zu Spezialisten Ihres Kindes. Sie möchten sich nützlich machen und reden über das, was sie bewegt, dabei aber nicht stören. Das Pflegepersonal versucht, die Eltern in der Regel so früh wie möglich in die Versorgung des Kindes mit zu integrieren. Augen- und Mundpflege, Überprüfung der Katheter, evtl. Temperaturkontrolle oder Windelwechsel dürfen Sie zunächst unter Anleitung und irgendwann auch selbstständig durchführen. Die Pflegekräfte möchten Ihr Kind gut versorgen. Sie haben eine fundierte Ausbildung und gehen gerne auf Ihre Wünsche ein, solange sie für die Pflegekraft realisierbar sind, sich in den Stationsablauf integrieren lassen und Ihr Kind nicht gestresst oder gefährdet wird. Manche Eltern beherrschen die Technik rund um das Bett perfekt und sind den Pflegekräften gerne behilflich. Manchmal jedoch setzen Eltern den Alarm eigenständig zurück, weil sie sehen, dass es ein Fehlalarm ist. Genau das sollten Sie niemals ohne Aufforderung einer Pflegekraft machen.



Medikamentenverabreichung, Infusionswechsel, Infusionssystemwechsel erfordern eine sehr hohe Konzentration. Bitte lenken Sie das Pflegepersonal dabei nicht mit Fragen ab.

Resümee

Durch Amahadari lerne ich regelmäßig meine Grenzen neu kennen. Er hat neben seinem komplexen Herzfehler ein ausgeprägtes diagnostisch gesichertes ADHS. Unregelmäßige Krankenhausaufenthalte bestimmen immer wieder unser Leben. Sie zeigen mir deutlich, wie man sich als Elternteil im Krankenhaus fühlt. Amahadari ist heute ein fröhliches, ausgelassenes Kind. Er geht auf eine Körperbehindertenschule und entwickelt sich gut. Er kann mit seiner Vorgeschichte und wegen seiner kognitiven Entwicklungsverzögerung von

zwei Jahren nicht mit Gleichaltrigen mithalten. Er ist sehr gut belastbar und hat 2011 sogar erfolgreich an einem Minimathon teilgenommen. Sein Charme und Elan sind für mich unschlagbar und entschädigen mich für alle Einschränkungen, die wir durch seine Erkrankungen haben. Er bereichert mein Leben ungemein und ich bin dankbar, ihn bei mir zu haben, ihm die Chance auf ein weiteres Leben geben zu dürfen. Ohne die medizinische Unterstützung der westlichen Welt wäre das für ihn nicht möglich!

Ich wünsche allen betroffenen Eltern alles Gute auf ihrem Weg gemeinsam mit ihrem Kind mit einem hypoplastischen Herzen.

Ihre Birgit Höveler



© Fotos: Familie Höveler

**Bundesverband
Herzranke Kinder e.V.
(BVHK)**

**Wir schenken Familien
mit herzranke Kindern
Mut & Zuversicht!**

Informationen für
Betroffene, Familien
und Veranstaltungen:



www.bvhk.de



Adressen - Ihre Ansprechpartner vor Ort

Herz-Kinder-Hilfe Hamburg e. V.

c/o Inge Heyde
Wolsteinkamp 63 - 22607 Hamburg
Tel. 040-82 29 38 81
i.heyde@herz-kinder-hilfe.de
www.herz-kinder-hilfe.de

Marfan Hilfe (Deutschland) e.V.

Postfach 0145 - 23691 Eutin
Tel. 0800 - 76 13 34 4
kontakt@marfanhilfe.de
www.marfan.de

Herzkinder Ostfriesland e. V.

c/o Jörg Rüterjans
Suurleegdenweg 5 - 26607 Aurich
Tel. 04941-60 44 316
info@herzkinder-ostfriesland.de
www.herzkinder-ostfriesland.de

Kleine Herzen Hannover e.V. Hilfe für kranke Kinderherzen

c/o Ira Thorsting
Wirringer Str. 21a - 31319 Sehnde
Tel. 0 179-50 97 103
ira.thorsting@t-online.de
www.kleineherzen.de

JEMAH e.V. Bundesverein Jugendliche und Erwachsene mit angeborenem Herzfehler e.V.

Am Exer 19a - 38302 Wolfenbüttel
Tel. 05331-92 78 48 50
info@jemah.de
www.jemah.de

Aktion Kinderherz e. V. Düsseldorf

c/o Gabriele Mittelstaedt
Goethestr. 41 - 40670 Meerbusch
Tel. 02159-91 26 44
aktionkinderherz@arcor.de
www.aktionkinderherz.de

Noonan-Kinder e.V. Deutschland

c/o Susanne Brombach
Ludwig-Richter-Weg 17 - 40724 Hilden
info@noonan-kinder.de
www.noonan-kinder.de

Elterninitiative herzkranker Kinder Dortmund / Kreis Unna e.V.

c/o Mechthild Fofara
Vorhölderstr. 63 - 44267 Dortmund
Tel. 02304-89 540
fofara@t-online.de
www.herzkinder-dortmund.de

Herzkinder Oberhausen und Umgebung e.V.

c/o Andrea Ruprecht
Babcockallee 7 - 46049 Oberhausen
Tel. 0176-72 38 80 48
herzkinder-oberhausen@t-online.de

Herzkranke Kinder e. V.

c/o Julia Ensel-Eckerth
Pottkamp 19 - 48149 Münster
Tel. 0251-85 70 43 57
info@herzkranke-kinder-muenster.de
www.herzkranke-kinder-muenster.de

Fördermitglied im BVHK

Herzpfaster Coesfeld / Bunter Kreis Münsterland e.V.

c/o Johanna Kemper
Poststraße 5 - 48653 Coesfeld
Tel. 02541 - 89 15 00
herzpfaster@bunter-kreis-coesfeld.de
johanna.kemper@bunter-kreis-coesfeld.de

Kinderherzhilfe Vechta e.V.

c/o Corinna Krogmann
Sonnenblumenweg 12 - 49377 Vechta
Tel. 04441-15 99 638
info@Kinderherzhilfe-Vechta.de
www.kinderherzhilfe-vechta.de

Elterninitiative herzkranker Kinder, Köln e.V.

c/o Ute Braun-Ehrenpreis
Quettinger Str. 42 - 51381 Leverkusen
Tel. 02171-55 86 92
info@herzkranke-kinder-koeln.de
www.herzkranke-kinder-koeln.de

Herzkrankes Kind Aachen e. V.

c/o Jörg Däsler
Jülicher Str. 373 - 52070 Aachen
Tel. 0241-99 74 10 74
info@herzkrankeskindaachen.de
www.herzkrankeskindaachen.de

Elterninitiative herzkranker Kinder und Jugendlicher Bonn e.V.

c/o Christian Behre
Postfach 190204 - 53037 Bonn
Tel. 02 28-61 96 80 99
vorstand@herzkinder-bonn.de
www.herzkinder-bonn.de



Kinderherzen-Fördergemeinschaft Deutsche Kinderherzzentren e.V.

c/o Jörg Gattenlöhner
Elsa-Brändström-Str.21 - 53225 Bonn
Tel. 0228 422 800
info@kinderherzen.de
www.kinderherzen.de

Hypoplastische Herzen Deutschland e.V.

c/o Birgit Höveler
Elisenstr. 12 - 53859 Niederkassel
Tel. 02208-77 00 33
b.hoeveler@hhdev.eu
www.hypoplastische-herzen-deutschland.de

Herzkranke Kinder Kohki e.V.

c/o Sigrud Schröder
Westring 241 - 55120 Mainz
Tel. 06131-48 79 421, Mobil 0163-78 21 206
kohki-herz@web.de
www.kohki.de

Regionalgruppen:

Aschaffenburg
Berlin-Brandenburg
Bremen
Frankfurt-Darmstadt
Franken
Fulda
Koblenz-Westerwald-Taunus
Leipzig
Mainz-Bad Kreuznach
Pfalz-Rhein-Neckar
Stuttgart
Südbayern
Thüringen
Wiesbaden-Rüsselsheim
Pumpis für Herzis

Kleine Herzen Westerwald e.V.

c/o Günter Mies
Hirzbach 9 - 56462 Höhn
Tel. 02661-82 87
info@kleine-herzen-westerwald.de
www.kleine-herzen-westerwald.de

Kinderherzen heilen e.V. - Eltern herzkranker Kinder - Gießen

c/o Ruth Knab
Am Söderpfad 2a - 61169 Friedberg
Tel. 06031-77 01 63
kontakt@kinderherzen-heilen.de
www.kinderherzen-heilen.de

Herzkrankes Kind Homburg/Saar e.V.

c/o Dr. jur. Alexandra Windsberger
Universitätsklinik des Saarlandes - Gebäude 33
Villa Regenbogen - Kirrberger Strasse
66421 Homburg
Tel. 06841- 16 27 466
info@herzkrankes-kind-homburg.de
www.herzkrankes-kind-homburg.de

Elterninitiative Herzkranker Kinder e. V., Tübingen, (ELHKE)

c/o Mita Ettischer
Königstraße 77 - 72108 Rottenburg
Tel. 07472-96 95 024
info@elhke.de
www.elhke.de

Herzkinder Unterland e. V.

c/o Heidi Tilgner-Stahl.
Leinburgstr. 5 - 74336 Brackenheim
Tel. 07135-96 13 41
vorstand@herzkinder-unterland.de
www.herzkinder-unterland.de

Herzklopfen Elterninitiative Herzkranke Kinder Südbaden e.V.

c/o Petra Huth - Geschäftsstelle-
Lutherkirchstr. 1a - 79106 Freiburg im Breisgau
Tel. 0761 - 47 746 444, Mobil 0159 0633 2814
info@herzklopfen-ev.de
www.herzklopfen-ev.de

Junge Herzen Bayern

c/o Michael Brandmayer
Holzfeldstr. 24 - 85457 Wörth - Hörkofen
Tel. 08122-95 63 22
info@junge-herzen-bayern.com
www.junge-herzen-bayern.com

ARVC-Selbsthilfe e.V.

c/o Ruth Biller
Fastlingerring 113 - 85716 Unterschleißheim
Tel. 0163-18 47 521
info@arvc-selbsthilfe.org
www.arvc-selbsthilfe.org

Ulmer Herz Kinder e.V.

Saulgauer Straße 9 - 89079 Ulm
Tel. 0731-14 41 83 79
info@ulmer-herzkinder.de
www.ulmer-herzkinder.de



Informationsbroschüre
HLHS und das univentrikuläre Herz
Bundesverband Herzkrankte Kinder e.V. (BVHK)
Vaalser Str. 108, 52074 Aachen

✉ info@bvhk.de ☎ 0241-91 23 32
💻 www.bvhk.de 🏠 0241-91 23 33
💻 www.herzklick.de
📘 facebook.com/herzkrankte.kinder
▶ youtube.com/bvhkde
📷 instagram.com/bvhk.de



Deutsches
Zentralinstitut
für soziale
Fragen (DZI)
**Zeichen für
Vertrauen**

Spendenkonto

Bank: Sparkasse Aachen
IBAN: DE93 3905 0000 0046 0106 66
BIC: AACSD33

Verständliche Infos über angeborene Herzfehler
Vorbeischauen und selber erleben:

Neu gestaltet,
noch besser,
jetzt reinklicken!
herzklick.de



**Bundesverband
Herzkrankte
Kinder e.V.**

