

Familienorientierte Rehabilitation in der Kindernachsorgeklinik Berlin-Brandenburg für Kinder und Jugendliche mit einem Hypoplastisches Linksherzsyndrom (HLHS)



Familie P. mit Sophie und ihren Geschwistern bei der Echokardiographie. Sophie leidet an einem HLHS und hat gerade die Norwood-II-Operation im Deutschen Herzzentrum Berlin erhalten.

Die Kindernachsorgeklinik Berlin-Brandenburg (KNKBB) ist eine Rehabilitationsklinik für Familien, in denen ein Kind an einem angeborenen oder erworbenen Herzfehler erkrankt ist. Einen weiteren Behandlungsschwerpunkt stellt die akute poststationäre Rehabilitation sofort nach Abschluss der Behandlung in den Akutkrankenhäusern dar.

In der Kindernachsorgeklinik Berlin-Brandenburg können alle Formen von Herzkrankungen, z.B. nach Herzoperation, Herztransplantation, Hybridverfahren, Herzkatheteruntersuchung mit/ohne Intervention, nach Schrittmacherimplantation oder nach Behandlung einer Herzmuskelentzündung einer stationären Rehabilitation zugeführt werden.

Besonders große Erfahrungen bestehen in der Rehabilitation von Kindern und Jugendlichen mit schweren komplexen Herzfehlern. Allein in den letzten drei Jahren wurden in der Klinik über 60 Patienten mit einem hypoplastischen Linksherzsyndrom (HLHS) rehabilitativ behandelt. Die FOR beinhaltet ein mindestens 4-wöchiges ganzheitlich ausgerichtetes Rehabilitationsangebot. Die bedarfsorientierte medizinische, physio-, ergo- und sporttherapeutische sowie psychologische

und sozialpädagogische Betreuung erfolgt durch unser spezialisiertes, multi-professionelles Team. Zusätzlich bieten wir heilpädagogische Maßnahmen wie Musik-, Tanz-, Kunst- und Reittherapie an.

Die medizinische Betreuung der herzkranken Patienten erfolgt durch Kinderkardiologen mit EMAH-Spezialisierung. Die kinder-kardiologische Betreuung wird zusätzlich zum Tagesdienst rund um die Uhr durch einen ärztlichen Vorder- und Hintergrunddienst, einschließlich Notfallversorgung, abgesichert. Es besteht eine enge fachliche Zusammenarbeit mit dem Deutschen Herzzentrum Berlin und der Charité-Universitätsmedizin.

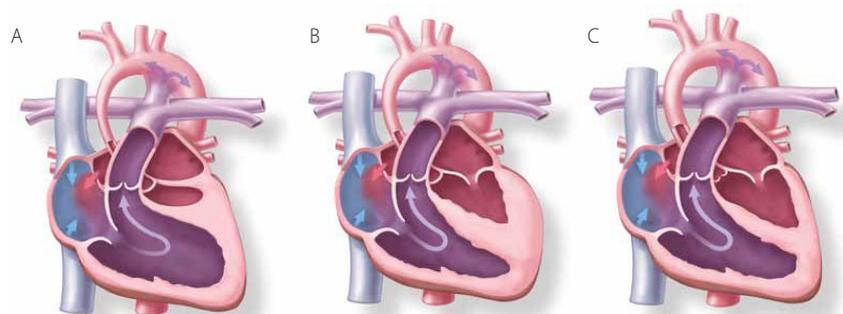
Für schwerkranke Patienten sind sechs Apartments mit zentralen Überwachungsmonitoren ausgestattet. Dies ermöglicht es uns, auch die oft noch sehr kranken Säuglinge nach erfolgreicher Norwood-1-Operation mit ihren Familien stationär aufzunehmen.

Unter der Anleitung der erfahrenen Therapeuten erlernen die Eltern den Umgang mit ihren oft schwerkranken Kindern und können darüber hinaus als Familie durch

die vielfältigen therapeutischen Angebote neue Kraft und Zuversicht gewinnen. Für interessierte Eltern bieten die Klinikärzte Seminare zu den einzelnen Krankheitsbildern und einen Erste-Hilfe-Kurs an. Letzterer soll es den Eltern ermöglichen, in akuten Situationen bis zum Einsatz professioneller Hilfe, sicherer zu handeln.

Was ist unter einem hypoplastischen Linksherzsyndrom (HLHS) zu verstehen?

Das HLHS macht etwa 1–2% aller angeborenen Herzfehler aus und stellt eine der schwerwiegendsten angeborenen Fehlbildungen des Herzens dar. Jungen (ca. 2/3 der Fälle) sind häufiger betroffen als Mädchen. Bezüglich der Anatomie des Herzens liegt ein Herz- und Gefäßfehlbildungssyndrom vor, welches mit einer zu kleinen linken Herzkammer einhergeht. Das HLHS ist assoziiert mit kritischen Stenosen (Einengungen) bzw. Atresien (fehlende Anlage) der Mitral- und / oder Aortenklappe sowie einer Hypoplasie (Unterentwicklung) der aufsteigenden Aorta und des Aortenbogens (Abb. 1). Häufig sind darüber hinaus weitere Fehlbildungen am Herzen assoziiert. Neben dem „klassischen“ HLHS gibt es noch die



A Mitral- und Aortenklappe sind nicht öffnungsfähig (Atresie), die linke Herzkammer ist stark unterentwickelt

B Die Mitralklappe ist viel zu eng, die Aortenklappe nicht öffnungsfähig, die linke Herzkammer unterentwickelt

C Mitral- und Aortenklappe sind zu eng (Stenose), die linke Herzkammer unterentwickelt

Krankheitsbilder die unter dem Begriff sogenannter hypoplastischer Linksherzkomplex zusammengefasst werden, bei dem nur eine univentrikuläre Palliation (Linderung) möglich ist und die rechte Herzkammer die hauptsächliche Systemfunktion innehat. Dazu gehören u. a. der Double outlet right ventricle (DORV) mit kleiner linker Herzkammer und der unbalancierte komplette atrioventrikuläre Septumdefekt mit kleiner linker Herzkammer (1, 2, 3).

Als Ursache für den Herzfehler werden primär genetische Ursachen diskutiert (Lit. 4–6). Bis zu 18 % der Kinder mit HLHS können auch Fehlbildungen an anderen Organen, z. B. des Gehirns und Magen-Darm-Traktes, aufweisen. Bei bis zu 10 % sind genetische Syndrome vergesellschaftet, wie z. B. das Turner-Syndrom und die Trisomie 13, 18 oder 21.

Wie wird das HLHS behandelt? Die sogenannte Norwood-Operationstechnik

Ohne sofortige medizinische und operative Versorgung nach der Geburt haben die kleinen Patienten keine Überlebenschance. Kinderherzspezialisten haben Anfang der 80iger Jahre die sogenannte Norwood-Operationstechnik (Abb. 2–4) entwickelt, die es den meisten Kindern ermöglicht zu überleben und eine gute Lebensqualität zu erzielen (7). Insgesamt drei Operationen sind nötig, um den großen Kreislauf (Körperkreislauf) und den kleinen Kreislauf (Lungenkreislauf) voneinander zu trennen und damit eine nahezu normale Sauerstoffsättigung zu erzielen.

Klassische Norwood-1-Operation, die Vorbereitung der Kreislauftrennung

Die Norwood-1-Operation erfolgt in den ersten Lebenstagen.

OP-Technik: Zunächst Durchtrennung des Stammes der Lungenschlagader (MPA). Das sauerstoffarme Blut wird nun nicht mehr direkt von der rechten Herzkammer in die Lungen gepumpt. Danach Durchtrennung des Ductus arteriosus (DA, im Schema PDA). Schließlich Erweiterung der zu engen Aorta, indem diese bis zur Enge hinter dem Aortenbogen aufgeschnitten und mit einem Flicken (Patch) erweitert wird. Anschließend Verbindung der Aortenwurzel mit dem Stamm der Lungenschlagader. Der Systemkreislauf wird nun über diese „Neo-Aorta“ versorgt. Die rechte Herzkammer pumpt das Blut ab diesem Zeitpunkt in den Körperkreislauf. Damit das Blut in den Lungen mit Sauerstoff gesättigt werden kann, Implantation einer künstlichen Verbindung (Goretex-Prothese, modifizierter Blalock-Taussig-Shunt) zwischen einer Hauptschlagaderast und einer Lungenarterie. Darüber hinaus erfolgt die nahezu komplette Entfernung der Vorhofscheidewand.

Ziel der Norwood-1-Operation: Sowohl das sauerstoffarme Blut (im Herzschema blaue Farbe) als auch das sauerstoffreiche Blut (im Herzschema rote Farbe) gelangen in die rechte Herzkammer, welche das Mischblut (im Herzschema lila Farbe) in die neu geschaffene Körperschlagader über die Goretex-Prothese (im Herzschema Shunt) in die Lungen, um dort mit Sau-

erstoff angereichert zu werden. Dies bedeutet, der Körperkreislauf wird nach der Operation mit Mischblut versorgt. Die Sauerstoffsättigung liegt mit 75–85–(90) % unterhalb der gesunden Kinder.

Probleme nach der Operation: Die anatomisch rechte Herzkammer ist für die Beförderung sowohl des sauerstoffarmen als auch sauerstoffreichen Blutes zuzüglich des Shuntvolumens über die Goretex-Prothese verantwortlich. Dies bedeutet, dass die rechte Herzkammer als alleiniger Pumpventrikel mehr als die 2-fache Blutmenge transportieren muss und jederzeit eine schwere Insuffizienz (Pumpversagen) entwickeln kann. Darüber hinaus muss die Kammer Systemdruck pumpen, was einem ca. 3-fach höheren Blutdruck entspricht als normal.

Postoperative Behandlung: Eine medikamentöse Therapie zur Unterstützung der Pumpfunktion der rechten Herzkammer und engmaschige Kontrollen beim Kinderkardiologen sind in jedem Fall notwendig. Ein Heim-Monitoring ermöglicht eine effektivere Überwachung der Herzkreislauf-funktionen. Dies setzt jedoch eine gute Schulung der Eltern voraus. Deshalb ist eine postoperative stationäre Rehabilitation in einer Klinik mit Schwerpunkt Kinderkardiologie mit entsprechender personeller und medizinisch-technischer Ausstattung zur kontinuierlichen kinder-kardiologischen Betreuung dringend zu empfehlen.

Norwood-2-Operation (Glenn-Anastomose bzw. obere cavopulmonale Anastomose)

Der Eingriff erfolgt im 4. bis 6. Lebensmonat.

OP-Technik: Es gibt 2 Operationsmethoden den „bidirektionalen Glenn“ und den „Hemifontan“. Auf den Hemifontan wird im Folgenden nicht eingegangen.

Beim bidirektionalen Glenn wird die obere Hohlvene vom rechten Vorhof abgetrennt und mit der rechten Lungenarterie anastomosiert (verbunden). Danach gelangt das sauerstoffarme Blut aus der oberen Körperhälfte über die Glenn-Anastomose sowohl in die rechte als auch in die linke Lungenarterie (Abb. 3). Der Shunt zwischen Kör-

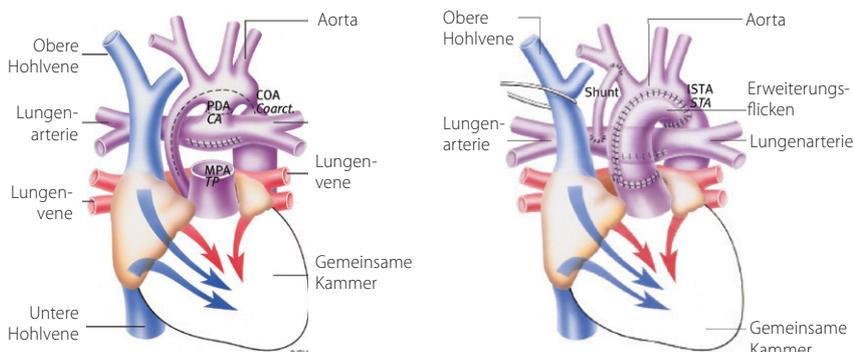


Abb. 2 Norwood-1-Operation (Illustr. Jan Bazig, IDHK e.V.)

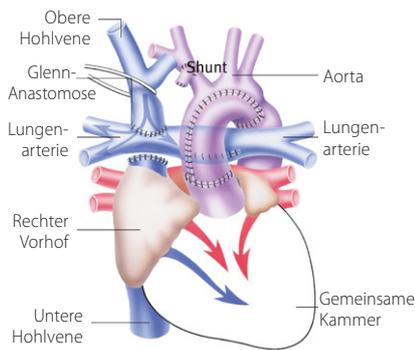


Abb. 3 Norwood-2-Operation (Illustr. Jan Bazig, IDHK e.V.)

perschlagader und Lungenschlagader wird entfernt. Im Ergebnis fließt weniger Blut in die rechte Herzkammer, die so eine deutliche Entlastung erfährt. Da das sauerstoffarme Blut aus der unteren Körperhälfte weiterhin über die untere Hohlvene in das rechte Herz gelangt, wird unverändert Mischblut in den Körperkreislauf gepumpt.

Trotzdem verbessert sich in der Regel auch die Sauerstoffsättigung. Die körperliche Belastbarkeit der Kinder wird wesentlich gesteigert. Meist ist es auch möglich, die Anzahl der Medikamente zu reduzieren.

Ziel der 2. Operation ist es, die rechte Herzkammer vom vermehrten Blutvolumen zu entlasten.

Norwood-3-Operation

Der Eingriff wird im 2. bis 3. Lebensjahr vorgenommen.

OP-Technik: Diese Operation entspricht einer Kreislaufftrennung nach dem Fontan-Prinzip in Form einer totalen cavo-pulmona-

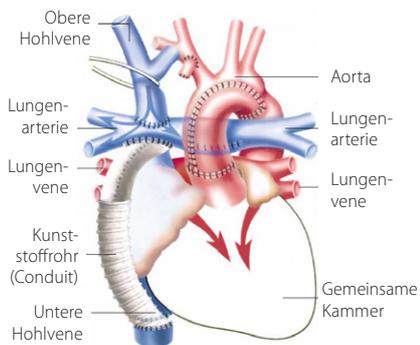


Abb. 4 Norwood-3-Operation bzw. totale cavopulmonale Anastomose (Illustr. Jan Bazig, IDHK e.V.)

len Anastomose (TCPC) mittels extrakardialen (ausserhalb des Herzens) oder intrakardialen (innerhalb des Herzens) Tunnel, bei Risikofaktoren ggf. mit Fenestration (Fenster). Die Operationsform mit intrakardialen Tunnel wird im Folgenden nicht erläutert.

Die Abb. 4 zeigt die Vorgehensweise bei der Norwood-3-Operation mit extrakardialen Tunnel.

Nach der Abtrennung der unteren Hohlvene vom rechten Vorhof wird über eine Kunststoffprothese eine direkte Verbindung zwischen unterer Hohlvene und rechter Lungenarterie hergestellt. Über diesen extrakardialen Tunnel und die Glenn-Anastomose fließt nun das gesamte sauerstoffarme Blut aus dem Körper direkt in die rechte und linke Lunge (im Schema blaue Farbe), wo es vollständig mit Sauerstoff angereichert wird. In die rechte Herzkammer gelangt nur noch das sauerstoffreiche Blut, welches aus den Lungen über die Lungenvenen in den linken und danach rechten Vorhof und schließlich in die rechte Herzkammer gelangt. Die rechte Herzkammer pumpt das sauerstoffreiche Blut in den Körperkreislauf (im Schema rote Farbe).

Ziel der 3. Operation: Das Ziel ist die Trennung von Lungen- und Körperkreislauf. Nach der OP verfügen die Kinder erstmals seit der Geburt über eine normale Sauerstoffsättigung und haben damit eine rosige Hautfarbe.

Häufig wird im Bereich des extrakardialen Tunnels ein Überlaufventil (4–5 mm großes Loch) angelegt, welches eine Verbindung zwischen Tunnel und rechtem Vorhof herstellt. Damit wird sichergestellt, dass bei zu hohem Blutdruck im Lungenkreislauf, das Blut in den rechten Vorhof abfließen kann und sich damit der Lungenkreislauf ohne größere Probleme an die neuen Blutflussverhältnisse adaptieren kann.

Nach der Stabilisierung der Kreislaufverhältnisse kommt es oft zu einem Spontanverschluss des Überlaufventils, andernfalls kann dieses mittels Herzkatheter verschlossen werden.

Nach der 3. Operation ist es den Kindern möglich, nahezu ein normales Leben zu führen. Die Anzahl der Medikamente kann auf ein Minimum reduziert werden. Der Besuch der Kita und später der Schule kann ohne wesentliche Einschränkungen erfolgen und die Kinder können sich an fast allen sportlichen Aktivitäten beteiligen und dürfen diesbezüglich ihre Grenzen selbst bestimmen.

Welche Bedeutung kommt der Familienorientierten Rehabilitation bei Kindern und Jugendlichen mit HLHS nach den Operationen zu?

Rehabilitation nach der 1. Operativen Korrektur

Die Zeit zwischen 1. und 2. Operationsschritt beinhaltet die sensibelste Phase für den Patienten und seine Familie, da ein hohes (ca. 15 %) Risiko plötzlicher Todesfälle, deren Ursache meist unklar bleibt, besteht (11). Die kontinuierliche medizinische und psychosoziale Betreuung ist in dieser Zeit besonders wichtig. Diese kann im Rahmen einer mindestens 4-wöchigen Rehabilitation in einer Rehaklinik mit Schwerpunkt Kinderkardiologie mit großer fachlicher Kompetenz und Sicherheit durchgeführt werden. Eine von zwei Kliniken in Deutschland, die über diese fachliche und medizintechnische Kompetenz verfügt, ist die Kinderkardiologie Berlin-Brandenburg. In enger Zusammenarbeit mit den Kliniken in denen die Kinder am Herzen operiert wurden und den ambulant tätigen Kinderkardiologen erhalten die Kinder und deren Eltern, die dringend notwendige Unterstützung für die schwere Zeit bis zur Norwood-2-Operation.

Aufgaben und Ziele der Reha nach der Norwood-1-Operation:

Die regelmäßigen klinischen Untersuchungen dienen insbesondere der Beurteilung der Pumpleistung der rechten Herzkammer sowie der Durchgängigkeit des Shunts und der neu geschaffenen Körperschlagader. Darüber hinaus werden die Lungendurchblutung und der Blutdruck in den Lungen eingeschätzt. Die transkutanen Sauerstoffsättigungswerte sollten zwi-

schen 75 und 85 % liegen. In Abhängigkeit von den Befunden erfolgt die Steuerung der medikamentösen Therapie. Zusätzlich werden die Eltern im Umgang mit ihren Kindern durch die Ärzte und das Pflegepersonal auch in Seminaren geschult. Durch eine gezielte Physio- und Ergotherapie soll eine Verbesserung der Herzkreislaufunktionen und eine Förderung der körperlichen und geistigen Entwicklung der Kinder erreicht werden. Bei besonders gefährdeten Kindern wird auch während der Reha ein kontinuierliches Herz-Kreislauf-Monitoring durchgeführt. Da die meisten Kinder Probleme bei der Ernährung und Gewichtsentwicklung zeigen, erhalten die Eltern eine dezidierte Ernährungsberatung und die Kinder werden von einem Logopäden betreut. Die Eltern und auch die Geschwisterkinder sind durch die schwer herzkranken Kinder oft psychoemotional und sozial beeinträchtigt. Deshalb erfolgen eine engmaschige psychologische Betreuung der Eltern und Geschwisterkinder und eine umfassende sozialpädagogische Beratung. Darüber hinaus greift das ganzheitlich ausgerichtete Therapiekonzept der Kindernachsorgeklinik Berlin-Brandenburg (*siehe unter www.knkbb.de*).

Wichtigstes Ziel der Rehabilitation ist, eine möglichst optimale Versorgung der kleinen Patienten zu erreichen, Komplikationen möglichst zu vermeiden und damit die langfristige Lebensqualität zu verbessern. Die Rehabilitation stellt damit in dieser sensiblen Phase eine wichtige Brücke zur Norwood-2-Operation dar.

Rehabilitation nach der Norwood-2- bzw. Norwood-3-Operation

Auf Grund der Schwere der Herzerkrankung, auch nach erfolgreicher Kreislauf-trennung, ist die körperliche Entwicklung und körperliche Leistungsfähigkeit der Kinder und Jugendlichen mit HLHS im Vergleich zu Gesunden ein Leben lang eingeschränkt. Darüber hinaus liegen internationale Studien vor die zeigen, dass die psychomotorische Entwicklung eines Teils der Betroffenen gestört verläuft. Dies hat Auswirkungen auf die Betreuung

im Kindergarten und in der Schule sowie die spätere Berufswahl (12, 13). Diese Spätfolgen erfordern eine ganzheitliche Therapie, die nicht nur die Betreuung beim Kinderkardiologen umfasst, sondern im Rahmen der Frühförderung und Betreuung in sozialpädiatrischen Zentren, die Einbeziehung von u. a. Kinderneurologen, Psychologen, Sozial- und Heilpädagogen, Physio- und Ergotherapeuten. Diese umfassende Betreuung fordert den Familien viel Zeit, Kraft und nicht zuletzt finanzielle Mittel ab. In vielen Familien muss ein Familienmitglied seine Berufstätigkeit aufgeben oder einschränken, um die Erkrankung des Kindes gut in das Familienleben zu integrieren. Dies alles kann zu schweren psychosozialen und gesundheitlichen Belastungen auch bei allen anderen Familienmitgliedern führen. Die Paarbeziehung der Eltern muss sich unter diesen veränderten Lebensbedingungen neu bewähren. Geschwisterkinder können unter ihrem „Schattendasein“ leiden und ihrerseits emotionale Störungen entwickeln. D. h. das gesamte System der Familie kommt aus dem Gleichgewicht.

Die Familienorientierte Rehabilitation sollte aus diesen Gründen integraler Bestandteil des kinder-kardiologischen Behandlungsplanes für das erkrankte Kind und seine Familie sein (14).

Aufgaben und Ziele der Familienorientierten Rehabilitation: Wesentliches **Ziel der medizinischen Betreuung für das erkrankte Kind (Primärpatient)** ist die Verbesserung der körperlichen Leistungsfähigkeit durch ein kontrolliertes körperliches Training im Rahmen der Physio-, Ergo- und Sporttherapie und die Optimierung der medikamentösen Therapie. Außerdem spielt die Mitbehandlung sekundärer Folgeerkrankungen wie psychischer sowie neurologischer Probleme, psychomotorischer und geistiger Entwicklungsdefizite eine große Rolle. Hierfür steht unser multiprofessionelles Team bestehend u. a. aus Psychologen, Heilpädagogen, Kunst-, Musik-, Tanz- und Reithérapeuten sowie Erziehern und Lehrern (Klinikschule und Kita) zur Verfügung.

Therapieziele sind z. B. die Verbesserung von Verhaltensauffälligkeiten und psychoemotionalen Störungen und damit die Stärkung der Persönlichkeit und die Entwicklung von Lebensperspektiven. Wichtig ist dabei auch der Austausch mit Gleichaltrigen. Versäumnisse in der Schule sollen möglichst ausgeglichen werden. Jugendliche erhalten auf Wunsch eine Berufsberatung in Zusammenarbeit mit der Agentur für Arbeit und dem Berufsbildungswerk.

Die **medizinischen und psychosozialen Rehabilitationsziele für die Eltern und Geschwister (Sekundärpatienten)** beinhalten u. a. eine Verbesserung des allgemeinen Gesundheitszustandes und eine Verbesserung psychischer Störungen. Auch die Wiederherstellung bzw. Verbesserung der Arbeitsfähigkeit der Eltern spielt eine wichtige Rolle. Internationale Studien belegen diese Wirksamkeit und den nachhaltigen Behandlungserfolg der FOR bei den Eltern und Geschwisterkindern. So konnten bei einem hohen Prozentsatz der Eltern starke körperliche und psychische Beschwerden wie Kopfschmerzen, Muskelverspannungen, Freudlosigkeit, depressive Verstimmungen und Angstzustände nachhaltig verbessert werden (15, 16).

Wichtiger Bestandteil der FOR ist auch die sozialrechtliche Beratung der Familien. In Einzelgesprächen und in Seminaren wird mit den Eltern geklärt, welchen Anspruch auf Leistungen sie aus der Pflege- und Sozialversicherung einschließlich der Beantragung eines Schwerbehindertenausweises haben.

Fazit: Der mindestens 4-wöchige Rehabilitationsaufenthalt sollte zur körperlichen, psychischen und sozialen Regenerierung aller Familienmitglieder beitragen, wobei der therapeutische Behandlungserfolg beim herzkranken Kind im Mittelpunkt der FOR steht.

Weitere Angaben zum ganzheitlich ausgerichteten Therapiekonzept der Kindernachsorgeklinik Berlin-Brandenburg finden Sie unter www.knkbb.de.

Literatur

- Jacobs JP, et al.: Management of 239 patients with hypoplastic left heart syndrome and related malformations from 1993 to 2007. *Ann Thorac Surg.* 2008 May; 85 (5): 1691–6.
- Furck AK, et al.: Outcome of the Norwood operation in patients with hypoplastic left heart syndrome: a 12-year single-center survey. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2010; 139: 359–65.
- Lindinger A et al.: Prevalence of congenital heart defects in newborns in Germany: Results of the first registration year of the PAN Study (July 2006 to June 2007). *Klin Padiatr.* 2010 Sep; 222 (5): 321–6.
- Brenner JI, et al.: Hypoplastic left heart syndrome and other left heart disease: evolution of understanding from population-based analysis to molecular biology and back again – a brief overview. *Cardiol Young.* 2011 Dec; 21 Suppl 2: 23–7.
- McBride KL, et al.: Association of common variants in ERBB4 with congenital left ventricular outflow tract obstruction defects. *Birth Defects Res A Clin Mol Teratol.* 2011 Mar; 91 (3): 162–8.
- Mahtab EA, et al.: Disturbed myocardial connexin 43 and N-cadherin expressions in hypoplastic left heart syndrome and borderline left ventricle. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2012 Mar 8.
- Norwood WI, et al.: Physiologic repair of aortic atresia-hypoplastic left heart syndrome. *N Engl J Med.* 1983 Jan 6; 308(1): 23–6.
- Chen Q, et al.: The current role of hybrid procedures in the stage 1 palliation of patients with hypoplastic left heart syndrome. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2009 Jul; 36 (1): 77–83.
- Chrisant MR, et al.: Fate of infants with hypoplastic left heart syndrome listed for cardiac transplantation: a multicenter study. *J Heart Lung Transplant.* 2005 May; 24 (5): 576–82.
- Feinstein JA, et al.: Hypoplastic left heart syndrome: current considerations and expectations. *J AM Coll Cardiol.* 2012 Jan 3, 59 (1 Suppl): 1–42.
- Hansen JH, et al.: Use of surveillance criteria reduced interstage mortality after the Norwood operation for hypoplastic left heart syndrome. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2012 May, 41 (5): 1013–8.
- Möller P, et al.: Use of surveillance criteria reduces interstage mortality after the Norwood operation for hypoplastic left heart syndrome. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2012 May; 41 (5): 1013–8.
- Jenkins PC et al.: Decreased exercise performance with age in children with hypoplastic left heart syndrome. *J Pediatr.* 2008 Apr, 152 (4): 507–12.
- Van der Mei SH, et al.: S2k Leitlinie Pädiatrische Kardiologie: Familienorientierte Rehabilitation (FOR) bei Herz- und Kreislauferkrankungen im Kindes- und Jugendalter und spezielle Rehabilitation im Jugend- und jungen Erwachsenenalter (JEMAH-Patienten), Stand 08/2013
- West CA: Evaluation des familienorientierten Behandlungskonzepts der Nachsorgeklinik Tannheim. 2005 *Rehabilitationswissenschaften, Rehabilitationspsychologie, Rehabilitationsmedizin*, Band 8, Regensburg: S. Roderer
- West CA, et al.: Effectiveness of a Family-oriented Rehabilitation Program on the Quality of Life of Parents of Chronically ill Children. *Klin Padiatr.* 2009 Jul–Aug; 221 (4): 241–6.

Familie Bauer: „Wir haben unsere Leichtigkeit ein Stück weit zurück“



Leslie (l.v.r.) mit ihrer Familie zur FOR in der Kindernachsorgeklinik Berlin-Brandenburg

Riesige Freude, endlich wieder schwanger! Unser 2. Wunschkind ist unterwegs. „Du wirst jetzt die große Schwester sein“, sagten wir zu unserer damals 3-jährigen Tochter, Jamie. Die Schwangerschaft verlief wie im Bilderbuch und alle nötigen Vorsorgeuntersuchungen sowie die Feindiagnostik ließen darauf schließen, dass unser Baby kerngesund ist. Der Geburts-

termin rückte immer näher. Es war Freitag der 13.05.2011. Alles verlief nach Plan. Die Wehen setzten ein, die Fruchtblase platzte und das Baby wurde innerhalb von wenigen Stunden spontan geboren. Sie war etwas blau, aber nach einigen Minuten schien alles in Ordnung. 51 cm groß und 3070 g schwer war sie, unsere Leslie und dichtes, fast schwarzes Haar schmückte

ihr kleines Köpfchen. 2 Stunden kuscheln waren angesagt, dann ging die Hebamme mit ihr zur kinderärztlichen Untersuchung. Ganz aufgeregt saß ich in meinem Bett und wartete darauf, mein Baby endlich wieder im Arm halten und stillen zu können. Die Tür ging auf, die Schwester kam herein, aber meine Tochter war nicht bei ihr. Die Schwester sagte: „Wir mussten ihre Tochter auf die Neonatologie verlegen, da der Arzt einen Herzfehler festgestellt hat.“

.....
 Man hoffte darauf,
 dass ihr kleines Herz
 sich „selbst heilt“

Es riss mir den Boden unter den Füßen weg, ich wusste nicht wie mir geschah. Ich habe sofort meinen Mann und meine Mutter informiert, dann kam ein Arzt und erklärte mir bildlich, was an dem kleinen Herzchen nicht in Ordnung ist. Die Diagnose lautete kritische Aortenklappenstenose, zu kleine linke Herzkammer und hochgradige Fehlbildung der Mitralklappe. Der Herzfehler sei operativ reparabel, sagte er mir. Wir durften kurz zu ihr, dann wurde Leslie ins Herzzentrum gebracht

und am gleichen Abend wurde eine Herzkatheteruntersuchung vorgenommen und die Aortenklappenstenose mit einem Ballon aufgedehnt. Man hoffte darauf, dass ihr kleines Herz sich „selbst heilt“.

.....
 Uns läuft die Zeit davon,
 wir müssen morgen operieren,
 Leslie ist gleich die Erste

Es vergingen lange 4 Wochen auf der Intensivstation, in denen ich anfangs Nacht für Nacht aufwachte und hoffte, dass alles nur ein böser Traum ist. Wir waren so unglücklich, unsere Gedanken waren nur bei Leslie. Ich musste alle 3–4 Stunden meine Milch abpumpen, schließlich wollte ich meine Tochter stillen wenn sie endlich gesund ist. Außerdem gab es da ja auch noch Jamie, sie durfte ihre kleine Schwester nicht auf der Intensivstation besuchen. Ihre Großmütter haben sich viel um sie gekümmert, damit wir immer bei unserem Herzchen sein konnten. Es war kein Leben mehr, nur noch ein Funktionieren. Leslies Zustand war alles andere als stabil. Sie schaffte das Atmen nicht mehr alleine und musste künstlich beatmet werden. Dann, als endlich klar war, dass ihr Herz sich nicht allein heilt, folgte eine weitere Herzkatheteruntersuchung mit der Diagnose hypoplastisches Linksherzsyndrom. „Uns läuft die Zeit davon, wir müssen morgen operieren, Leslie ist gleich die Erste“, sagte der Oberarzt. Ich war wie erstarrt, andererseits aber irgendwie auch etwas froh darüber, dass es nach so vielen Wochen endlich vorwärts geht. Wir wurden darüber informiert, dass unserem Kind innerhalb der ersten 3 Lebensjahre drei große Operationen am offenen Herzen mit der Herz-Lungen-Maschine bevorstehen. Wir waren völlig aufgelöst und hatten große Sorgen, dass sie die erste Operation nicht übersteht. Mit großer Angst, Ungewissheit aber auch einer Menge Optimismus starteten wir in den Tag der ersten Operation. Als gegen 13 Uhr noch immer kein Anruf kam, hielten wir es nicht mehr aus und riefen selbst an. Der Chirurg selbst war am Telefon und teilte uns mit, dass alles nach Plan verlief. Endlich konnten wir zu ihr. Für

einige Tage wurde Leslie noch beatmet, aber dann schaffte sie es endlich aus eigener Kraft. Es ging aufwärts! Sie erholte sich sehr langsam, aber kontinuierlich von der OP. Nach und nach wurde sie von Zugängen und Schläuchen befreit. Nach weiteren 2 Wochen ITS ging es auf die Wachstation. Leslie war jetzt 8 Wochen alt. Endlich durften wir kuscheln, Windeln wechseln, sie waschen. Sie lachte so oft, sie zeigte uns wie gut es ihr nun ging. Zum ersten Mal durfte ich mein Baby stillen, es war einer der schönsten Momente! Nun durfte auch Jamie, die ihre kleine Schwester nur von Bildern und Videos kannte, sie endlich besuchen und betrachten. Sie war so stolz, einfach unvergessliche 10 Minuten voller Glück und Freude. Es vergingen weitere 2 Wochen und endlich war Leslie so stabil, dass sie mit mir zusammen ein Zimmer bekam. Es war nicht schwer uns aneinander zu gewöhnen, wir waren ein super Team. Jamie und Papa haben uns tagtäglich besucht, endlich waren wir 4 vereint. Es vergingen wieder 2 Wochen. Leslie zog sich in dieser Zeit selbst die Magensonde und bewies allen, dass sie diese auch nicht mehr benötigt. Das Stillen reichte mittlerweile völlig aus. Endlich war es soweit. Nach 12 langen Wochen im Herzzentrum ging es nach Hause und ein normales Leben begann. Wir haben jeden Tag in vollen Zügen genossen. Dass wir oft zum Kinderkardiologen und unserer Tochter mehrmals täglich Medikamente verabreichen mussten, war für uns schon normal. Die Zeit verging wie im Flug und da war er wieder, der Gedanke an die nächste Operation. Am 08.12.2011 war die Herzkatheteruntersuchung. Alles verlief reibungslos. „Es sieht gut aus, ihre Tochter ist bereit für den nächsten Schritt“, teilte man uns mit. Leslie musste noch eine Nacht auf IC bleiben, ich durfte auf der Kinderstation übernachten. Am nächsten Morgen wollte ich zu ihr, um sie zu stillen. Die Schwester sagte: „Sie müssen leider abpumpen, heute Morgen ist ein Patient ausgefallen und Leslie geht gleich in den OP.“ Ich war geschockt und rief sofort meinen Mann an damit er Bescheid weiß, denn eigentlich wollten wir ja nach Hause. Alles ging ganz schnell, der Kinderherzchirurg kam zu mir und machte die

Aufklärung. Er gab mir ein so positives Gefühl, dass ich eigentlich nur optimistisch sein konnte. „Zu Weihnachten sind sie zu Hause, dass verspreche ich Ihnen.“ Was? Das sind nur 2 Wochen, so schnell kann das doch nicht gehen, dachten wir. Die Norwood-2-Operation verlief ohne wesentliche Probleme. Noch am selben Tag wurde Leslie extubiert und abends durfte sie sogar schon Milch trinken. Unser Herzchen erholte sich so rasant, wir konnten es kaum glauben. Nur zwei Tage ITS und zwei Tage Wachstation und keine Rückschläge im Verlauf. Am 22.12.2011 wurden wir entlassen. Eine große Last fiel von uns und endlich konnten wir mal verschnauften, schließlich ist die 3. OP in weiter Ferne.

.....
 Jetzt geht's los,
 Sie dürfen Ihre Tochter noch
 bis zum OP tragen.

Nun hatten wir auch die nötigen Nerven eine Familienorientierte Rehabilitation zu beantragen. Im März 2012 fuhren wir also für 4 Wochen zu viert zur FOR und hatten dort eine wunderschöne Zeit. Psychologische Gespräche, Physiotherapie für Leslie, Reittherapie für Jamie, viele tolle Freizeitangebote, Austausch mit anderen Eltern und Kindern und vor allem einfach eine unbeschwerte Zeit als Familie ... all das hat uns geholfen, wieder in den „normalen“ Alltag zurück zu finden. Leslie entwickelte sich altersgemäß, sie war ein lebensfrohes, glückliches Kind. Sie lernte Krabbeln, Sprechen und Laufen wie jedes andere Kind auch. Es vergingen 2 wundervolle Jahre und dann war es wieder soweit. Operation Nummer 3 stand vor der Tür. Es war März 2014, wieder musste zuerst eine Herzkatheteruntersuchung durchgeführt werden um zu sehen, ob die Gefäße gut mitgewachsen sind. Auch diesen Eingriff hat unser kleiner Schatz mit Bravour gemeistert. Diesmal ist Papa mit im Herzzentrum geblieben, damit ich mal Zeit mit Jamie hatte und sie mit mir. Nach 2 Tagen ging es erst einmal nach Hause. Eine Woche später rief eine Ärztin aus dem Herzzentrum an und teilte uns mit, dass die OP am 15.04.2014 sein wird. Außerdem

sagte man uns, dass wir nach dieser Operation mit einem Aufenthalt von 4 bis 6 Wochen rechnen müssen. Wir haben dies zur Kenntnis genommen und plötzlich waren sie wieder da, große Sorgen und Ängste aber auch die Gewissheit, dass alles gut gehen wird. Leslie war nun fast 3 Jahre alt und irgendwie mussten wir ihr erklären, was auf sie zukommt. Also sagten wir ihr, dass sie in ein Haus muss wo viele liebe Ärzte und Schwestern sind die ihr kleines Herz reparieren wollen, weil es nicht so gut funktioniert. Die Zeit verging rasant. Einen Tag vor der Operation wurden wir aufgenommen, es mussten einige Routineuntersuchungen gemacht werden. Jamie und Papa fuhren abends nach Hause, Leslie und ich hatten eine sehr unruhige Nacht und am nächsten Tag ging wieder alles ganz schnell. Die Schwester kam ins Zimmer und sagte: „Jetzt geht's los, Sie dürfen Ihre Tochter noch bis zum OP tragen.“ Ich hatte einen dicken Kloß im Hals, aber ich musste stark sein. Ich wollte Leslie nicht beunruhigen. Vorm OP-Saal angekommen, verabreichte man ihr ein Beruhigungsmittel, dann musste ich mein Kind dem Chirurgen überlassen. Dies tat ich mit einem guten aber auch sorgvollen Gefühl. Als ich mich umdrehte lief mir sofort eine Träne nach der anderen über die Wangen. Endlich kamen mein Mann und Jamie. Ich habe mich schnell beruhigt, schließlich vertrauten wir den Ärzten zu 100%. Es dauerte wieder 3 Stunden, dann kam der erleichternde Anruf, dass alles sehr gut verlaufen ist. Schnell sind wir zur ITS geeilt, während Jamie sich im Spielzimmer der Kinderstation vergnügte. Leslie sah gut aus, der Anblick war irgendwie o.k., wir kannten das ja schon von den vorhergehenden Operationen. Einige Stunden später wurde der Beatmungsschlauch entfernt und Leslie atmete wieder selbstständig. Ziemlich schnell wachte sie dann

auf und wollte etwas trinken. Es war ein unbeschreiblicher Moment, sie wieder reden zu hören. Schon am nächsten Tag wurde sie auf die Wachstation verlegt und dort erholte sie sich innerhalb von 10 Tagen so gut, dass sie wieder mit mir zusammen ein Zimmer bekam. Dort verbrachten wir noch 12 Tage und am 07.05.2014 ging es endlich wieder zurück nach Hause. Am 13.05.14 konnten wir sorgenfrei und voller Glück ihren 3. Geburtstag feiern. Alle, Familie, Freunde und Nachbarn waren sehr froh darüber, dass Leslie auch diesen letzten großen Schritt problemlos geschafft hat.

.....
 Sie haben ein ganz besonderes Kind.
 Und besondere Kinder
 haben ganz besondere Eltern

Und auch nach dieser Operation entschieden wir uns für eine Familienorientierte Rehabilitation in die Kindernachorgeklinik Berlin-Brandenburg. Dort konnten wir uns wieder mit anderen Familien austauschen, neue Freundschaften schließen und eine tolle Zeit verbringen. Die KNK-BB bietet eine ganzheitliche Therapie an mit kompetenter ganztägiger Betreuung durch Kinderkardiologen, was in den Kinderrehabilitations- Kliniken Deutschlands einmalig ist. Außerdem werden eine umfassende Physio- und Ergotherapie, psychologische Gruppentherapien, aber auch Einzel- und Familientherapien, verschiedene Sportprogramme für Eltern und Kinder, Reittherapie, Kunsttherapie, Tanz- und Musiktherapie, Entspannungsverfahren, Seminare für die Eltern und viele Freizeitmöglichkeiten angeboten. Darüber hinaus gibt es eine Kita und Schule. Niemand sollte sich davor scheuen, eine solche Rehabilitation in Anspruch zu nehmen. Es waren 4 Wochen voller Un-

beschwertheit und Zeit die wir als Familie brauchten, um Kraft zu schöpfen, vor allem auch die große Schwester Jamie. Unsere Leslie entwickelt sich weiterhin prächtig und zeigt uns immer wieder wie schön das Leben ist, auch mit einem Herzfehler. Eine Ärztin sagte einmal zu uns: **„Sie haben ein ganz besonderes Kind. Und besondere Kinder haben ganz besondere Eltern.“** Egal wie schwer die Zeiten auch sind, diesen Satz sollte man sich immer vor Augen halten. Kinder sind stark und sie lehren uns immer und immer wieder, dass es sich lohnt zu kämpfen!



Für Fragen zum Behandlungskonzept oder zur Antragsstellung stehen Ihnen die Mitarbeiter der Patientenmeldung bzw. der Sozialdienst sehr gerne telefonisch zur Verfügung.

Weitere Informationen

Kindernachorgeklinik
 Berlin-Brandenburg gGmbH
 Bussardweg 1, 16321 Bernau
 Telefon: 03 33 97 / 45 86 - 20
 E-Mail: info@knkbb.de
 Webseite: www.knkbb.de

Kontakt:
 Dr. med. Ines Konzag
 Chefärztin Kindernachorgeklinik
 Berlin-Brandenburg gGmbH
 Tel.: 03 33 97 / 45 86 - 22
 E-Mail: ines.konzag@knkbb.de

Ansprechpartner für transplantierte Kinder

♥ **Frau Alexandra Hornisch-Steinert**

☎ 034206/54537 ✉ alexandra.hornisch@gmx.de