

Arbeitsgemeinschaft psychosoziale Belange und Rehabilitation von Kindern, Jugendlichen und jungen Erwachsenen mit angeborenen Herzfehlern (PS-AG)

			
Klinik und Poliklinik für Kinderkardiologie	PSAPKA	BVHK	Herz- und Diabeteszentrum
Universitätskliniken Köln	Psychosozialer Arbeitskreis in der Pädiatrischen Kardiologie e.V.	Bundesverband Herzranke Kinder e.V.	Klinik für angeborene Herzfehler
Dir.:Univ.- Prof. Dr.med. K. Brockmeier			Ruhr – Universität Bochum
Ansprechpartner	Ansprechpartner	Ansprechpartner	Dir.: Univ.-Prof. Dr. med. Deniz Kececioglu
Dr. Sabine Schickendantz	Sprecherin : Dipl.Psych. Renate Kilborn	Geschäftsführerin : Frau Nock	Ansprechpartner
Josef Stelzmann Str. 9 50924 Köln	Georgstr.11 32545 Bad Oeynhausen	Kasinostr. 84 52066 Aachen	OA Dr. Karl-Otto Dubowy
Telefon: (0221) 478 / 4388	Telefon: (05731) 972130	Telefon: (0241) 91 23 32	Telefon: (05731) 971380

Köln, d 22. Oktober 2010

### Einleitung

Unsere Studien in der PS-AG belegen, dass die Klagen der Eltern über die Beurteilung der Schwerbehinderung ihrer Kinder mit angeborenen Herzfehlern nicht unberechtigt sind. Die Beurteilungen sind uneinheitlich, somit ungerecht. Das Verfahren als solches ist nicht transparent.

Ziel dieser Arbeit ist es, eine Handreichung zur Erstellung von sozialrechtlichen Gutachten zur Problematik der Schwerbehinderten-Begutachtung bei Kindern, Jugendlichen und (jungen) Erwachsenen mit angeborenem Herzfehler zu erstellen.

Dabei werden die jetzt verrechtlichten Versorgungsmedizinischen Grundsätze aus Sicht der Kinderkardiologie behandelt, es wird ein Katalog mit den Behinderungen der Teilhabe kinderkardiologischer Patienten am gesellschaftlichen Leben in den einzelnen Alterstufen (im Sinne des von der WHO auf gesundheitsbezogene Lebensqualität definierten Krankheitsbegriffes) dargestellt. Dazu wird eingegangen auf spezielle Verläufe, Leistungseinschränkungen und Therapien. Letztendlich soll erarbeitet werden, welche Ziele bei der Beurteilung der Schwerbehinderung bei kinderkardiologischen Patienten verfolgt werden unter Berücksichtigung der Merkmale. Zum Schluss werden Konsequenzen und Ziele für unser weiteres Vorgehen formuliert. Es geht insgesamt darum, die Versorgungsmedizin-Verordnung an die seit März 2009 auch in Deutschland gültige UN-Behindertenkonvention zu mindest für Kinder anzupassen.

Bei der Vielfalt der angeborenen Herzfehler und ihrer Restdefekte nach operativer/interventioneller Behandlung wird nicht jede unten angeführte Behinderung für jedes Kind zutreffen. Wichtig ist jedoch, hier eine möglichst vollständige Übersicht zu erarbeiten.

Sicher mag die eine oder andere vorgebrachte Beeinträchtigung als einzelne banal wirken, die Summe vieler Behinderungen jedoch führt zu einer erheblichen Belastung der Patienten und ihrer Familien.

## A. Die „Versorgungsmedizinischen-Grundsätze“ (VMG) aus kinderkardiologischer Sicht

Die VMG stellen die verrechtlichte Form der ehemaligen „Anhaltspunkte für die ärztliche Gutachtertätigkeit im sozialen Entschädigungsrecht und nach dem Schwerbehindertengesetz“ (AHP) dar und sind seit dem 01. 01. 2009 in Kraft.

Bei dieser Verrechtlichung ist es zu keiner wesentlichen inhaltlichen Veränderung der AHP gekommen. An der Überarbeitung der AHP für die Verrechtlichung haben Minister und Senatoren für Soziales der Länder, Kriegsopfer- und Behindertenverbände, das Bundesministerium für Verteidigung, ärztliche Fachgesellschaften, Sachverständige sowie Arbeitsgruppen und Selbsthilfegruppen von Behinderten mitgewirkt.

Gründe für eine unbefriedigende Beurteilung des GdB der kinderkardiologischen Patienten sind zum einen darin zu sehen, dass es sich bei den Gutachtern der Versorgungsämter in der Regel nicht um Kinderkardiologen handelt. Aber auch bei Begutachtung durch Kinderkardiologen zeigt sich oftmals das Missverständnis, dass mit der Zuordnung eines GdB das Therapieergebnis beurteilt wird. Auch zeigt sich die fehlende Kenntnis über die Bedeutung einer anerkannten Schwerbehinderung für die weitere Entwicklung der Kinder vor allem später bei der Berufsfindung und Arbeitsplatzsicherung. Nicht realisiert wird auch, dass eine angemessene Beurteilung der Schwerbehinderung für die jetzt einsetzende „Inklusion“ aller behinderten Kinder in die allgemeinen Schulen wichtig sein wird für die Finanzierung notwendiger begleitender Maßnahmen in den Schulen.

In den VMG bleibt weitgehend unklar, welche Bedeutung die Definition von Schwerbehinderung im SGB IX vor allem für die chronisch kranken Kinder hat:

„§ 2 Behinderung

(1) Menschen sind behindert, wenn ihre körperliche Funktion, geistige Fähigkeit oder seelische Gesundheit mit hoher Wahrscheinlichkeit länger als sechs Monate von dem für das Lebensalter typischen Zustand abweichen und daher ihre Teilhabe am Leben in der Gesellschaft beeinträchtigt ist. Sie sind von Behinderung bedroht, wenn die Beeinträchtigung zu erwarten ist.“

Die „Barrieren“, die Behinderungen an der „**Teilhabe am Leben in der Gesellschaft**“ sind weder für Erwachsene, geschweige denn für Kinder definiert. Ein Bezug zu der seit März 2009 auch in Deutschland gültige UN-Behindertenkonvention ist nicht zu erkennen. Es ist bisher zu keinem Paradigmenwechsel gekommen.

Darüber hinaus lässt das System der VMG weder Maß noch Zahl erkennen. Die Bewertungen der jeweiligen Funktionsbeeinträchtigungen werden vom ärztlichen Sachverständigenbeirat Versorgungsmedizin vorgenommen, ohne dass der Bewertungsmaßstab nachvollziehbar ist. So lässt sich z. B. nicht nachvollziehen, warum nach Herztransplantation ein GdB von 100 über 2 Jahre anzusetzen ist und anschließend auch bei günstigem Verlauf, wegen der erforderlichen Immunsuppression ein GdB von nicht unter 70. Den Patienten geht es in der Regel sehr gut, sie sind weit entfernt von kardialer Insuffizienz und körperlicher Leistungseinbuße oder Funktionseinschränkungen. Eine der Immunsuppression vergleichbare differenzierte Therapie wie hier ist nicht selten auch bei kinderkardiologischen Patienten erforderlich, soll bei diesen aber unberücksichtigt bleiben.

Hatten die AHP mehr empfehlenden Charakter, bedeutet die Verrechtlichung, dass bei der Begutachtung allein nach diesen Richtlinien vorzugehen ist. Hatten wir vormals die Möglichkeit für kinderkardiologische Patienten, auch auf die Empfehlungen der Sozialkommission der Deutschen Gesellschaft für pädiatrische Kardiologie, hinzuweisen (federführend von Herrn Prof. Dr. Apitz erarbeitet), muss die Begutachtung nunmehr ausschließlich nach den VMG erfolgen.

Diese Situation macht es bei der Begutachtung erforderlich, nicht nur die direkten „Funktionseinschränkungen im Alltag“ durch die Herz-Kreislauf-Erkrankung zu beschreiben, sondern auch in besonderem Maße auf Entwicklungsstörungen im psychomotorischen und psychosozialen Bereich einzugehen, was eine regelmäßige, aber auch sinnvolle Entwicklungsdiagnostik erforderlich macht.

Unbefriedigend ist, dass weiterhin in den VMG keine Differenzierung vorgenommen wird zwischen Kindern und Erwachsenen. Für kinderkardiologische Patienten bedeutet dies, dass ein 2-jähriges Kind nach Herzklappenersatz (GdB 30 unter Einschluss der Marcumarbehandlung) in der Beurteilung seiner Behinderung an der Teilhabe behandelt wird wie der Erwachsene, der seinen entsprechenden Herzfehler im höheren Alter erworben hat (*nur 2,3 % der Patienten in der Herzchirurgie sind jünger als 70 Jahre!*). Hatte der Erwachsene somit die Möglichkeit einer normalen Teilhabe (Entwicklung, Schule, Beruf, Familie) bis zu seiner Erkrankung, wird das Kind sein Leben lang an dieser Teilhabe behindert sein!

Nicht berücksichtigt wird im System der VMG auch, dass bei Kindern mit angeborenem Herzfehler nicht nur die Kinder selbst, sondern die gesamte Familie, vor allem auch die Geschwister, beeinträchtigt sind an der Teilhabe.

Um die besondere Situation von Kindern mit angeborenem Herzfehler und ihren Familien zu beschreiben, wurde nachfolgend ein Katalog der Barrieren aufgestellt und auf die besonderen Krankheitsverläufe eingegangen.

## **B. Katalog der Barrieren für Patienten mit angeborenem Herzfehler in den Lebensabschnitten**

### **Das Säuglingsalter**

ist die Zeit, in der die wesentlichen Herzfehler operativ behandelt werden bzw. in der auf den günstigsten Operationstermin gewartet wird. Sie ist gekennzeichnet von schweren Zeichen der kardialen Insuffizienz oder Zyanose, mitunter langen stationären Aufenthalten bei den Operationen und problematischen postoperativen Verläufen sowie ersten Re-Operationen/Interventionen bei Re- oder Restbefunden.

Die Probleme in dieser Zeit beziehen sich in erster Linie auf:

#### **1. Ernährung**

*Die kardiale Insuffizienz mit Tachy-Dyspnoe, Hepatosplenomegalie bei Rechtsherzversagen führt zu erheblichen Ernährungs- und Gedeihproblemen, so sind insbesondere betroffen:*

- a. das Stillen
  - Trinkschwäche der Kinder ist ein wesentliches Stillhindernis
  - Stress der Mutter führt zu geringen Milchmengen
- b. das Trinken
  - allgemeine Trinkschwäche bei hohem Kalorienbedarf
  - und rezidivierendes Erbrechen führt zu Mangelernährung, damit werden
  - bis zu 10 Mahlzeiten täglich erforderlichen oder
  - lange Perioden der Ernährung per Magensonde mit
  - schwierige Perioden der Sondenentwöhnung
- c. Milchsorten
  - Bei angeborenen und erworbenen Nahrungsunverträglichkeiten benötigen die Kinder spezielle, oftmals besonders teure Nahrungen.

*(Die Ernährungsprobleme bringen erhebliche Probleme in die Familien und sind mit hohem Zeitaufwand verbunden, der in keinem Verhältnis steht zu dem Aufwand bei gesunden Säuglingen, die Notwendigkeit der Gewichtszunahme der Patienten erzeugt bei den Eltern einen hohen Druck, der sie an den Rand der körperlichen und psychischen Dekompensation bringen kann.)*

#### **2. Überwachung**

- a. Zyanose, Herzrhythmusstörungen, Unreife des Atemzentrums machen ein häusliches Monitoring (Puls, Atmung, Oxygenierung) und
- b. ein Reanimations-Training der Eltern erforderlich.

*(Häusliches Monitoring führt wegen der Häufigkeit von Fehlalarmen zu einer erheblichen Belastung der Familien mit Schlafstörungen und Angstattacken.)*

#### **3. Therapien**

- a. sowohl die Zahl der zu verabreichenden verschiedenen Medikamente als auch die Darreichungsform bei fehlender Verfügbarkeit von speziellen Präparationen für Säuglinge und Kinder stellen eine große Herausforderung für die Eltern dar. Zusätzlich sind
- b. zeitaufwändige physiotherapeutische Maßnahmen erforderlich, um die Entwicklungsdefizite auszugleichen.

#### **4. Bei der Pflege sind**

- a. häufiges Umziehen bei starkem Schwitzen
- b. sofortiges Aufnehmen der Kinder beim Schreien (Gefahr hypoxischer Anfälle)
- c. regelmäßiges Inhalieren bei Infektneigung
- d. Sauerstofftherapie bei Zyanose mit häuslichem Oxygenator und
- e. auch bei sonst banalen Infekten stationäre Behandlungen erforderlich

#### **5. Das Familienleben ist mit**

- a. der Trennung der Familien durch wochen- und monatelangen Krankenhausaufenthalte
- b. mit zweifacher Haushaltsführung und
- c. unendlich vielen Fahrten zwischen Klinik und Wohnort belastet.

*(Die Versorgung der Kinder in dieser Phase ist für die gesamten Familien belastend. In dieser Zeit gibt es für die Eltern keine Auszeit, keine Entlastung z. B. durch einen Babysitter, da Eltern die Verantwortung für die Kinder nicht delegieren können. Für sie bedeutet dies über Monate Verzicht auf Konzerte, Theater, Kino, Essen beim Lieblings-Italiener, Urlaub u. a. Besonders belastend ist diese Zeit auch für die Geschwisterkinder, für die die Eltern nur noch wenig Zeit finden.)*

## **Im Kleinkindalter**

werden die in Schritten durchgeführten operativen Maßnahmen fortgesetzt, warten Kinder mit komplexen Fehlbildungen nach palliativen Maßnahmen auf die Möglichkeit einer Korrektur-Operation oder endgültigen Palliation. Auch eine erfolgreiche operative Behandlung bedeutet nicht automatisch ein Ende der Einschränkungen für die Patienten und ihre Familien, wenn bedeutungsvolle Restbefunde bleiben und/oder belastende Therapien erforderlich sind.

Die oben beschriebenen Probleme bleiben weiter bestehen. Es ist somit weiterhin eine Zeit verbunden mit großer Sorge, zeitlicher, körperlicher und psychischer Belastung.

Hinzu kommen neue Beeinträchtigungen der in dieser Lebensphase beginnenden **psychosozialen Entwicklung**, wenn z. B.:

1. die Aufnahme in eine Kindertagesstätte/ einen Kindergarten wegen zu großer Gefährdung des Patienten nicht erfolgen kann oder
2. eine Übernachtung beim Freund/ bei der Freundin nicht realisierbar ist, weil die Gastmutter aus Sorge kein Auge zumachen würde.
3. auch Großeltern sich eine Versorgung der Kinder nicht zutrauen.

Normalerweise würden Mütter in dieser Zeit ihre

**Berufstätigkeit** wieder aufnehmen.

Kann dies wegen der Versorgung der herzkranken Kinder nicht erfolgen, bedeutet dies nicht nur einen

1. finanziellen Verlust für die Familie, die betroffene Mutter verliert neben der
2. Karrieremöglichkeit auch den
3. wichtigen Sozialkontakt

Über die **gesamte Kindes- und Jugendzeit** führt zudem die ständige Bereitschaft meist der Mutter, im Notfall mit dem Kind sofort in das Herzzentrum fahren zu können, zu einer erheblichen Belastung. *(Das familiäre Umfeld muss bereit sein, sofort einzuspringen für die Versorgung der Geschwister, den Haushalt. Dafür bedarf es besonderer Anstrengungen der betroffenen Familien im Freundes- und Bekanntenkreis.)*

## **Im Grundschulalter**

beginnen die Anforderungen an die körperliche Leistungsfähigkeit.

1. Nicht immer kommt eine Regelschule in Frage
2. bei Integration/Inklusion in die Regelschule gibt es einige Hindernisse für die Kinder:

- a. Treppensteigen

*(Schulklassen steigen mit jedem Jahrgang auf in höhere Etagen. Kinder mit Leistungseinschränkung müssen in einem solchen Fall auf Pausen auf dem Schulhof verzichten. Die durch die UN-Behindertenkonvention zu fordernde vollständige Inklusion, die einen Umbau aller Schulen für einen barrierefreien Zugang erforderlich macht, wird wohl noch längere Zeit auf sich warten lassen.)*

- b. Tragen der Schultasche

*(Um das Tragen einer schweren Schultasche zu vermeiden, benötigen die Kinder einen „zweiten Satz“ Bücher, ein nicht unbedeutender finanzieller Aufwand!)*

- c. Teilnahme am Schulsport

Restdefekte, Herz-Schrittmachertherapie und Therapien mit Antikoagulantien machen Einschränkungen an der Teilnahme am Sportunterricht erforderlich. So darf der Patient nicht an

- verletzungsgefährlichen,
- im Oberkörperbereich stark dehnenden,
- zu Pressatmung (z. B. Gewichtheben) führenden oder
- mit Apnoe (z. B. Tauchen) verbundenen Übungen

teilnehmen.

*(Sportpädagogen reagieren auf diese schwierige Lage im Unterricht mit einer „Sport-Befreiung“, die wegen der dadurch bedingten mangelnden Bewegungserfahrung eher ein Ausschluss und damit kontraindiziert ist.)*

- d. Teilnahme an Wandertagen  
Die Dauerleistungsfähigkeit eines herzkranken Kindes ist kaum abzuschätzen.  
*(Um zu vermeiden, die Wanderung wegen des Patienten nicht fortsetzen zu können, wird er von der Teilnahme ausgeschlossen)*
- e. Teilnahme an Klassenfahrten  
Je nach geplanten Inhalten der Klassenfahrten stehen auch dabei zu große Anforderungen an die körperliche Leistungsfähigkeit an.  
*(Gelöst wird dies zu Lasten der Patienten, die dann von der Teilhabe ausgeschlossen werden.)*

Aber auch im normalen Schulalltag ergeben sich Probleme:

- f. Häufiger Harndrang bei Diuretika-Einnahme  
*(Die Einnahme von Diuretika führt zu erhöhtem Harndrang, der sich im Unterrichtsverlauf sehr störend auswirkt. Die Kinder verpassen regelmäßig Teile des Unterrichts.)*
- g. Müdigkeit und Konzentrationsschwäche bei Einnahme von  $\beta$ -Blockern und Zyanose
- h. Regelmäßigkeit der Einnahme von Medikamenten  
Die erforderliche kardiale Medikation verteilt sich in der Regel auf drei Einzelgaben. Das Verschieben der Einnahme um die eine oder andere Stunde ist sicher nicht problematisch. Sie kann auch nach dem Unterricht erfolgen. Probleme ergeben sich beim Besuch einer Ganztagschule  
*(Hier müsste die Mittagsgabe von den Pädagogen verantwortlich durchgeführt werden. Da für diese Tätigkeit kein Schutz durch eine Haftpflichtversicherung besteht, lehnen es die Pädagogen ab, dafür die Verantwortung zu übernehmen. Es bleibt nur der tägliche Gang der Eltern zur Schule, um die notwendige Medikamenteneinnahme zu gewährleisten.)*

Ist die besondere Fürsorge in der Grundschule meist noch gegeben, beginnt für die Kinder in den **weiterführenden Schulen** der „Ernst des Lebens“. Die oben geschilderten Probleme setzen sich fort und verstärken sich, da die Kinder und Jugendlichen oftmals entwicklungsgestört sind und keine ausreichende soziale Kompetenz erwerben konnten. So entstehen Defizite im Bereich

1. der Kontaktfähigkeit/Kontaktangst
2. der emotionalen Stabilität/Labilität
3. des Selbstwertgefühls
4. des Sozialverhaltens
5. des Leistungsverhaltens
6. der Entwicklung der Eigenständigkeit

(Sticker 2004)

Darüber hinaus erleben die Jugendlichen weitere Einschränkungen.

Das in den **Gymnasien** übliche „Auslandsjahr“ ist für viele der herzkranken Jugendlichen nicht realisierbar und dies aus verschiedenen Gründen:

1. Unsicherheit über die Behandlungsmöglichkeiten vor Ort
2. Schwierigkeiten mit einer Auslands-Krankenversicherung
3. persönliche Unsicherheit auf Grund fehlender Selbstständigkeit

Die für dieses Alter typische und für die Entwicklung wichtige **Freizeitgestaltung** ist stark eingeschränkt. An Ferienlagern, Veranstaltungen von Breitensportvereinen o.a. z.B. kirchliche Anbieter können sie nicht teilnehmen. Es entfallen für die Kinder und Jugendlichen wichtige Erfahrungen bei sozialem Engagement z. B. bei der Freiwilligen Feuerwehr, bei Rettungsdiensten. Ihnen fehlt die Möglichkeit, sich mit ihren Freunden zusammen in Sportvereinen und bei Sportveranstaltungen zu betätigen. Auf viele (verletzungsträchtige) Trend-Sportarten müssen sie verzichten.

Selbst die Urlaubsgestaltung mit den Eltern unterliegt Einschränkungen. So ist es nicht empfehlenswert, in Länder mit weniger gut ausgebildetem Gesundheitssystem oder in feucht/heiße Regionen bzw. alpine Gegenden zu reisen. Damit entfallen sehr viele der von unserer Urlaubsgesellschaft bevorzugten Urlaubsziele.

Im **Studium** sind die Jugendlichen durch ihre körperliche Leistungseinschränkung benachteiligt. Sie benötigen längere Erholungsphasen, können deshalb u. U. das Studium nicht in der Regel-Studienzeit beenden. Auf Einkünfte aus Nebenjobs müssen sie deshalb verzichten.

Zusätzlich belastend wirken die erforderlichen zeitaufwendigen krankengymnastischen Behandlungen bei Fehlstellungen im Bereich von Schulter und Wirbelsäule.

In diesem Zusammenhang hat der mögliche Erlass von Studien-Gebühren bei Nachweis einer Schwerbehinderung eine besondere Bedeutung, da zurück zu zahlende Kredite zur Finanzierung dieser Studiengebühren wegen der unklaren beruflichen Perspektiven von den betroffenen Studenten als extrem belastend empfunden werden.

Bei dem Experten-Treffen im Berufsförderungswerk Michaelshoven in Köln am 29.04.2010 zur Lage der **Berufsausbildung** von Jugendlichen mit angeborenen Herzfehlern wurde deutlich, dass sowohl Kinderkardiologen, als auch die Fachleute in der Arbeitsämtern, den Berufsbildungs- und Förderungswerken und den Integrationsfachdiensten nur wenig darüber wissen, wer von den Betroffenen welche Tätigkeit ausüben kann. Entsprechend schwierig ist daher bisher die Berufsausbildung für diese Gruppe.

Es werden viele falsche Wege beschritten mit entsprechenden Misserfolgen.

Deutlich ist jedoch, dass die „passenden“ beruflichen Möglichkeiten doch erheblich eingeschränkt sind. Um die Schwierigkeiten bei der Berufsbildung zu minimieren, sind die Jugendlichen auf die Hilfen der Integrationsfachdienste angewiesen.

Als **Erwachsene mit angeborenem Herzfehler (EMAH)** sind viele der jungen Menschen weiteren Einschränkungen im „gesellschaftlichen Leben“ unterworfen.

Für das **Berufsleben** gilt gleiches wie für die Berufsausbildung. Nach Abschluss der Ausbildung können sie sich um Arbeitsplätze, die eine große Flexibilität in der globalisierten Arbeitswelt verlangen, nicht bewerben. Sie benötigen ein „geregeltes Leben“.

Bei der Gründung einer **eigenen Familie** müssen sie sich existentiellen Fragen stellen:

- kann ich meine Kinder bis in das Erwachsenenleben begleiten?
- wie ist meine Lebenserwartung einzuschätzen? (s. unten!)
- wie wird sich meine körperliche Leistungsfähigkeit entwickeln?
- kann ich in meinem Beruf ausreichend zum Familien-Einkommen beitragen?

Eine finanzielle Absicherung der Familie durch Lebens- oder private Rentenversicherungen ist nicht oder nur eingeschränkt realisierbar.

Junge Frauen mit komplexen Herzfehlern und/oder einer Marcumar-Therapie müssen im Fall einer Schwangerschaft intensiv überwacht und beraten werden.

### **C. Herzfehler und Entwicklung**

Prof. Dr. med. Hedwig Hövels-Gürich  
Klinik für Kinderkardiologie der RWTH Aachen

Neben der direkten Funktionseinschränkung durch die Fehlfunktion des Herz-Kreislaufsystems kommt es bei den Kindern mit angeborenen Herzfehlern zu typischen Entwicklungsstörungen, die individuell ganz erheblichen Einfluss auf die Teilhabe in der Gesellschaft nehmen und deshalb bei der Begutachtung im Schweregrad zu berücksichtigen sind.

#### **1. Pränatale und postoperative Entwicklungsprobleme**

Kinder und Jugendliche mit angeborenen Herzfehlern haben ein erhöhtes Risiko für das Auftreten psychomotorischer, kognitiver, sprachlicher und sozialer Entwicklungsstörungen (Hövels-Gürich HH 2002; Bellinger DC 2003; Miatton M 2006; Van der Rijken R 2010)

Als Ursache hierfür wurde eine Vielzahl von Patienten-spezifischen und Verfahrens-spezifischen Faktoren, die miteinander in Wechselwirkung stehen, erkannt (Vernovsky G 2006). Zu den Patienten-spezifischen, nicht modifizierbaren Faktoren zählen genetische Syndrome (z.B. Trisomie 21, Mikrodeletion 22q11), genetische Polymorphismen (z.B. Apolipoprotein E ε2-Allel), die Entwicklung des ZNS im Mutterleib, niedriges Geburtsgewicht und der perinatale Verlauf sowie soziodemographische Faktoren (z.B. Intelligenzquotient der Eltern) (Gaynor JW 2007).

„**Kongenitale Hirn-Erkrankung**“: Fetale Doppler-Ultraschalluntersuchungen haben ergeben, dass bei verschiedenen komplexen Herzfehlern (Transposition der großen Gefäße, univentrikuläres Herz, hypoplastisches Linksherz-Syndrom) die Durchblutung bzw. Oxygenierung des fetalen Gehirns reduziert ist, und dass dies zu einer mangelnden Ausreifung und Entwicklung des Neugeborenen-

Gehirns führen kann (*Donofrio MT 2003; Kaltman JR 2005; Modena A 2006*). Bestätigt wurde dies durch Magnetresonanzuntersuchungen des Neugeborenen-Gehirns unmittelbar nach der Geburt, noch vor der ersten Herzoperation in Form von Mikrozephalie (10-30%) oder periventrikulärer Leukomalazie (20-32%) sowie zerebralen Stoffwechselstörungen (*Mahle WT 2002; Licht DJ 2004; Galli KK 2004; Miller SP 2007*). Bei zyanotischem Herzfehler und im Zuge einer Herzoperation im Neugeborenenalter besteht bei derart vorgeschädigtem Gehirn ein deutlich erhöhtes Risiko (>50%) für eine weitergehende Hirnschädigung (periventrikuläre Leukomalazie, Blutung) und Entwicklungsstörung.

Zu den Verfahrens-spezifischen Risikofaktoren zählen der prä- und perioperative Verlauf – hier insbesondere die Modalitäten der Herz-Lungen-Maschinen-Operation – sowie der postoperative Verlauf (Art und Dauer der intensivmedizinischen Behandlung) mit erhöhter Vulnerabilität des Gehirn für Schwankungen der Hämodynamik, Ventilation und Oxygenierung (*Hsia TY 2006; Hoffman GM 2005; Mahle WT 2006*).

Die intraoperative Perfusion und Sauerstoff-Versorgung lebenswichtiger Organe mittels Herz-Lungen-Maschine mit oder ohne Kreislaufstillstand beinhaltet ein erhöhtes Risiko für zerebrale Krampfanfälle und eine verzögerte psychomotorische Entwicklung (u.a. Boston Circulatory Arrest Trial: *Bellinger DC 1995; Bellinger DC 1999; Bellinger DC 2003*).

Neben den vorgenannten sind als mögliche zusätzliche Risikofaktoren für eine ungünstigere Entwicklung eine verminderte körperliche Aktivität/Belastbarkeit sowie elterliche Ängste und Sorgen zu nennen (*Samango-Sprouse C 1997; Sticker EJ 2004*).

## **2. Störende Auswirkungen auf die weitere Entwicklung der Kinder**

Gehäufte Störungen der psychomotorischen Entwicklung sind bei einer Vielzahl von Herzfehler-Typen nachgewiesen, können bereits vor einer Herzoperation bestehen und wirken sich in allen Altersstufen vom Säuglings- über das Kleinkindalter bis zum Schul- und Jugendalter hin aus (*Majnemer A 2009; Massaro AN 2008*).

Art der Störungen: Kinder nach Operation eines angeborenen Herzfehlers im Neugeborenen- und Säuglingsalter haben ein signifikant erhöhtes Risiko für Störungen

- der kognitiven und akademischen Entwicklung
- der Fein- und Grobmotorik
- der visumotorischen Integration und räumlichen Wahrnehmung
- der exekutiven Planung
- der Sprech- und Sprachentwicklung
- der Aufmerksamkeit und Aktivität
- des Verhaltens.

Auswirkungen auf die Entwicklung: Die vorgenannten Schädigungen führen im Säuglings- und Kleinkindalter zu

- Tonusstörungen
- Fütterungsschwierigkeiten
- Verzögerung der motorischen und geistigen Entwicklungsmeilensteine
- Verzögerung der Sprachentwicklung

Die vorgenannten Schädigungen führen im Schul- und Jugendalter zu

- kognitiven und akademischen Störungen
- vermehrtem Förder- / Sonderschulbedarf
- Störungen des Verhaltens, der sozialen Kompetenz, des Selbstwertgefühls
- konsekutiven Problemen bei Berufsfindung, Arbeitsleben, Versicherbarkeit
- konsekutiver Verminderung der Lebensqualität.

(*Wernovsky G 2006; Wray J 2006*).

„Psychomotorische Funktionsstörungen“ beziehen sich weniger auf formales Denken oder Fühlen, sondern vielmehr auf alle Vorgänge, bei denen Bewegung und Aktion vorherrschen, d.h., wo Planung und Ausführung von Bewegung eine dominierende Rolle spielen Die Störungsmuster betreffen also vor allem Grobmotorik und Koordination (*Bjarnason-Wehrens B 2007*) Fein- und Visumotorik (*Bellinger DC 2003*), expressive Sprache (*Hövels-Gürich 2008*), Aufmerksamkeit (*Hövels-Gürich HH 2007*) und exekutive Funktionen (*Van der Rijken R 2010*).

Die Variationsbreite der Störungen in Bezug auf Häufigkeit und Ausprägungsgrad schwankt stark in Abhängigkeit vom Schweregrad des Herzfehlers: Je komplexer der Herzfehler, umso häufiger und höher ist das Risiko für schwerwiegendere Entwicklungsstörungen. Die Spannweite reicht von ca. 10% entwicklungsgestörten Kindern bei leichten Herzfehlern wie Vorhofseptum- oder Ventrikelseptumdefekt bis zu ca. 70% entwicklungsgestörten Kindern bei univentrikulärem Herzen. Insgesamt wurden Entwicklungsstörungen bei durchschnittlich bis zu 50% der Schulkinder in einem

oder mehreren Funktionsbereichen gefunden, häufig subtil und nur durch spezielle neuropsychologische Untersuchungsverfahren zu erkennen. (Wernovsky G 2006).

#### Literatur:

1. Bellinger DC et al., N Engl J Med 1995
2. Bellinger DC et al., Circulation 1999
3. Bellinger DC et al., J Dev Behav Pediatr 2003
4. Bellinger DC et al., J Thorac Cardiovasc Surg 2003
5. Bjarnason-Wehrens B et al., Cardiol Young 2007
6. Donofrio MT et al., Pediatr Cardiol 2003
7. Galli, KK et al., J Thorac Cardiovasc Surg 2004
8. Gaynor JW et al., 2007
9. Hoffman GM et al., J Thorac Cardiovasc Surg 2005
10. Hövels-Gürich HH et al., J Thorac Cardiovasc Surg 2002
11. Hövels-Gürich HH et al., Ann Thorac Surg 2007
12. Hövels-Gürich HH et al., Eur J Paed Neurol 2008
13. Hsia TY et al., Ann Thorac Surg 2006
14. Kaltman JR et al., Ultrasound Obstet Gynecol 2005
15. Licht DJ et al., J Thorac Cardiovasc Surg 2004
16. Mahle WT et al., Circulation 2002
17. Mahle WT et al., Pediatrics 2006
18. Majnemer A et al., Pediatr Neurol 2009
19. Massaro AN et al., Brain Dev 2008
20. Miatton M et al., Neuropsychol Rev 2006
21. Miller SP et al., J Engl J Med 2007
22. Modena A et al., Am J Obstet Gynecol 2006
23. Samango-Sprouse C et al., Current Opinion in Cardiology 1997
24. Sticker EJ, Shaker-Verlag Aachen, 2004
25. Van der Rijken R et al., Dev Med & Child Neurol 2010.
26. Wray J, Dev Sci 2006
27. Wernovsky G, Cardiol Young 2006

### 3 Spezielle Verläufe

Prof. Dr. N. Sreeram,  
Herzzentrum Köln

Bei der Begutachtung nach den VMG wird lediglich der aktuelle Stand der Erkrankung berücksichtigt, nicht jedoch der zu erwartende Verlauf, obwohl der bei den Patienten mit angeborenem Herzfehler doch in ganz erheblichem Maße die Lebensplanung des Einzelnen und damit auch seine Teilhabe am gesellschaftlichen Leben bestimmt. Die derzeitige sozialgerichtliche Rechtsprechung in der Bundesrepublik erlaubt es aber nicht, dies bei der Einschätzung des Grades der Behinderung zu berücksichtigen.

#### a. Conduits zwischen rechtem Ventrikel und Pulmonalarterie RV-PA\_Conduit) sowie Ross-Prozedur

Die Lebensdauer von Contegra-Conduits (Schweine-Venenklappen-Conduits) ist altersabhängig begrenzt:

1. Bei Kindern <10 Jahre beträgt sie 4 bis 5 Jahre
2. Bei Kindern > 15 Jahre beträgt sie 5 bis 8 Jahre
3. Nach perkutaner Insertion einer Melody-Klappe (Schweine-Venenklappen-Conduits in einem Stent) beträgt die Freiheit von Re-Interventionen nach 5 Jahren 70%
4. die Degeneration der Allografts bei der Ross-Prozedur erfolgt deutlich später (Freiheit von Re-Operationen nach 5 Jahren 95%, nach 10 Jahren 90% und nach 15 Jahren 65%).

Der Allgemeinzustand und damit die Funktionsbeeinträchtigung der Patienten ist jeweils abhängig vom Schweregrad der Stenose und/oder Insuffizienz der Conduits. Indikationen für eine Re-Operation sind

- abnehmende körperliche Belastbarkeit,
- zunehmende QRS-Verbreiterung,
- ventrikuläre Arrhythmien,
- rechtsventrikuläre Dilatation und Dysfunktion sowie ein
- erhöhter rechtsventrikulärer Druck von > 70% des systolischen Systemdruckes.

Jede erneute Re-Operation ist mit steigendem Operations-Risiko verbunden. Wie viele Re-Operationen überlebt werden können, ist derzeit noch unklar.

#### Literatur :

- 1) Shinkawa T et al. Intermediate-term results of the Ross procedure in neonates and infants. Ann Thorac Surg 2010; 89: 1827-32.
- 2) Shebani SO et al. Right ventricular outflow tract reconstruction using Contegra valved conduit: natural history and conduit performance under pressure. Eur J Cardiothorac Surg 2006; 29: 397-405.
- 3) Rodefeld MD et al. Reoperative right ventricular outflow tract conduit reconstruction: risk analyses at follow-up. J Heart Valve Dis 2008; 17: 119-126.
- 4) Loukanov T et al. Replacement of valved right ventricular to pulmonary artery conduits: an observational study with focus on right ventricular geometry. Clin Res Cardiol 2008; 97: 169-75.
- 5) Lurz P et al. Percutaneous pulmonary valve implantation: an update. Expert Rev Cardiovasc Ther 2009; 7: 823-33.

### b. Fontan Circulation

#### 1. Verlauf:

**10 Jahre** (im Alter von ~12 Jahren) nach endgültiger Palliation eines singulären Ventrikels (Fontan-Prozedur oder Norwood-Prozedur) sind > 90% der Patienten in einem guten Allgemeinzustand (frei von Transplantation, Aufhebung der Fontanzirkulation, besser als in NYHA-Klasse III oder IV, frei von Schrittmacher, antiarrhythmischer Medikation, Thromboembolien oder hirnganischen Infarkten).

**15 Jahre** (im Alter von ~ 17 Jahren) nach der Fontan-Operation liegt die Überlebensrate nur noch bei 70 – 75%, zusätzlich nimmt die Zahl der Patienten in gutem Allgemeinzustand ab, die oben erwähnten Risiko-Faktoren spielen eine zunehmende Rolle.

Zur **Lebenserwartung** gibt es keine gültigen Zahlen und Fakten. Da jedoch der enddiastolische Druck im singulären Ventrikel kontinuierlich mit zunehmendem Alter steigt (etwa 1 bis 2 mmHg pro Jahrzehnt) muss davon ausgegangen werden, dass diese Patienten keine normale Lebenserwartung haben.

#### 2. Körperliche Belastbarkeit

Die körperliche Belastbarkeit bei Fontan Patienten ist im Vergleich zu Gesunden eingeschränkt. Ihre anaerobe Schwelle liegt bei etwa 75 bis 85% und das VO<sub>2</sub>max bei 55 bis 65% der zu erwarteten Werte bei Gesunden. Die körperliche Belastbarkeit korreliert mit der Ventrikelfunktion.

*(Dabei gibt es keine Korrelation zur angegebenen Lebensqualität!)*

#### 3. Herz-Zeit-Volumen unter Belastung

Das HZV wird von der Vorlast gesteuert und wird bei der Fontan-Zirkulation vom pulmonal-arteriellen Widerstand bestimmt. Der Anstieg der Vorlast bei Gesunden kann so bei der Fontan-Zirkulation nicht erreicht werden.

#### Literatur:

1. Tweddell JS et al. Fontan palliation in the modern era; factors impacting mortality and morbidity. Ann Thorac Surg 2009; 88: 1291-9.
2. d'Udekem Y et al. How good is a good Fontan? Quality of life and exercise capacity of Fontans without arrhythmias. Ann Thorac Surg 2009; 88: 1961-9.

3. McCrindle BW et al. Laboratory measures of exercise capacity and ventricular characteristics and function are weakly associated with functional health status after Fontan procedure. *Circulation* 2010; 121: 34-42.
4. Anderson PA et al. Contemporary outcomes after the Fontan procedure: a Pedi-Heart Network multicenter study. *J Am Coll Cardiol* 2008; 52: 85-98.
5. Hirsch JC et al. Fontan operation in the current era: a 15-year single institution experience. *Ann Surg* 2008; 248: 402-10.
6. Robbers-Visser D et al. Clinical outcome 5 to 18 years after the Fontan operation performed on children younger than 5 years. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2009; 138: 89-95.
7. Gewillig M et al. The Fontan circulation: who controls cardiac output? *Interact Cardiovasc Thorac Surg* 2010; 10: 428-33.

### c. Fallot'sche Tetralogie

#### 1. plötzlicher Herztod

In Studien vor 20 bis 30 Jahren wurde mit zunehmendem Alter ein zunehmendes Risiko für einen plötzlichen Herztod beschrieben. Dies hat sich in weiteren Verlaufskontrollen nicht mehr bestätigt. Die Lebenserwartung bei einer korrigierten Fallot'schen Tetralogie liegt 30 Jahre nach der Korrektur-Operation bei 90%.

Bei einer Dilatation des rechten Ventrikels besteht die Gefahr des plötzlichen Herztodes durch ventrikuläre Arrhythmien, die sich nach Klappenersatz nicht reduzieren lassen.

Spezielle Risiken konnten bisher nicht stratifiziert werden, insbesondere haben auch elektrophysiologische Daten keine sichere Vorhersage ermöglicht.

#### 2. körperliche Belastbarkeit

Die Mehrheit der Patienten mit einer Fallot'schen Tetralogie haben eine normale körperliche Belastbarkeit. Eingeschränkt ist die körperliche Belastbarkeit bei Patienten mit einer Dysfunktion des rechten Ventrikels bei Rest-Stenose/Insuffizienz der Ausflussbahn des rechten Ventrikels.

*(Auch hier korreliert die angegebene Lebensqualität nicht mit den objektiven Messdaten)*

### Literatur:

1. Sreeram N et al. Device therapy to prevent sudden death in patients with structural heart disease. *Indian Pacing Electrophysiol J* 2010; 10: 239-47.
2. Khairy P et al. Risk stratification in surgically repaired tetralogy of Fallot. *Expert Rev Cardiovasc Ther* 2009; 7: 755-62.
3. Harrild DM et al. Pulmonary valve replacement in tetralogy of Fallot: impact on survival and ventricular tachycardia. *Circulation* 2009; 119: 445-51.
4. Gatzoulis MA et al. Risk factors for arrhythmia and sudden cardiac death late after repair of tetralogy of Fallot: a multicentre study. *Lancet* 2000; 356: 975-81.
5. Pilla CB et al. Health-related quality of life and right ventricular function in the midterm follow-up assessment after tetralogy of Fallot. *Pediatr Cardiol* 2008; 29: 409-415.
6. Nollert G et al. Long-term survival in patients with repair of tetralogy of Fallot: 36-year follow-up of 490 survivors of the first year after surgical repair. *J Am Coll Cardiol* 1997; 30: 1374-83.

### d. Herzschrittmacher/ ICD - Behandlung

ICD's werden bei Kindern und Jugendlichen zur primären oder sekundären Prävention tödlich verlaufender Herzrhythmusstörungen eingesetzt, in letzter Zeit in zunehmendem Ausmaß. ICD's sind lebensrettend, sind jedoch bei Kindern und Jugendlichen mit großen Problemen behaftet. Das sind:

1. technische Probleme bei der Implantation auf Grund von:
  - ungünstigen Größenverhältnissen
  - komplexer Anatomie
  - nicht passenden Elektroden mit erhöhter Revisionsrate
2. häufigere Fehlfunktionen bei Fehlinterpretation von Sinustachykardien

3. kürzere Batterie-Laufzeiten bei erhöhtem Pacing-Bedarf
4. Daraus folgt: insgesamt ist die Lebensdauer der ICD'S deutlich kürzer als bei Erwachsenen.

Über psychische Störungen auf Grund von Funktionsausübung der ICD's oder Fehlfunktionen und ihre Behandlungsmöglichkeiten gibt es wenig Literatur

Die aufgezeigten Probleme bei der ICD-Behandlung von Kindern und Jugendlichen zeigen jedoch, dass eine Gleichbewertung mit Erwachsenen bei der Schwerbehinderung nicht akzeptabel ist, da die Beeinträchtigungen der Teilhabe bei Kindern durch einen ICD-Schrittmacher um ein Vielfaches höher sind.

#### Literatur:

1. Von Bergen NH et al. Multi-center study of the effectiveness of implantable cardioverter defibrillators in children and young adults with heart disease. 2010 (**submitted for publication. I am a co-author of this paper, and therefore have the entire manuscript with me**).
2. Berul CI et al. Results of a multicenter retrospective implantable cardioverter-defibrillator registry of pediatric and congenital heart disease patients. J Am Coll Cardiol 2008; 51: 1685-91.
3. Sreeram N et al. Device therapy to prevent sudden death in patients with structural heart disease. Indian Pacing Electrophysiol J 2010; 10: 239-47.
4. Sreeram N et al. Risk stratification in young patients with channelopathies. Indian Pacing Electrophysiol J 2010; 10: 257-73.
5. Sreeram N et al. Device therapy in children: current indications. Indian Pacing Electrophysiol J 2008; 8: 92-104.
6. Shah MJ. Implantable cardioverter defibrillator-related complications in the pediatric population. Pacing Clin Electrophysiol 2009; 32: S71-4.
7. Salmoirago-Blotcher E et al. Methodological limitations of psychosocial interventions in patients with an implantable cardioverter-defibrillator (ICD) : systematic review. BMC Cardiovasc Disord 2009; 9: 56.
8. Sears SF et al. The ICD shock and stress management program: a randomised trial of psychosocial treatment to optimize quality of life in patients. Pacing Clin Electrophysiol 2007; 30: 858-64.
9. Bostwick JM et al. An updated review of implantable cardioverter/ defibrillator induced anxiety, and quality of life. Psychiatr Clin North Am 2007; 30: 677-88.
10. Verheugt CL et al. Mortality in adult congenital heart disease. Eur Heart J 2010; 31: 1220-9.

#### D. Schwerbehindertengrad und Nachteilsausgleich

Warum bemühen sich die Eltern um die Begutachtung der Schwerbehinderung ihrer Kinder?

Oftmals wird ihnen unterstellt und auch vorgeworfen, allein aus materiellen Gründen diesen Weg zu beschreiten.

Für die meisten Eltern steht jedoch in erster Linie **der ideeller Wert** im Vordergrund: die Anerkennung von staatlicher Seite, dass eine Behinderung von gewisser Schwere vorliegt.

In zweiter Linie sind es die **praktischen Hilfen**, die in Anspruch genommen werden können, falls zusätzlich entsprechende Merkzeichen zuerkannt wurden:

- **Kostenlose Nutzung von Verkehrsmitteln**  
(Dies macht bei den Kindern mit angeborenen Herzfehlern Sinn, da die häufigen Fahrten zu den Zentren und zu vielfältigen Behandlungsmaßnahmen sonst doch eine erhebliche finanzielle Belastung darstellen).
- **Kfz-Steuerbefreiung**
- **Ermäßigte Haftpflichtversicherungsbeiträge**
- **Parkerleichterungen**
  
- **Hilfen für die Berufsausbildung und Arbeitsplatz-Sicherung**

Letzteres ist sicherlich der wichtigste Nachteilsausgleich für Jugendliche mit angeborenen Herzfehlern. Den Arbeitsämtern und Integrationsfachdiensten stehen viele Möglichkeiten zur

Verfügung, den Betroffenen zu einer gesicherten Ausbildung sowie zu einem sicheren Arbeitsplatz zu verhelfen.

Die **materiellen Vergünstigungen** durch Steuerfreibeträge setzen voraus, dass die Familie ein genügend hohes Einkommen hat, um auch Steuern zahlen zu müssen. Knapp ein Drittel der steuerpflichtigen Bewohner Deutschlands (Statistisches Bundesamt, Geschäftsstatistik zur Einkommenssteuer 2004) zahlen wegen zu niedriger Einkommen keine Steuern, erhalten somit auch keinen Nachteilsausgleich durch diese Maßnahme. Für Familien mit hohem Einkommen sind die zu erzielenden Steuerersparnisse von eher zu vernachlässigender Größe. (s. Anhang 4) Darüber hinaus stehen die zu erzielenden Steuernachlässe in keinem Verhältnis zu den Mehrkosten für die Familien mit einem herzkranken Kind (Gerber AU et al 2010) (s. Anhang 5)

#### **Literatur:**

Gerber AU, Hompanera Torre A, Büscher G, Stock SA, Graf C, Schickendantz S, Brockmeier K, Lungen M: Direct non-medical and indirect costs for families with children with congenital cardiac defects in Germany: a survey from a university centre. *Cardiol Young*. 2010 Mar 4:1-8.

#### **E. Was ist also zu tun?**

##### **1. kurzfristig** und direkt

- sollten die Kinderkardiologen darauf hingewiesen werden, welche Bedeutung **die Arztbriefe** für die Begutachtung der Schwerbehinderung durch die Versorgungsämter haben. Die nachvollziehbaren optimistischen Bewertungen des Krankheitsverlaufes müssen unter diesem Gesichtspunkt schwerer kardialer Rest-Befunde relativiert werden.
- Sollte in den Briefen auch auf die Entwicklungsstörungen der Kinder hingewiesen werden.

##### **2. längerfristig**

- sollte im Kontakt mit den Versorgungsämtern klar gemacht werden, dass der Arztbrief keine gutachterliche Stellungnahme darstellt und als solcher auch nicht missbraucht werden sollte.
- sollten regelmäßige entwicklungsphysiologische Untersuchungen mit in die Kontrolluntersuchungen aufgenommen werden.

3. Eine zufriedenstellende Lösung der Problematik mit der Begutachtung zur Schwerbehinderung wird nur **politisch** zu erzielen sein.

4. Dies gilt in gleichem Maße auch für die Gerechtigkeit bei den Nachteilsausgleichen. Das System der Steuerermäßigung ist ungerecht und unsozial!