

„Die Sprache“ der Erkrankung

Psychologische, pädagogische und medizinische Behandlung von Kindern mit angeborenem Herzfehler und deren sozialem Umfeld (Familie und Schule)

„The Language“ of Infirmity – Psychological, Educational and Medical Treatment of Children with Congenital Heart Disease and their Social Environment (Family and School)

Raphael David Oberhuber

Themenschwerpunkt Gastartikel

Zusammenfassung

Kinder mit einer lebensbedrohlichen Herzerkrankung (Hypoplastisches Linksherz-Syndrom, HLHS), die weltweit bis vor 25 Jahren ohne Überlebenschance kurz nach der Geburt waren, werden seit 1997 am Kinderherz Zentrum Linz behandelt und können nach zumindest drei sehr risikoreichen chirurgischen Eingriffen die Schule besuchen. Anhand einer qualitativen Analyse wurden Einschätzungen von sozialen Fähigkeiten, LehrerInnen-SchülerInnen-Beziehungen, individuellen Stärken, Herausforderungen und Persönlichkeitsmerkmalen erhoben. Besuche in den Schulklassen der betroffenen PatientInnen seitens des behandelnden Psychologen wurden zur Umsetzung inklusiver Pädagogik eingerichtet. Mittels Wechsler Intelligence Scale for Children IV wurde der kognitive Entwicklungsstand, mit dem Pediatric Quality of Life Inventory von Varni die Lebensqualität des Kindes erhoben. Die Ergebnisse zeigen, dass sowohl PatientInnen mit schwerem Herzfehler und deren Eltern als auch deren MitschülerInnen und LehrerInnen von der Zusammenarbeit zwischen Kinderklinik und Schule sehr profitieren. Die PatientInnen im Alter von 6-16 Jahren können im kognitiven und psychosozialen Bereich gut gefördert werden.

Abstract

Up to until 25 years ago, children afflicted with a life-threatening heart-disease (Hypoplastic Left Heart Syndrome) worldwide, had no chance of survival immediately following their birth. From 1997 on, after three high-risk open-heart surgeries between the age of 0 and 4 years at the Children's Heart Center in Linz, these children are integrated into school. Social skills, teacher-student-

relations, individual strengths and challenges, and personality traits were surveyed via a qualitative analysis. Classroom visits by the psychologist treating the children were installed in order to implement inclusive pedagogy. By means of the Wechsler Intelligence Scale of Children IV, the respective IQ index for the level of cognitive development was surveyed. Based on the Pediatric Quality of Life Inventory by Varni, the quality of life was determined. The results show that patients with this severe heart impairment and their parents as well as their fellow students and their teachers profit highly from the cooperation between the children's hospital and the school. The patients with HLHS at the age between 6 and 16 years can be supported and helped in cognitive and psychosocial aspects.

I. Intro (Abriss aus der Praxis)

Psychologische Behandlung und Begleitung von Kindern und Jugendlichen mit angeborenem Herzfehler und deren Familien am Kepler Universitätsklinikum Linz (Kinderherz Zentrum)

PatientInnen mit angeborenem Herzfehler, deren Eltern und Geschwister werden am Kinderherz Zentrum Linz vor und nach Herzoperationen, sämtlichen herzchirurgischen Eingriffen, Angiographien und MRT-Untersuchungen psychologisch begleitet. Je nach Alter, Familiensituation und Persönlichkeit der Betroffenen wird differenziert psychologisch behandelt. Grundsätzlich ist es Ziel der Arbeit, Angst vor den chirurgischen oder medizinisch-therapeutisch indizierten Interventionen zu reduzieren, mit der eigenen Herzerkrankung und deren Auswirkungen leben zu lernen und entsprechende Ressourcen im Bereich der Rekonvaleszenz aususchöpfen.

Die psychologische Begleitung im Kinderherz Zentrum teilt sich in Vorbereitung, Akutbehandlung und Nachbereitung.

Bei Kindern ab etwa dem dritten Lebensjahr wird meist eine Woche vor dem Klinikaufenthalt gemeinsam mit ihren Eltern und Geschwistern eine psychologische Vorbereitung angeboten (vgl. Oberhuber, 2000): Information und spielerisches Auseinandersetzen, je nach Alter, Rundgang durch die Klinik (Kardiologische Ambulanz, Kardiologie, Intensivstation, Med Campus 3 und 4), Kennenlernen einiger Schlüsselpersonen auf den jeweiligen Stationen, Besprechen etwaiger Ängste und Unsicherheiten, Eingehen auf die Situation der Geschwisterkinder, falls vorhanden.

Während der Operation steht der Klinische Psychologe/die Klinische Psychologin den Angehörigen bei besonders stark anfallenden Ängsten im Gespräch zur Verfügung. Bei prekären und lang andauernden chirurgischen Eingriffen setzt sich die Klinische Psychologie auch mit den KollegInnen im OP in Verbindung, um Eltern bessere Information über den Stand der Operation geben zu können.

Nach der Operation wird die gesamte „Herzfamilie“ wenige Tage, mehrere Wochen oder oft Jahre immer wieder psychologisch begleitet.

Die interdisziplinäre Zusammenarbeit mit ÄrztInnen, Krankenschwestern und Pflégern, der Bibliothérapeutin, PädagogInnen, der Seelsorge und besonders der Selbsthilfegruppe/dem Verein „Herzkinder Österreich“ ist aus psychologischer Sicht eine wichtige Kombination.

Nicht selten erfahren Herzkinder eine besondere Fürsorge durch ihre Eltern. Mitunter entwickeln auch einige später beim Kindergarten- und Schulbesuch Anpassungsschwierigkeiten mit Gleichaltrigen. In manchen Fällen wird in Zusammenarbeit mit dem Verein „Herzkinder Österreich“ ein Besuch in der jeweiligen Schulklasse von der Klinischen Psychologie vereinbart, um den betroffenen Herzkindern selbst und den MitschülerInnen ein gelungeneres Miteinander zu ermöglichen.

Immer wiederkehrende Operationen und kardiologisch medizinische Herausforderungen bringen PatientInnen und deren Familien oft in schwierige Situationen und bedürfen einer regelmäßigen psychologischen Auseinandersetzung mit der Herzerkrankung. Entsprechender Umgang damit wird durch psychologische Aufarbeitung erleichtert. Für Erwachsene mit angeborenem Herzfehler, die ursprünglich am Kinderherz Zentrum behandelt wurden, gibt es eine gelungene Zusammenarbeit mit den kardiologischen EMAH (Erwachsenen mit angeborenem Herzfehler) -Ambulanzen.

Das Kinderherz Zentrum Linz besteht seit 1995, die Klinische Psychologie wurde vom Autor ein Jahr später implementiert und aufgebaut. Die psychologische Arbeit am Kinderherz Zentrum Linz wurde mit wissenschaftlichen Studien begleitet, wobei darüber hinaus mit Medizin und Pädagogik eine gelungene interdisziplinäre Zusammenarbeit abgebildet werden konnte. Eine Zusammenfassung der Studien wird hier wiedergegeben.

II. Kognitive Entwicklung, Lebensqualität und soziale Integration von Kindern mit schwerer Herzerkrankung (Hypoplastisches Linksherz-Syndrom, HLHS) im Schulalter (6-16 Jahre)

Studie am Kinderherz Zentrum Linz, Kepler Universitätsklinikum Linz und am Institut für Inklusive Pädagogik, Pädagogische Hochschule Oberösterreich

Raphael D. Oberhuber

Abkürzungen

- HLHS Hypoplastisches Linksherz-Syndrom
- CHD Congenital Heart Disease (angeborener Herzfehler)
- CHD Mild (einfacher angeborener Herzfehler)
- CHD BV (biventrikulärer angeborener Herzfehler)
- CHD SV (angeborener Herzfehler mit Single Ventricle)
- WISC (Wechsler Intelligence Scale for Children, Hamburger-Wechsler-Intelligenztest für Kinder)
- PedsQL (Pediatric Quality of Life Inventory for Children, validiertes Instrument zur Erhebung von Lebensqualität für Kinder)
- HROOL (Health Related Quality of Life, Maßeinheit für gesundheitsbezogene Lebensqualität)
- Physical HSS (Physical Health Summary Score, körperlicher Gesamtscore)
- Psychosocial HSS (Psychosocial Health Summary Score, psychosozialer Gesamtscore)

1. Einführung

Kinder und Jugendliche mit einer lebensbedrohlichen und/oder chronischen Erkrankung sprechen im übertragenen Sinn eine eigene Sprache, die es für gesunde Menschen, für Eltern, Geschwister, LehrerInnen, PsychologInnen, ÄrztInnen, Pflegepersonal etc. zu decodieren gilt, andererseits will entsprechend ganzheitlich pädagogisch auf Verhaltensweisen und Sprache dieser Kinder reagiert und interveniert werden.

Kinder mit dem angeborenem Vitium Hypoplastisches Linksherz-Syndrom (HLHS), die weltweit bis vor 25 Jahren ohne Überlebenschance kurz nach der Geburt waren, werden seit 1997 im Alter zwischen 0 und 4 Jahren am Kinderherz Zentrum Linz nach zumindest drei sehr risikoreichen chirurgischen Eingriffen am offenen Herzen (Norwood Operation nach 3-10 Lebenstagen, Glenn-Operation nach ca. 4 Lebensmonaten, Fontan-Operation nach ca. 3-4 Lebensjahren) in Kindergarten und Schule eingegliedert (Peterlechner, 2007).

Neurologische und radiologische Forschungsergebnisse zeigen, dass bei Neugeborenen mit HLHS eine abnormale cerebrale Mikrostruktur vorliegt (Li et al., 2015; Mahle et al., 2001; Mahle & Wernovsky, 2004; Paquetta et al., 2013; Rychik, 2005, 2014). Ob neurologisch Probleme primär in pränatalen oder postnatalen Faktoren begründet sind, ist nach wie vor unklar (Brosig et al., 2013; Gaynor et al., 2014; Hoffman et al., 2013; Lambert et al., 2019; Mahle et al., 2013; Rychik & Goldberg, 2014; Sarajuuri et al., 2012; Tabbutt et al., 2008; Wernovsky et al., 2000). Viele der Kinder und Jugendlichen mit HLHS erreichten inzwischen das Schulalter und es liegt ein Mangel an Forschungsergebnissen über deren kognitive Entwicklung und Lebensqualität vor. Zusätzlich wird Eltern von Neugeborenen mit HLHS an manchen Zentren weltweit *comfort care* oder bei pränatal diagnostizierten Kindern mit HLHS-Schwangerschaftsabbruch angeboten, weil ein ungünstiges Ergebnis erwartet wird. In diesen Zentren wird nach wie vor die ethische Frage gestellt, ob sich Kinder mit dieser Diagnose komplexen herzchirurgischen Prozedere unterziehen sollen, wo doch die Prognose nur aus Leid besteht.

Ziel der Studie war es daher, (1) die kognitive Entwicklung von PatientInnen mit behandeltem HLHS im Schulalter zu bestimmen und mit der Normstichprobe von gesunden gleichaltrigen Kindern und Jugendlichen zu vergleichen sowie einen eventuellen Zusammenhang mit anatomischen, physiologischen, chirurgischen sowie pädagogischen und soziodemographischen Parametern zu untersuchen.

Weiters wurde untersucht, (2) inwiefern es Kindern mit HLHS gelingt, sich im Schulalltag intellektuell und sozial zu integrieren, wie die Einschätzung der Lebensqualität der betroffenen PatientInnen aus Sicht der PatientInnen selbst und der Eltern ausfällt und obig genannte Variablen darauf Einfluss nehmen und wie die eingeschätzte Lebensqualität (gesamt, körperlich, psychisch, emotional, sozial, schulisch) im Vergleich zu gesunden Kindern und gleichaltrigen PatientInnen mit unterschiedlichen angeborenen Herzfehlern (leicht, mittel, schwer, zusammengefasst) ausfällt.

Eine weitere Intention der Studie war es, (3) PädagogInnen und MitschülerInnen zu unterstützen, Eigenschaften und Verhalten („die Sprache“) des Kindes mit schwerem Herzfehler besser verstehen und mit etwaigen Verhaltensweisen adäquat umgehen zu können. Es sollte geklärt werden, inwiefern Follow-up-Kontakte zu Schule und PatientInnen helfen, die Sicherheit im Umgang miteinander zu verstärken.

2. Methoden und PatientInnen

Von 1997 bis 2009 wurden 149 Kinder (n = 149) mit Hypoplastischem Linksherz-Syndrom am Kinderherz Zentrum Linz des Kepler Universitätsklinikums behandelt.

Insgesamt 64 Kinder starben vor Schuleintritt, 25 Neugeborene verstarben vor der ersten chirurgischen Intervention, 24 nach der ersten Operation (Norwood-OP), 14 nach der zweiten (Glenn-OP), 1 nach der dritten (Fontan-OP). Von den 85 überlebenden PatientInnen nahmen 42 Kinder nicht an der Studie teil (11 Kinder aus nicht Deutsch sprechenden Herkunftsländern, 30 Eltern lehnten die Teilnahme ab, 1 Kind litt nach der Fontan-OP an einer hypoxischen Enzephalopathie).

Es wurden daher 43 schulpflichtige Kinder mit Hypoplastischem Linksherz-Syndrom (6,3-16,9 Jahre, n = 43), die zwischen 1997 und 2009 am Kinderherz Zentrum Linz chirurgisch und kardiologisch behandelt wurden (n = 85), bezüglich kognitiver Leistungserfassung und Erhebung der Lebensqualität untersucht. Bei insgesamt 43 PatientInnen (medianes Alter $10,3 \pm 3,1$ Jahre; 6,3-16,9 Jahre) konnte eine komplette Untersuchung durchgeführt werden: 21 pränatale Diagnosen, 28 männliche, 15 weibliche PatientInnen, 33 Sano-Shunts versus 10 MBT-Shunts (Operationstechnik während der ersten Operation nach drei bis zehn Lebenstagen, Norwood-OP), 28 HLHS-PatientInnen mit Aortenatresie versus 15 mit Aortenstenose (Anatomie), 5 mit tiefer Hypothermie, 10 mit antegrader Hirnperfusion, 28 mit doppelter arterieller Kanülierung (Perfusionstechnik während des Operationsprozederes an der Herz-Lungen-Maschine) behandelte PatientInnen.

Die PatientInnen, die an der Studie teilnahmen, besuchten folgende Schulen: Volksschule (n = 22), Sekundarstufe-Unterstufe (n = 8), Allgemeinbildende Höhere Schule-Oberstufe (n = 2), Sonderschulen (n = 4), Berufsbildende Höhere Schule (n = 2), Alternativschulen (Montessori oder Freinet, n = 2), Lehre (n = 1), arbeitslos nach Erfüllung der Schulpflicht (n = 1).

Bei 3 PatientInnen wurde zusätzlich zum Hypoplastischen Linksherz-Syndrom ein Aufmerksamkeits-Hyperaktivitätssyndrom diagnostiziert, 2 mit einem Eiweißverlustsyndrom, 2 mit sensumotorischem Defizit (Probleme mit sensumotorischer Koordination während des Schreibens oder Orientierungsschwierigkeiten), 2 mit Epilepsie und 1 mit Autismus-Spektrum-Syndrom.

Alle Kinder wurden prospektiv von PsychologInnen mittels Wechsler Intelligence Scale for Children IV (WISC-IV; Wechsler, 2004) zur Erhebung des jeweiligen Gesamt-IQ-Index für den Entwicklungsstand des Kindes, differenziert nach den Indizes Sprachverständnis, Wahrnehmungsgebundenes Logisches Denken, Arbeitsgedächtnis und Verarbeitungsgeschwindigkeit untersucht.

Nach dem Pediatric Quality of Life Inventory (PedsQL, Children Self Report and Parent Report) von Varni (2007) wurde nach Selbsteinschätzung und Einschätzung eines Elternteils die Lebensqualität im physischen, sozialen, emotionalen und schulischen Bereich eruiert (health-related quality-of-life measurement, HROQL), wobei einem Gesamtscore ein physischer und ein psychosozialer (sozial, emotional, schulisch) gegenübergestellt wurde. Der Fragebogen umfasst 23 Items, die höchste

Punkteanzahl beträgt 100, die geringste 0. Die Übersetzung ins Deutsche wurde gemäß den Richtlinien der Autoren des Fragebogens genehmigt. [Haraldstad et al. (2019) zeigten in einem systemischen Überblick bezüglich Lebensqualitätsforschung in Medizin und Gesundheitswissenschaften, dass der PedsQL das häufigste und zuverlässigste Messinstrument für Lebensqualität war. Dies basierte auf einer umfangreichen Evaluierung, ausgehend von Forschungsergebnissen über die „wahre“ Lebensqualität nach Gill und Feinstein (1994).]

Die Ergebnisse wurden mit jenen von gesunden Kindern aus einer Studie von Felder-Puig et al. (2008) und von gesunden und herzkranken Kindern mit unterschiedlicher Ausprägung (leichte Vitien, CHD 1, biventrikuläre Defekte, CHD 2, und Single Ventricle, CHD 3) aus einer Studie von Mellion et al. (2014) verglichen. [Felder-Puig et al. untersuchten die Lebensqualität von 1.412 in Österreich lebenden gesunden Kindern, 8-12 Jahre, und 1.185 Eltern mittels PedsQL, und verglichen die Ergebnisse mit Stichproben aus Cincinnati und San Diego, USA, Südwales, Großbritannien, drei urbanen und zwei ländlichen Gegenden in Norwegen und im Bundesstaat Victoria, Australien. Die Ergebnisse waren ähnlich und konnten als Vergleich zu unserer Studie herangezogen werden. Mellion et al. (2014) verglichen HRQOL-Ergebnisse von Kindern und Jugendlichen aus Kinderkliniken von Cincinnati, Philadelphia, Boston, Dallas, Waco, Milwaukee und Phoenix, USA, gesunde Kinder, $n = 445$, Jugendliche, $n = 202$, mit leichten Vitien, Kinder, $n = 99$, Jugendliche, $n = 94$, Kinder mit biventrikulären Herzfehlern, $n = 371$, Jugendliche, $n = 333$, Kinder mit schweren Herzfehlern (Single Ventricle), $n = 123$, Jugendliche, $n = 72$].

Unsere Stichprobe ($n = 43$) wurde in zwei Gruppen geteilt: Kinder, 6-12 Jahre ($n = 30$), und adoleszente PatientInnen, 13-16 Jahre ($n = 13$). Dadurch war auch der Vergleich zwischen Kindern und Jugendlichen möglich.

Besuche in den Schulklassen ($n = 34$) der betroffenen PatientInnen seitens des behandelnden Psychologen wurden zur Umsetzung inklusiver Pädagogik eingerichtet. Anhand von strukturierten Interviews und Diskussionen im Klassenverband unter der Leitung des Psychologen wurden Charakteristika des kardiologischen Schülers/der kardiologischen Schülerin aufgrund etwaiger posttraumatischer Belastungen durch die lebensbedrohliche Erkrankung und risikoreichen Herzoperationen analysiert.

Die psychologischen Untersuchungen wurden terminlich mit einem medizinischen Kontrolltermin koordiniert und fanden zwischen November 2014 und April 2015 statt. Psychologische Begleitung ist ein Teil des ganzheitlichen Konzepts des Kinderherz Zentrums Linz vom Zeitpunkt der Diagnosestellung. Kinder mit HLHS, die zu einem ambulanten Kontrolltermin kamen, wurden zur psychologischen Beratung eingeladen und somit auch zur Teilnahme an der Studie.

Die Schulbesuche wurden zwischen Jänner 2014 und Dezember 2019 in Absprache mit der Schule, dem Lehrkörper, Erziehungsberechtigten, Eltern der PatientInnen und Eltern der MitschülerInnen absolviert.

2.1. Statistische Analyse

Die Daten der kognitiven Leistungen wurden als Mittelwert \pm Standardabweichung dargestellt; t-Test für unabhängige Stichproben und Varianzanalyse wurden für Gruppen-Vergleiche berechnet, p -Werte $< 0,05$ wurden als statistisch signifikant beschrieben. Aufgrund der kleinen Stichprobengröße wurden die p -Werte der nicht äquivalenten nichtparametrischen Tests (Mann-Whitney-U-Test und Kruskal-Wallis-Test) angezeigt (zweiter p -Wert). Für signifikante Gruppenunterschiede wurden Einschätzungen der Effektstärken (Cohen's d) vorgenommen. Diese Effektstärken wurden zusätzlich zu statistisch nicht signifikanten Ergebnissen dargestellt, weil diese Einschätzungen für weitere chirurgische Vorgangsweisen wichtig sein könnten (Kline, 2013).

Zum Vergleich der Werte des PedsQL der HLHS-PatientInnen mit gesunden Kindern und PatientInnen mit anderen Herzerkrankungen wurde Hedges g (bias-corrected) und sein Vertrauensintervall (95%) berechnet. Gruppenunterschiede wurden als statistisch signifikant beschrieben, wenn das 95%-Vertrauensintervall 0 nicht inkludierte. Mittels SPSS für Windows (Version 22.0) wurden die quantitativen Daten analysiert.

Anhand standardisierter Befragung als qualitative Inhaltsanalyse nach Mayring (2014) wurden die qualitativen Daten beschrieben, Einschätzung von sozialen Fähigkeiten, LehrerInnen-SchülerInnen-Beziehungen, individuellen Stärken und Herausforderungen und Persönlichkeitsmerkmalen sowie die Einschätzungen der Reflexionen der gesunden MitschülerInnen der PatientInnen und des HLHS-Kindes selbst und der LehrerInnen samt dem Klassenklima nach dem Schulbesuch durch den Psychologen erhoben. Die Studie wurde von der Ethikkommission des Kepler Universitätsklinikums (ID J16-01) genehmigt.

3. Ergebnisse

3.1. Kognitive Entwicklung (Oberhuber, Huemer, Mair, Sames-Dolzer, Kreuzer und Tulzer, 2017)

43 Kinder mit HLHS im Alter von 6,3 bis 16,9 Jahren erlangten einen durchschnittlichen IQ-Index von $84,53 \pm 20,8$ (Prozentrang 26,48). Die Streuung und Standardabweichung belaufen sich von einem Minimalwert von 40 zu einem Maximalwert von $134 \pm 20,85$. Die Ergebnisse beim Sprachverständnis ($84,09 \pm 23,2$; Prozentrang 25,66), beim Wahrnehmungsgebundenen Logischen Denken ($83,67 \pm 18,0$; Prozentrang 24,93) und bei der Verarbeitungsgeschwindigkeit ($84,54 \pm 18,0$; Prozentrang 23,81) decken sich mit dem Gesamtindex-Ergebnis, befinden sich also unterhalb des Durchschnitts der Normstichprobe (Prozentrang 26,48). Beim Arbeitsgedächtnis liegen die Ergebniswerte im Durchschnitt: $101,8 \pm 18,8$ (Prozentrang 50,49), siehe Tabelle 1.

Tab. 1: Wechsler Intelligence Scale für Kinder IV (WISC IV); Ergebnisse (IQ-Indices) der gesamten Stichprobe: gesamt, Sprachverständnis (SV), Wahrnehmungsgebundenes Logisches Denken (WLD), Arbeitsgedächtnis (AG), Verarbeitungsgeschwindigkeit (VG)

	n	Minimum	Maximum	Mittelwert	Prozentrang	Standardabweichung
WISC-gesamt	43	40.0	134.0	84.5	26.4	20.8
WISC-SP	43	45.0	150.0	84.0	25.6	23.2
WISC-WLD	43	47.0	117.0	83.6	24.9	18.0
WISC-AG	42	62.0	144.0	101.8	50.4	18.8
WISC-VG	42	43.0	134.0	84.5	23.8	18.0

Verteilung, Mittelwerte, Prozentrang und Standardabweichung der kognitiven Entwicklungs-Skala

Werden diese Ergebnisse mit der Verteilung der Normstichprobe verglichen, so zeigt sich, dass HLHS-PatientInnen im weit überdurchschnittlichen Bereich (0-2,2 %) mit 4,6 % stark mithalten können, im überdurchschnittlichen Bereich (2,2-15,8 %) sind sie knapp präsentiert. Der mittlere Bereich (zwischen 15,8 und 84 %) bricht stark weg: Während im durchschnittlichen IQ-Bereich nur 39 % der HLHS-Kinder (Normstichprobe 68,2 %) vertreten sind, sind die Ergebnisse im unterdurchschnittlichen Bereich stark präsentiert: 27,9 % zwischen 2,2 und 15,8 % (Normstichprobe 13,6 %) und 25,5 % (weit unterdurchschnittlich) unterhalb 2,2 %, siehe Tabelle 2.

Tab. 2: Wechsler Intelligence Scale für Kinder (WISC IV): Gesamtergebnis verglichen mit den normativen Werten

Prozentrang	WISC gesamt	n	IQ-Index/ Normalverteilung
0-2.2 % weit unterdurchschnittlich	25.5 %	11	(< 69) 2.2 %
2.2-15.8 % unterdurchschnittlich	27.9 %	12	(70-84) 13.6 %
15.8-84 % durchschnittlich	39.4 %	17	(85-114) 68.2 %
84-97.6 % überdurchschnittlich	2.3 %	1	(115-129) 13.6 %
97.6-100 % weit überdurchschnittlich	4.6 %	2	(> 130) 2.2 %

3.1.1. Pränatale Diagnose

Bei 21 PatientInnen wurde eine pränatale Diagnose gegeben, bei 22 wurde das Herzvitium erst nach der Geburt diagnostiziert. Pränatal diagnostizierte PatientInnen zeigten einen höheren Gesamt-IQ-Index $86,9 \pm 21,2$ gegenüber den unbekannt pränatal diagnostizierten $82,2 \pm 20,7$, genauso wie bei allen Subskalen. Gesamtscore und Subskalen zeigten jedoch keinen signifikanten Unterschied.

3.1.2. HLHS-Anatomie

15 PatientInnen mit Aortenstenose erzielten tendenziell bessere Gesamtwerte und Subindizes als jene mit Aortenatresie (n = 28), jedoch nie im signifikanten Bereich.

3.1.3. Shunt-Typ bei der Norwood-Operation (Ohye et al., 2010; Raja et al., 2010)

Die ersten zehn Neugeborenen der Stichprobe erhielten einen Blalock-Taussig-Shunt, die 33 weiteren Neugeborenen einen Sano-Shunt. Sano-Shunt-PatientInnen zeigten bessere IQ-Indizes.

3.1.4. Perfusionstechnik während der Norwood-Operation

5 PatientInnen aus der ersten Periode wurden mit tiefer Hypothermie, die weiteren 10 mit antegrader Hirmpfusion, gefolgt von 28 PatientInnen mit doppelter arterieller Kanülierung operiert. Die Perfusionstechniken beeinflussten die kognitiven Ergebnisse der HLHS-PatientInnen nicht signifikant ($p < 0,05$). Die berechneten Effektstärken (Cohen's d) zeigten einige kleinere bis mittlere Unterschiede: Gesamt-IQ: doppelte arterielle Kanülierung zur tiefen Hypothermie ($d = 0,336$); Subscore Sprachverständnis: doppelte arterielle Kanülierung zu antegrader Perfusionstechnik ($d = 0,474$); Subscore Wahrnehmungsgebundenes Logisches Denken: doppelte arterielle Kanülierung zu tiefer Hypothermie ($d = 0,605$); Arbeitsgedächtnis: Antegrade Perfusionstechnik zu doppelter arterieller Kanülierung ($d = -0,401$); Antegrade Hirmpfusion zu doppelter arterieller Kanülierung ($d = -0,523$). Die doppelte arterielle Kanülierung tendiert die kognitive Entwicklung mehr zu beein-

flussen als die tiefe Hypothermie. PatientInnen, die mit antegrader Hirnperfusion behandelt wurden, zeigten bessere Ergebnisse im Arbeitsgedächtnis und in der Verarbeitungsgeschwindigkeit.

Alle PatientInnen, die mit doppelter arterieller Kanülierung operiert wurden, erreichten einen durchschnittlichen IQ-Index-Wert.

3.1.5. Geschlecht

28 männliche Patienten standen 15 weiblichen Patientinnen gegenüber. Die Gesamtwerte und Subtest-Skalen gaben keine signifikanten Unterschiede mit Ausnahme beim Sprachverständnis, hier wurden bei männlichen Patienten signifikant höhere IQ-Index-Werte gemessen (männlich: IQ-Index $90,5 \pm 23,6$; weiblich: IQ-Index $72,0 \pm 17,4$; t-Wert: 2,65, $p = 0,017^*$. Effektstärke: $-0,85$).

3.1.6. Schule

Die Eltern der HLHS-PatientInnen schätzten die Beziehungen zwischen LehrerInnen und SchülerInnen anhand einer Rating-Skala gemäß dem österreichischen Schulnotensystem ein: 1 (sehr gut, $n = 2$), 2 (gut, $n = 21$), 3 (befriedigend, $n = 12$), 4 (genügend, $n = 4$), 5 (nicht genügend, $n = 5$). Kinder, deren Eltern die LehrerInnen-SchülerInnen-Beziehungen sehr gut bewerteten, zeigten signifikant bessere Ergebnisse im kognitiven Bereich, insbesondere beim Sprachverständnis (IQ-Index $132,5 \pm 24,7$).

Kinder mit ernsthaften Erkrankungen in früher Kindheit entwickeln oft Defizite im sozialen Ausgleich mit Gleichaltrigen (vgl. Law, 2014). Die Bewertung der sozialen Fähigkeiten (social skills) der Kinder seitens der Elterneinschätzung (sehr schlecht, $n = 4$; grenzwertig, $n = 8$; zufriedenstellend, $n = 18$; gut, $n = 10$; ausgezeichnet, $n = 3$) zeigte einen signifikanten Unterschied im Bereich der kognitiven Leistungen zwischen PatientInnen mit grenzwertiger und ausgezeichneter Einschätzung der sozialen Fähigkeiten gegenüber Gleichaltrigen (ausgezeichnet: IQ-Index $111,2 \pm 23,0$; grenzwertig: IQ-Index $85 \pm 21,9$). Die Ergebnisse der übrigen PatientInnen der Stichprobe unterschieden sich nicht signifikant ($p = 0,212$).

3.1.7. Bildung der Eltern

HLHS-PatientInnen, deren Eltern Universitäts- oder Maturaabschluss verzeichneten, zeigten bessere kognitive Ergebnisse ($n = 11$, IQ-Index $87,2 \pm 25,2$) als jene von Eltern mit niedriger Bildung ($n = 17$, IQ-Index $78,0 \pm 12,4$) oder nur mit Pflichtschulabschluss ($n = 3$, IQ-Index $66,6 \pm 37,8$; $p < 0,05$).

3.1.8. Lernkurve/Operations-Zeitachse

Um mögliche Wirkungen der Lernkurve der ChirurgInnen zu evaluieren, wurde die gesamte Stichprobe in PatientInnen, die vor 2004 ($n = 14$) und nach 2004 ($n = 29$) operiert wurden, geteilt. Dabei wurde kein signifikanter Unterschied bei der kognitiven Entwicklung zwischen beiden Gruppen festgestellt.

Die Ergebnisse beim Gesamt-IQ-Index und den Subscores Sprachverständnis und Wahrnehmungsgeladenes Logisches Denken stieg nach 2004 von „unterdurchschnittlich“ zu „durchschnittlich“ nach qualitativer Beschreibung von ICD-10 an (IQ-Index höher als 85).

3.1.9. Charakteristika der Kinder mit überdurchschnittlichen Ergebnissen

Drei HLHS-PatientInnen zeigten überdurchschnittliche kognitive Leistungsergebnisse. Ihr Alter war 6,3/10,8 und 12,4 Jahre, zwei männlich, eine weiblich. Ihr jeweiliger Gesamt-IQ-Index war 134/131/116. Zwei hatten eine pränatale Diagnose, alle erhielten einen Sano-Shunt während der Norwood-Operation; zwei eine doppelte arterielle Kanülierung, ein Kind eine antegrade Hirnperfusion.

Die LehrerInnen-SchülerInnen-Beziehungen wurden von allen als „sehr gut“ eingeschätzt, ein Patient besuchte die Volksschule, zwei die Sekundarstufe I, ihre sozialen Fähigkeiten wurden von den Eltern als „hoch“ eingeschätzt. Zwei von den Elternpaaren wiesen Matura auf, eines Universitätsabschluss.

3.2. Lebensqualität (Oberhuber, Huemer, Mair, Sames-Dolzer, Kreuzer und Tulzer, 2019, 2020)

Die Ergebnisse bei der Selbsteinschätzung der gesundheitsbezogenen Lebensqualität (HRQL) bei einer Skala von 0-100 zeigten eine große Bandbreite von Minimum 5,00 [sozial (social functioning)] bis 100 [körperlich (physical health related summery score); emotional (emotional functioning), sozial (social functioning); schulisch (school functioning), 98,44 beim Gesamtscore ($74,64 \pm 15,17$)]. Bei der Elterneinschätzung (Proxy) verhielt es sich ähnlich mit einer Bandbreite von 10 (social functioning) bis durchgängig 100 ($72,38 \pm 16,57$).

Gesunde Kinder von beiden Studien (Felder-Puig et al., 2008; Mellion et al., 2014) zeigten in ihrer Selbsteinschätzung, genauso wie nach Einschätzung durch ihre Eltern, signifikant höhere Scores bei allen Parametern außer beim emotionalen Bereich ($g = -0,34$) als Kinder mit Hypoplastischem Linksherz-Syndrom (siehe Tabelle 3).

Tab. 3: PedsQL-Scores – HLHS-Kinder vs. gesunde Kinder; PedsQL-Ergebnisse verglichen mit der Meta-Studie von Mellion et al. (2014) und der Studie von Felder-Puig et al. (2008)

	HLHS-Kinder			Felder-Puig et al., 2008 (general population)						Mellion et al., 2014 (gesunde Kinder)					
	n	M	SD	n	M	SD	Vergleich mit HLHS-Kindern			n	M	SD	Vergleich mit HLHS-Kindern		
							ES	95 %-CI					ES	95 %-CI	
								lower	upper					lower	upper
Selbsteinschätzung															
Total score	27	72,04	15,97	1412	81,9	12,6	-0,778	-1,160	-0,396	445	86,2	11,7	-1,182	-1,578	-0,786
Physical HSS	28	75,78	20,72	1412	87,8	11,9	-0,991	-1,367	-0,615	443	90,3	11,6	-1,18	-1,569	-0,791
Psychosocial HSS	27	70,86	15,94	1412	79,9	14,1	-0,64	-1,022	-0,258	444	84	13,2	-0,983	-1,377	-0,589
Emotional functioning	28	70,71	21,37	1412	76,9	18,1	-0,341	-0,715	0,033	445	81,6	17,3	-0,62	-1,004	-0,236
Social functioning	28	71,60	17,05	1412	82,6	17,3	-0,636	-1,011	-0,261	444	87,5	15,3	-1,032	-1,420	-0,644
School functioning	27	71,29	17,62	1412	80	16,7	-0,521	-0,902	-0,140	441	82,8	15,5	-0,737	-1,128	-0,346
Fremdeinschätzung															
Total score	31	71,53	17,39	1185	84,9	10,5	-1,247	-1,607	-0,887	525	84,9	12,9	-1,014	-1,381	-0,647
Physical HSS	31	78,72	21,7	1185	90,6	10,6	-1,079	-1,438	-0,720	525	89,1	15,3	-0,661	-1,025	-0,297
Psychosocial HSS	31	69,13	17,2	1185	83,1	11,6	-1,187	-1,547	-0,827	525	82,7	13,6	-0,982	-1,349	-0,615
Emotional functioning	31	66,45	21,57	1185	79,4	15,5	-0,826	-1,184	-0,468	525	80,9	16,8	-0,845	-1,211	-0,479
Social functioning	31	73,38	20,05	1185	88,1	14	-1,038	-1,397	-0,679	524	86,6	16,1	-0,809	-1,174	-0,444
School functioning	31	66,45	21,57	1185	81,7	14,2	-1,057	-1,416	-0,698	519	80,3	17,1	-0,797	-1,162	-0,432

Note: CI = Konfidenzintervall, ES = Effektstärke (hedges g), HLHS = Hypoplastisches Linkherz-Syndrom, HSS = health summary score, PedsQL = Pediatric Quality of Life Inventory

Tab. 4: PedsQL-Scores – HLHS-Jugendliche vs. gesunde Jugendliche

	HLHS-Jugendliche			Mellion et al., 2014 (healthy sample)					
	n	M	SD	n	M	SD	Vergleich mit HLHS-Jugendlichen		
							ES	95 %-CI	
								lower	upper
Selbsteinschätzung									
Total score	13	80,4	12,18	202	86,9	11,8	-0,55	-1,113	0,013
Physical HSS	13	86,3	14,34	202	90,2	12,4	-0,312	-0,874	0,250
Psychosocial HSS	13	77,94	13,42	202	85,1	13,5	-0,531	-1,094	0,032
Emotional functioning	13	81,92	17,38	202	83,7	17	-0,105	-0,666	0,456
Social functioning	13	79,61	26,17	202	90,2	15,2	-0,661	-1,225	-0,097
School functioning	13	72,13	17,3	201	81,2	16,2	-0,558	-1,121	0,005
Fremdeinschätzung									
Total score	13	74,42	14,89	241	85	12,8	-0,82	-1,383	-0,257
Physical HSS	13	82,69	14,12	241	88,6	15,7	-0,378	-0,937	0,181
Psychosocial HSS	13	71,66	16,11	241	83	14,1	-0,798	-1,360	-0,236
Emotional functioning	13	78,07	17,74	241	83,1	16,4	-0,305	-0,864	0,254
Social functioning	13	73,07	24,62	241	87,6	15,9	-0,885	-1,448	-0,322
School functioning	13	63,84	18,04	241	78,1	18,4	-0,776	-1,338	-0,214

Note: CI = Konfidenzintervall, ES = Effektstärke (hedges g), HLHS = Hypoplastisches Linkherz-Syndrom, HSS = health summary score, PedsQL = Pediatric Quality of Life Inventory

Bei Jugendlichen ($n = 13$) war der Unterschied zwischen gesunden und PatientInnen mit HLHS nur mehr marginal ($g = 0,5 \leq 0,8$), im emotionalen Bereich bestand kein Unterschied mehr, zwischen jugendlichen PatientInnen mit anderen Herzfehlern und HLHS gab es ebenso keine Unterschiede in der Ausprägung der Lebensqualitätsparameter (vgl. Tabelle 4).

Der Vergleich der HRQOL-Werte beim Gesamtscore der HLHS-Kinder und -Jugendlichen mit den Werten von ProbandInnen mit anderen Herzvitien zeigte, dass die HRQOL-Werte der ProbandInnen mit einfachen Herzfehlern (CHD Mild) signifikant höher als jener der HLHS-PatientInnen lagen, ebenso beim Subscore Physical Health Summery Score; beim psychosozialen Gesamtscore waren die Einschätzwerte der Kinder mit leichten Herzfehlern höher; beim sozialen Subscore lagen die Ergebnswerte bei allen Herzkindern (CHD zusammengefasst, CHD Mild und CHD BV) höher als bei der HLHS-Stichprobe.

3.3. Schulbesuche

Auf einer Einschätzskala von 1-5 (1 = sehr gut bis 5 = nicht genügend) nach der Beurteilung im österreichischen Schulnotensystem wurden die Patienten Kinder, die Eltern und die LehrerInnen befragt, inwieweit die Informations- und Reflexionsstunde in der Schulklasse des betroffenen Patienten Kindes Veränderungen im sozialen Miteinander und im integrativen Setting bewirkt hat. Die Unterrichtseinheiten beinhalteten folgende Themen, die – didaktisch an die jeweilige Altersgruppe angepasst – präsentiert wurden: das Herz allgemein, Klinikaufenthalte, etwaige Untersuchungen und Operationen am offenen Herzen, Reflexion über eigenes Schmerzempfinden, Verhaltensweisen des/der Mitschülers/in und Umgang bzw. diesbezügliches Verständnis darüber. Die LehrerInnen schätzten nach vorgegebenen Beobachtungskriterien die Veränderungen der MitschülerInnen gegenüber dem Patienten Kind ein (vor dem Schulbesuch und nach einem Beobachtungszeitraum von vier Wochen danach).

Von Eltern (Durchschnittswert 1,3), Patienten Kindern (Durchschnittswert 1,8) und LehrerInnen (Durchschnittswert 1,4) wurden sehr gute Einschätzungen abgegeben und positive Rückmeldungen verbalisiert. Diese konnten in folgenden Äußerungen inhaltlich kategorisiert und zusammengefasst werden: „... hat sich so wohl gefühlt, dass seine/ihre Herzgeschichte im Mittelpunkt gestanden war“ (Elternteil), „Jetzt verstehen die anderen endlich, warum ich eine Narbe habe und ich nicht so schnell beim Laufen bin und immer mal Pausen brauche“, „Es war so lustig, als wir alle, auch die Frau Lehrerin und der Herr Direktor, als Chirurgen verkleidet waren“ (HerzpatientIn), „Die Kinder waren so interessiert und auch für mich war es eine so berührende Stunde“ (LehrerIn). Die Beobachtungen der LehrerInnen in Bezug auf die MitschülerInnen einige Wochen nach der Informationsstunde werden wie folgt zusammengefasst: „Die Klasse nimmt seit dem Besuch

des Psychologen mehr Rücksicht auf X“, „X wird bei Gruppenarbeiten besser unterstützt“, „X wirkt ausgeglichener“ (LehrerIn über SchülerInnen), „Ich hätte an Stelle von X mehr Angst gehabt.“ (SchülerIn).

4. Diskussion

Die Durchsicht von anderen Studien (Goldenberg et al., 2011; Hansen et al., 2016; Knirsch et al., 2016; Puosi et al., 2011; Williams et al., 2012) zeigte, dass es bislang keine umfassenden und ausreichenden Daten bezüglich kognitiver Entwicklung von Schulkindern mit HLHS bis zum 17. Lebensjahr gibt. Knirsch et al. (2016) zeigten anhand von erhobenen Mittelwerten vom Wechsler Primary Preschool Intelligence Scale-II und dem Movement-ABC 2 geringere Intelligenzwerte bei VorschülerInnen nach Fontan-Prozedere [IQ-Median 89 (76-116), $p = 0,02$]. Hansen et al. (2016) zeigten anhand der gleichen Testinstrumente bei Vorschulkindern (3,5-6,8 Jahre) Ergebnisse im unterdurchschnittlichen Bereich. Den gegenwärtigen Wissensstand bezüglich Neuroentwicklungsergebnissen von HLHS-PatientInnen fassten Goldenberg et al. (2011) zusammen mit der Erkenntnis, dass HLHS-PatientInnen eine durchschnittliche Entwicklung vorwiesen, jedoch mit signifikantem Risiko für Lernstörungen, geringeren schulischen Erfolg und Verhaltensauffälligkeiten.

Mehrere Studien haben die Lebensqualität von HerzpatientInnen nach der Fontan-Operation untersucht. Einige berichteten von „normal quality“, andere von reduzierter Lebensqualität (Marino et al., 2008; McCrindle et al., 2006). Aufgrund des unterschiedlichen Alters der PatientInnen und verschiedener Testinstrumente, die gemeinsam mit der Lebensqualität untersucht wurden, wird ein Vergleich zwischen den Studien schwierig. Im Allgemeinen sind Ergebnisse bezüglich Forschung von Lebensqualität bei PatientInnen mit angeborenem Herzfehler uneinheitlich (Moons et al., 2009). Dies ist nicht nur auf methodische Unterschiede wie kleine Stichproben oder Einschätzungen durch Angehörige (Stellvertreter, Proxy) oder verschiedene Bewertungsinstrumente zurückzuführen, sondern auch auf sehr individuelle Reaktionen auf Disstress bei chronischen Erkrankungen, beeinflusst durch persönliche Wahrnehmung, Erwartungen, Vorhandensein funktionaler und/oder kognitiver Einschränkungen und komorbider Bedingungen. Die Schwere einer Erkrankung stellt keinen reliablen Prädiktor für Lebensqualität dar. Genauere Diagnosen, Verbesserungen bei medizinischer Behandlung und chirurgischer Intervention verbesserten Lebensdauer und Lebensqualität der Kinder mit angeborenem Herzfehler.

Kinder mit angeborenem Herzfehler, die sich einer oder mehreren Herzoperationen unterziehen müssen, gehören zur Hochrisikogruppe für gesundheitsbezogene Spätfolgen. Es liegt eine Übereinstimmung ihrer langfristigen psychologischen Anpassung und gesundheitsbezogenen Lebensqualität vor. Somit haben Latal et al.

(2009) einen systematischen Rückblick über den langfristigen Verlauf dieser Patientengruppe untersucht.

Anhand randomisierter Kontrollgruppen, Fall-Kontroll-Studien und Kohortstudien zwischen 1990 und 2008 wurden Selbst- und Fremdbeurteilung bezüglich der Lebensqualität von PatientInnen zwischen 2 und 17 Jahren evaluiert, Follow-ups von zumindest zwei Jahren nach den Herzoperationen waren einbezogen. Ein signifikanter Teil von PatientInnen mit angeborenem Vitium mit Operationen am offenen Herzen zeigte eine schlechte psychologische Anpassung und beeinträchtigte Lebensqualität. Schon Latal et al. (2009) postulierten, zukünftige Forschung müsse auf Selbstbeurteilung, Lebensqualität und Langzeit-Untersuchungen von Kindern bis ins Jugend- und Erwachsenenalter fokussiert sein. Dulfer et al. (2016) zeigten, dass ein schlechter medizinischer Verlauf nicht nur ein Prädiktor für eine schlechte Einschätzung der körperlichen Parameter seitens der Selbst- und Fremdeinschätzung der Lebensqualität ist, sondern auch für schlechte psychosoziale gesundheitsbezogene Lebensqualität und kognitive Entwicklung.

Hier liegen nun differenzierte Ergebnisse von Kindern und Jugendlichen mit Hypoplastischem Linksherz-Syndrom bezüglich Lebensqualität und kognitiver Entwicklung vor. Die Ergebnisse der Studie zeigen, dass die durchschnittliche kognitive Entwicklung von HLHS-PatientInnen im Schulalter (6-16 Jahre) bei 25,5% unserer Stichprobe „weit unterdurchschnittlich“ und 27,9% „unterdurchschnittlich“ ausfiel. Dennoch erreichten beinahe 50% unserer HLHS-PatientInnen durchschnittliche oder überdurchschnittliche Leistungen, 2 von 43 erzielten sogar weit überdurchschnittliche Ergebnisse. Das deutet darauf hin, dass HLHS-PatientInnen ein vergleichbares kognitives Entwicklungspotenzial zur Normstichprobe haben.

Es wurde gezeigt, dass während die Ergebnisse im Sprachverständnis, im Wahrnehmungsgebundenen Logischen Denken, in der Verarbeitungsgeschwindigkeit und im Gesamt-IQ-Index unterhalb des Durchschnitts der Normstichprobe lagen, die Ergebnisse im Arbeitsgedächtnis besser, durchschnittlich, ausfielen.

Auf Grundlage dieser Ergebnisse kann angenommen werden, dass die HLHS-PatientInnen in unserer Studie die Fähigkeiten fürs Arbeitsgedächtnis (Aufmerksamkeit und Konzentration, Kurzzeitgedächtnis) durch entsprechende Förderung seitens der Eltern verbessern, sodass hier kein Unterschied zu Gleichaltrigen aus der Normstichprobe besteht. Dies kann sehr bedeutsam für die postoperative Behandlung, Rehabilitation und erzieherische Elternberatung sein. Diese Ergebnisse unterstreichen die Schlussfolgerung von Mahles et al. (2000):

„Obwohl sich die Mehrheit der Schulkinder mit HLHS innerhalb des durchschnittlichen IQ-Werts befand, fiel der Mittelwert niedriger aus als bei der Gesamtbevölkerung“, jedoch in differenzierter Weise:

1. Pränatale Diagnosen ermöglichen genauere Vorbereitungen in der Schwangerschaft und eine geplante Geburt, um Azidosis und hämodynamische Instabilität zu vermeiden. Es wurden daher bessere Überlebenschancen und bessere chirurgische Ergebnisse erwartet, genauso wie positive Auswirkungen auf die neurophysiologische Entwicklung. Beinahe die Hälfte der PatientInnen unserer Studie wurde pränatal diagnostiziert. Obwohl diese bei allen IQ-Parametern bessere Ergebnisse erzielten, gab es keine signifikanten Unterschiede.
2. Die Zeit um die Norwood-Operation ist eine sehr kritische Phase für HLHS-PatientInnen. Aus chirurgischer Sicht hat sich der implantierte Sano-Shunt als besser herausgestellt als der Blalock-Taussig-Shunt. Die Sano-Shunt-Gruppe erzielte signifikant bessere Ergebnisse im Sprachverständnis und im Wahrnehmungsgebundenen Logischen Denken.
3. Über den gesamten Studienzeitraum fanden drei verschiedene Perfusionstechniken Anwendung. Aufgrund der kleinen Stichprobenzahl wurden keine signifikanten Unterschiede herausgefunden, jedoch Tendenzen, dass sich antegrade Perfusion und doppelte arterielle Kanülierung besser auf die kognitive Entwicklung als tiefe Hypothermie auswirken. Das chirurgische Konzept, dass langsamer Flow im Gehirn besser ist als keiner, wurde unterstützt.
4. Angesichts der zahlreichen Verbesserungen, besonders bei chirurgischen Techniken und Fähigkeiten, intensivmedizinischen Behandlungen und ganzheitlichen Betreuungen der PatientInnen und deren Familien seit 1997 wurde auch eine Verbesserung der kognitiven Ergebnisse in der zweiten Hälfte der Studienphase erwartet. Obwohl eine Verbesserung nach 2004 beim Gesamt-IQ-Index, Sprachverständnis und Wahrnehmungsgebundenen Logischen Denken von unterdurchschnittlichen zu durchschnittlichen Leistungen erzielt wurde, wurden keine signifikanten Unterschiede festgestellt.
5. Der IQ-Index im Sprachverständnis war – im Gegensatz zur Normalstichprobe – bei Buben mit HLHS signifikant besser, beim Wahrnehmungsgebundenen Logischen Denken, Arbeitsgedächtnis und Gesamtergebnis zeigten die Mädchen bessere Ergebnisse (allerdings außerhalb des Signifikanzbereichs). Diese Ergebnisse verlaufen gegensätzlich zu anderen Forschungsergebnissen, wofür es keine Erklärung gibt (Halpern, 2013).
6. Immer, wenn Eltern die LehrerInnen-SchülerInnen-Beziehung als ausgezeichnet beschrieben, erreichten die HLHS-Kinder signifikant bessere Ergebnisse im kognitiven Bereich, insbesondere im Sprachverständnis, ebenso wenn Eltern eine höhere Schulbildung aufwiesen. Dies zeigt auch, dass HLHS-Kinder

wie gesunde Kinder beschult und pädagogisch unterstützt werden können. Das gelingt einerseits durch das öffentliche Schulsystem, andererseits durch bessere Bildung seitens der Eltern. Drei von den HLHS-Kindern zeigten überdurchschnittliche Leistungen, zwei von ihnen wurden pränatal diagnostiziert, alle hatten eine antegrade cerebrale Perfusion und Sano-Shunt und alle Eltern hatten höhere Schulbildung. Das zeigt, dass nicht ein einzelner Faktor, sondern eine Kombination von relevanten Faktoren höchstwahrscheinlich für eine günstige Neuroentwicklung verantwortlich ist.

- Die Ergebnisse zeigten, dass das Spektrum sowohl von Selbst- als auch von Fremdeinschätzung der Lebensqualität durch die Eltern sehr breit ausfällt. Einige Kinder haben sehr hohe Werte, andere sehr niedrige. Die Notwendigkeit, den PatientInnen mit Hypoplastischem Linksherz-Syndrom Unterstützung und Förderung bereitzustellen, darf als Implikation der psychologischen und pädagogischen Ergebnisse dieser Studie angesehen werden.

Genauer betrachtet, schätzen sich HLHS-PatientInnen mit hohen Werten im körperlichen Bereich auch im psychosozialen Bereich hoch ein. Die Einschätzungen von Eltern und PatientInnen fallen gleich aus. Geling es, die körperlichen Parameter zu stabilisieren, erwiesen sich auch die psychosozialen Bereiche als stabil.

Die Übereinstimmung der Ergebnisse der Selbst- und Fremdeinschätzung bezüglich gesundheitsbezogener Lebensqualität fiel sehr hoch aus. Es gab keine signifikanten Unterschiede. Wenn HLHS-PatientInnen eine hohe Lebensqualität erreichten, waren sie auch in der Lage, mit den Herausforderungen rund um die medizinischen und chirurgischen Behandlungen umzugehen. Dies spiegelt sich in den hohen Werten der psychosozialen Parameter.

Die Ergebnisse zeigen auch, dass die HLHS-PatientInnen viele verschiedene Schultypen im österreichischen Schulsystem besuchen und dass bezüglich Lebensqualität hier kein signifikanter Unterschied vorliegt.

Es muss allerdings erwähnt werden, dass Kinder in höheren Schulen höhere Werte ($x = 97,5$) zeigten als jene mit sonderpädagogischem Förderbedarf ($x = 48,68$).

Der Vergleich von Lebensqualität der Kinder und Jugendlichen mit HLHS aus unserer Stichprobe mit den Kindern aus den Studien von Mellion et al. (2014) und Felder-Puig et al. (2008) zeigte, dass gesunde Kinder in allen Lebensqualitätsparametern (körperlich, sozial, emotional, schulisch, psychosozial und gesamt) bessere Ergebnisse zeigten, ebenso die Kinder mit einfachen Herzfehlern (CHD Mild). Jugendliche HLHS-PatientInnen

(13-16,9 Jahre) zeigten jedoch keinen Unterschied mehr zu gesunden Jugendlichen mit Ausnahme im sozialen Bereich. Dieses Ergebnis lässt die Annahme zu, dass die HLHS-Jugendlichen mit ihrem angeborenem Herzfehler leben lernen, körperlich und emotional lebensqualitativ nahezu gleiche Einschätzungen wie gesunde Jugendliche vornehmen. Die Eltern der Jugendlichen schätzten dies nicht so ein. Loslassen im Erziehungsprozedere und Elternarbeit stellen ein wesentliches Arbeitsfeld im klinisch-psychologischen Setting mit Familien von PatientInnen mit angeborenem Herzfehler dar. Dies zeigt sich auch in diesem Detailergebnis.

- Es wird gezeigt, dass HLHS-PatientInnen im Alter von 6-16 Jahren im kognitiven und psychosozialen Bereich gut gefördert werden können (HLHS-PatientInnen, bei denen seitens der Eltern die LehrerInnen-SchülerInnen-Beziehung als gut eingeschätzt wurde, zeigten höhere Werte im kognitiven Leistungsbereich, ebenso bei hoher Einschätzung im gelungenen sozialen Umgang mit Gleichaltrigen), auch wenn sie im Vergleich zu gesunden Kindern durchschnittlich schlechtere Werte sowohl im intellektuellen als auch im lebensqualitativen Bereich und Unterschiede in der Ausprägung der körperlichen und psychosozialen Parameter zeigten.

Die vorliegenden Ergebnisse zeigen, dass Kinder mit HLHS erfolgreiche Schulkarrieren umsetzen können und anhand entsprechender Förderung und individueller resilienter Persönlichkeitsentwicklung gutes kognitives Entwicklungspotenzial ausschöpfen können.

Drei PatientInnen von unserer Stichprobe erreichten überdurchschnittliche Ergebnisse: zwei erhielten eine pränatale Diagnose, alle eine antegrade cerebrale Perfusion, alle Sano-Shunt, die Eltern hatten gute Bildung und waren sehr fördernd im Erziehungsverhalten. Dies legt nahe, dass nicht ein einzelner Faktor, sondern eine Kombination von mehreren Einflüssen für eine günstige neurologische Entwicklung verantwortlich ist.

- Die Ergebnisse zeigen, dass sowohl PatientInnen mit dem schweren Vitium Hypoplastisches Linksherz-Syndrom und deren Eltern als auch deren MitschülerInnen und LehrerInnen von der Zusammenarbeit zwischen Kinderklinik und Schule sehr profitieren. Einerseits fühlt sich das Herzkind von seiner Umwelt besser verstanden (die anderen verstehen meine Sprache!), andererseits fällt es Personen aus der Schule leichter, die Traumata besser zu verstehen, die ein Herzkind erfahren hat (Oberhuber et al., 2017, 2019, 2020).

5. Limitation

Hauptsächliche Einschränkung dieser Studie war die kleine Stichprobengröße von nur 43 getesteten PatientInnen. Einige Parameter würden signifikanter herausgearbeitet werden können, würde eine größere Patientenstichprobe zur Verfügung stehen, die nur über eine Multi-Center-Studie vorhanden sein könnte. Andererseits gilt die Tatsache, dass alle in der Studie involvierten PatientInnen von einem einzigen Chirurgenteam behandelt wurden, als große Stärke und Meisterleistung weltweit.

5.1. Conclusio

Auch wenn radiologische Befunde schlechte Prognosen geben, so zeigten die vorliegenden Ergebnisse, dass Kinder mit HLHS erfolgreiche Schulkarrieren umsetzen können und anhand entsprechender Förderung und individueller resilienter Persönlichkeitsentwicklung gutes kognitives Entwicklungspotenzial ausschöpfen können. Auffallend ist, dass sich jugendliche HLHS-PatientInnen in allen Lebensqualitätsparametern gleich wie die gesunden Jugendlichen nach den Studien von Mellion et al. (2014) und Felder-Puig et al. (2008) einschätzen. Es ist bekannt, dass PatientInnen mit schweren Erkrankungen hohe Lebensqualität, erhöhte Resilienz und gute Copingstrategien entwickeln können. Es ist neu, dass adoleszente PatientInnen mit HLHS die gleichen Lebensqualitätsergebnisse wie gesunde Jugendliche erreichen.

Literatur

- BROSIG, C. L., MUSSATO, K., HOFFMANN, G., HOFFMANN, R. G., DASGUPTA, M. T & WEDDELL, J. (2013). Neurodevelopmental outcomes for children with hypoplastic left heart syndrome at the age of 5 years. *Pediatric Cardiology*, 34 (7) 1597-1604.
- DULFER, C., BOSSERS, S., UTENS, E. & FOOTE, D. (2016). Does functional health status predict health-related quality of life in children after Fontan operation? *Cardiology in the Young*, 26(3), 459-468.
- FELDER-PUIG, R., BAUMGARTNER, M., TOPF, R., GADNER, H. & FORMANN, A. K. (2008). Health-Related Quality of Life in Austrian Elementary School Children. *Medical Care*, 46(4), 432-439.
- GAYNOR, J. W., ITTENBACH, R. F., GERDES, M., BERNBAUM, J., CLANCY, R. R. & McDONALD-McGINN, D. M. (2014). Neurodevelopmental outcomes in preschool survivors of the Fontan procedure. *The Journal of Thoracic Cardiovascular Surgery*, 147, 1276-1282.
- GILL, T. & FEINSTEIN, A. R. (1994). A critical appraisal of the quality-of-life measurements. *JAMA*, 272(8), 619-626.
- GOLDBERG, C., MUSSATO, K., LICHT, D. & WERNOVSKY, G. (2011). Neurodevelopment and quality of life for children with hypoplastic left heart syndrome: current knowns and unknowns. *Cardiology in the Young*, 21(2), 88-92.
- HALPERN, D. (2013). *Sex Differences in Cognitive Abilities*. Psychology Press, New York.
- HANSEN, J. H., ROTERMAN, I., LOGOTETA, J., JUNG, O., DÜTSCHKE, P. & SCHEEWE, J. (2016). Neurodevelopmental outcome in hypoplastic left heart syndrome: Impact of perioperative cerebral tissue oxygenation of Norwood procedure. *The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery*, 151(5), 1358-66.
- HARALDSTAD, K., WAHL, A., ANDENEAS, R., ANDERSEN, R., ANDERSEN, M. & BEISLAND, E. (2019). A systemic review of quality of life research in medicine and health sciences. *Quality of Research*, 28, 2641-2650.
- HOFFMAN, G. M., BROSIG, C. L., MUSSATO, K. A., TWEDDELL, J. S. & GHANAYEM, N. S. (2013). Perioperative cerebral oxygen saturation in neonates with hypoplastic left heart syndrome and childhood neurodevelopmental outcome. *Journal of Thoracic Cardiovascular Surgery*, 146, 1153-1164.
- KLIN, R. B. (2013). *Beyond significance testing: Reforming data analysis methods in behavioral research*. American Psychological Association, Washington, D.C.
- KNIRSCH, W., LIAMLAHI, R., DAVE, H., KRETSCHMAR, O. & LATAL, B. (2016). Neurodevelopmental Outcome of Children with Hypoplastic Left Heart Syndrome at One and Four Years of Age Comparing Hybrid and Norwood Procedure. *Annals of Thoracic and Cardiovascular Surgery*, 22, 375-377.
- LAMBERT, L. M., MINICH, L. L., NEWBURGER, J. W., LU, M., PEMBERTON, V. L. & McGRATH, E. A. (2009). Parent versus child reported functional health status after Fontan procedure. *Pediatrics*, 124, e942-e949.
- LATAL, B., HELFRICHT, S., FISCHER, J. E., BAUERSFELD, U. & LANDOLT, M. A. (2009). Psychological adjustment and quality of life in children and adolescents following open-heart surgery for congenital heart disease, systematic review. *BMC Pediatrics*, 9(1):6, *Circulation*, 130, 629-631.
- LAW, M., HANNA, S., GANABY, D., KERTOY, M., KING, G. & XU, L. (2014). Health related quality of life of children with physical disabilities: a longitudinal study. *BMC Pediatrics*, 14(1), 26.
- LI, Y., YIN, S., FANG, J., HUA, Y., WANG, C. & MU, D. (2015). Neurodevelopmental delay with congenital heart disease is mainly from prenatal injury not infant cardiac surgery: current evidence based on a meta-analysis of functional magnetic resonance imaging. *Ultrasound Obstetrics & Gynecology*, 45(6), 639-48.
- MAHLE, W. T., CLANCY, R. R., McGAURN, S. P., GOIN, J. E. & CLARK, B. J. (2001). Impact of prenatal diagnosis on survival and early neurologic morbidity in neonates with hypoplastic left heart syndrome. *Pediatrics*, 107(6), 1277-1282.
- MAHLE, W. T., CLANCY, R. R., MOSS, E. M., GERDES, M., JOBES, D. R. & WERNOVSKY, G. (2000). Neurodevelopmental Outcome and Lifestyle Assessment in School-Aged and Adolescent Children with Hypoplastic Left Heart Syndrome. *Pediatrics* 105(5): 1082-1089.
- MAHLE, W. T., KANTER, K. R. & VINCENT, R. N. (2005). Neurodevelopmental Outcome and Lifestyle Assessment in School-Aged and Adolescent Children with Hypoplastic Left Heart Syndrome. *Pediatrics*, 105(5).
- MAHLE, W. T., LU, M., OHYE, R. G., GAYNOR, J. W., GOLDBERG, C. S. & SLEEPER, L. A. (2013). A predictive model for neurodevelopmental outcome after the Norwood procedure. *Pediatric Cardiology*, 34, 327-333.
- MAHLE, W. T. & WERNOVSKY, G. (2004). Neurodevelopmental outcomes in hypoplastic left heart syndrome. *Seminars in Thoracic and Cardiovascular Surgery, Pediatric Cardiac Surgery Annual*, 7: 39-47.
- MARINO, B. S., SHERA, D., WERNOVSKY, G., TOMLINSON, R. S., AGUIRRE, A. & SHEA, J. A. (2008). The development of the pediatric cardiac quality of life inventory: a quality of life measure for children and adolescents with heart disease. *Quality of Life Research*, 17(4), 613-626.

- MAYRING, P. (2014). Qualitative Inhaltsanalyse. Handbuch qualitative Forschung in der Psychologie, 601-613.
- McCRINDLE, B. W., WILLIAMS, R. V., MITCHELL, P. D., HSU, D. T., PARIDON, S. M. & ATZ, A. M. (2006). Relationship of patient and medical characteristics to health status in children and adolescents after the Fontan procedure. *Circulation* 113(8), 1123-1129.
- MELLION, K., UZARK, K., CASSEY, A., DROTAR, D., WERNOVSKY, G. & MARINO, B. S. (2014). Health-related Quality of Life Outcomes in Children and Adolescents with Congenital Heart Disease. *The Journal of Pediatrics*, 164 (4): 781-788.
- MOONS, P., DEYK, K., BUDTS, W. & GEEST, S. (2009). Caliber of quality-of-life assessments in congenital heart disease: a plea for more conceptual and methodological rigor. *Archives of Pediatrics & Adolescent Medicine*, 158(11): 1062-1069.
- OBERHUBER, R. D. (2000). Angstminimierende Maßnahmen bei Herzoperationen von Kindern. *Psychologie in Österreich*, 20 (3), 94-97.
- OBERHUBER, R. D., HUEMER, S., MAIR, R., SAMES-DOLZER, E., KREUZER, M. & TULZER, G. (2017). Cognitive Development of School-Age Hypoplastic Left Heart Syndrome Survivors: A Single Center Study. *Pediatric Cardiology*, 38, 1089-1096.
- OBERHUBER, R. D., HUEMER, S., MAIR, R., SAMES-DOLZER, E., KREUZER, M. & TULZER, G. (2019). Health-Related Quality of Life of School-Age Hypoplastic Left Heart Syndrome Survivors: A Single Center Study. Honored Poster, Sevilla.
- OBERHUBER, R. D., HUEMER, S., MAIR, R., SAMES-DOLZER, E., KREUZER, M. & TULZER, G. (2020). Health-Related Quality of Life for Children and Adolescents in School-Age with Hypoplastic Left Heart Syndrome Survivors: A Single Center Study. *Cardiology in the Young*, 1-10.
- OHYE, R. G., SLEEPER, L. A., MAHONY, L., NEWBURGER, J. W., PEARSON, J. D., LU, M. et al. (2010.) Comparison of shunt types in the Norwood procedure for single-ventricle lesions. *The New England Journal of Medicine*. 362(21), 1980-1992.
- PAQUETTA, L. B., WISNOWSKY, J. L., CESCHIN, R., PRUETZ, J. D., DETTERICH, J. A., CASTILLO, S. D. et al. (2013). Abnormal Cerebral Microstructure in Premature Neonates with Cognitive Heart Disease. *American Journal of Neuroradiology*. 34 (10), 2026-2033.
- PETERLECHNER, T. (2007). Das Hypoplastische Linksherz-Syndrom. Aktuelle diagnostische und therapeutische Strategien und Outcome am Kinderherz Zentrum Linz unter Berücksichtigung des Einflusses von Diagnosezeitpunkt und präoperativen Risikofaktoren. Unveröffentlichte Dissertation. Universität Innsbruck.
- PUOSI, R., KORKMAN, M., SARAJUURI, A., JOKINEN, E., MILDT, L., MATTILA, I. et al. (2011). Neurocognitive development and behavioral outcome of 2-year-old children with univentricular heart. *Journal of the International Neuropsychological Society*, 17(6), 1094-103.
- RAJA, S. G., ATAMANJUK, I., KOSTOLNY, M. & TSANG, V. (2010). In hypoplastic left heart patients is Sano shunt compared with modified Blalock-Taussig shunt associated with deleterious effects on ventricular performance? *Interactive Cardiovascular and Thoracic Surgery*, 10(4), 620-624.
- RYCHIK, J. (2005). Hypoplastic Left Heart Syndrome: From in-utero diagnosis to school age. *Seminars in Fetal & Neonatal Medicine*, 10, 553-566.
- RYCHIK, J. (2014). Hypoplastic Left Heart Syndrome: Can We Change the Rules of the Game? *Circulation*, 130, 629-631.
- RYCHIK, J. & GOLDBERG, D. J. (2014). Late Consequences of the Fontan Operation. *Circulation*, 130, 1525-1528.
- SARAJUURI, A., JOKINEN, E., MILDH, L., TUJULIN, A. M., MATTILA, I. & VALANNE, L. et al. (2012). Neurodevelopmental burden at age 5 years in patients with univentricular heart. *Pediatrics* 2012, 130, e1636-e1646.
- TABUTT, S., NORD, A. S., JARVIK, G. P., BERNBAUM, J., WERNOVSKY, G., GERDES, M. et al. (2008). Neurodevelopmental outcomes after staged palliation for hypoplastic left heart syndrome. *Pediatrics*, 121, 476-483.
- VARNI, J. (2007). Impaired health-related quality of life in children and adolescents with chronic conditions: a comparative analysis of 10 disease clusters and 33 disease categories/severities utilizing the PedsQL 4.0 Generic Core Scales. *Health and Quality of Life Outcomes* 16:5-43.
- WECHSLER, D. (2004). The Wechsler intelligence scale for children – fourth edition. London: Pearson.
- WERNOVSKY, G., STILES, K. M., GAUVREAU, K., GENTLES, T. L., duPLESSIS, A. J. & BELLINGER, D. C. (2000). Cognitive Development after the Fontan Operation. *Circulation*, 102, 883-889.
- WILLIAMS, I. A., TARULLO, A. R., GRIEVE, P. G., WILPERS, A., VIGNOLA, E. F., MYERS, M. M. & LATAL, B. (2012). Fetal cerebrovascular resistance and neonatal EEG predict 18-month neurodevelopmental outcome in infants with congenital heart disease. *Ultrasound in Obstetrics & Gynecology*, 40(3), 304-309.

Autor

Prof. (PH) Dipl.-Päd. Mag. Dr. Raphael David Oberhuber

arbeitet als Klinischer- und Gesundheitspsychologe am Kinderherz Zentrum Linz und in freier Praxis, er unterrichtet als Professor für Psychologie und Inklusive Pädagogik an der Pädagogischen Hochschule Oberösterreich, als Lektor an der Sigmund Freud PrivatUniversität Wien (Fakultät für Psychotherapiewissenschaften und medizinische Fakultät), weiters ist er an der onkologischen Abteilung des Kepler Universitätsklinikums Linz pädagogisch für krebskranke Kinder tätig (Heilstättenschule), er hält Vorträge und Seminare im In- und Ausland, als Autor seines Buches „Leben(dig) – Gedeihen trotz widriger Umstände“ (Verlag Nina Roiter) und etlicher Fachpublikationen war er auf diversen Buchmessen (Leipzig, Wien, London) und wissenschaftlichen Kongressen tätig. Als selbst betroffener Herzpatient und Wissenschaftler versteht er es, sich in PatientenInnen und deren Angehörige gut einzufühlen und ihnen professionelle Hilfe zu geben (www.psychologie.oberhuber.co.at). Er ist verheiratet und Vater von zwei eigenen und zwei angenommenen Kindern.



Kepler Universitätsklinikum Linz
Kinderherz Zentrum
Krankenhausstraße 26-30
A-4020 Linz

Pädagogische Hochschule Oberösterreich
Institut für Inklusive Pädagogik
Kaplanhofstraße 40
A-4020 Linz

Telefon: +43 (0)5 7806 84 25212
raphael.oberhuber@kepleruniklinikum.at
www.psychologie.oberhuber.co.at