

# Psychomotorische Entwicklung von Kindern mit angeborenem Herzfehler

## Ursachen, Prävalenz und Prävention von Entwicklungsstörungen nach Herzoperation im Säuglingsalter

Seit den 1980er Jahren konnten aufgrund der Entwicklungen auf dem Gebiet der Kinderherzchirurgie unter Einsatz der HLM primäre Korrekturoperationen komplexer Herzfehler bereits im Neugeborenen- und Säuglingsalter etabliert werden. Große Fortschritte in der kardiologischen Diagnostik sowie den Therapieoptionen der pädiatrischen Intensivmedizin ließen den Focus des Interesses zunehmend von der Mortalität zur Morbidität wandern. Neben kardialen Restbefunden sind heute die psychomotorische und kognitive Ent-

wicklung der Kinder und Jugendlichen und deren Lebensqualität im Langzeitverlauf von entscheidender Bedeutung.

Kinder und Jugendliche nach Operation eines angeborenen Herzfehlers haben gegenüber Gesunden ein signifikant erhöhtes Risiko für das Auftreten psychomotorischer, kognitiver, sprachlicher und psychosozialer Entwicklungsstörungen. Zahlreiche Publikationen bezüglich standardisierter neuropsychologischer Nachuntersuchungen homogener Patientengruppen an verschiedenen Herzzentren in Deutschland, Europa, den USA und Kanada legten dies seit den 1990er Jahren in vielfältiger Weise dar [6, 9, 31, 42, 50, 57, 77]. Hierbei zeigte sich generell in Abhängigkeit von der Komplexität des Herzfehlers und den daraus folgenden therapeutischen Erfordernissen eine große Bandbreite des Risikos bezüglich Inzidenz und Schweregrad der Entwicklungsstörung; Leichtere Herzfehler ziehen seltener und wenn ja leichtere Auffälligkeiten nach sich, während schwerere Vitien häufiger und dann von ausgeprägteren Störungen gefolgt sind [80]. Eine Übersicht in Beziehung zur aktuellen Prävalenz angeborener Herzfehler in Deutschland [46] gibt **Abb. 1**.

### Risikofaktoren für Entwicklungsdefizite

Eine Vielzahl von patienten- und verfahrensspezifischen Faktoren, die mitein-

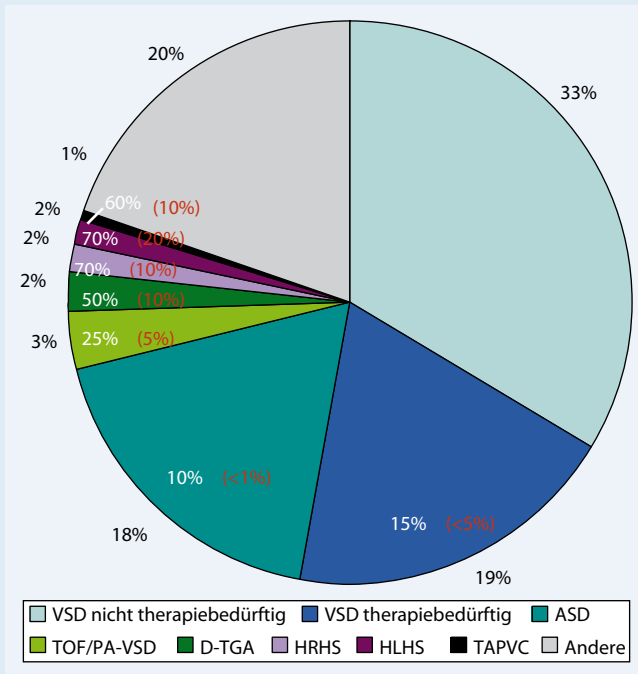
ander in Wechselwirkung stehen, wurde in den vergangenen Jahren als ursächlich vermutet oder erkannt und ist Gegenstand laufender Forschungsaktivitäten [3, 23, 52, 80]. Eine schematische Zusammenstellung zeigt **Abb. 2**.

### Patientenspezifische Risikofaktoren

Zu den patientenspezifischen, nicht oder nur bedingt modifizierbaren Faktoren zählen genetische Syndrome (z. B. Trisomie 21, Mikrodeletion 22q11), die zu etwa 30% mit einem angeborenen Herzfehler einhergehen, oder genetische Polymorphismen (z. B. Apolipoprotein E,  $\epsilon 2$ -Allel), die eine Störung neuronaler Reparaturmechanismen nach sich ziehen können. Weitere Faktoren sind Frühgeburtlichkeit, niedriges Geburtsgewicht, der perinatale Verlauf (Apgar-Werte u. a.) sowie soziodemografische Faktoren (z. B. Intelligenzquotient und Bildungsgrad der Eltern; [17, 21, 22]).

Besondere Beachtung verdienen aktuelle Untersuchungen zu intrauterinen Entwicklungs- bzw. Reifungsstörungen des Zentralnervensystems herzkranker Feten, die zu einer sog. kongenitalen Hirnerkrankung führen können. Fetale Gefäßdopplerultraschalluntersuchungen in der A. cerebri media ergaben, dass bei verschiedenen komplexen Herzfehlern der zerebrale Gefäßwiderstand und die Durchblutung des fetalen Gehirns reduziert (Linksherzvitien

Abkürzungen	
ASD	Vorhofseptumdefekt
AVSD	Atrioventrikulärer Septumdefekt
COA	Aortenisthmusstenose
DORV	„Double outlet right ventricle“
DTI	„Diffusion tensor imaging“
GKV	Gesetzliche Krankenversicherung
HLHS	Hypoplastisches Linksherzsyndrom
HLM	Herz-Lungen-Maschine
H-MRS	Protonenmagnetresonanztomographie
HRHS	Hypoplastisches Rechtsherzsyndrom, univentrikuläres Herz
IVS	Intaktes Ventrikelseptum
MRT	Magnetresonanztomographie
PA	Pulmonalatresie
TAPVC	Totale Lungenvenenfehleimündung
TGA	Transposition der großen Arterien
TOF	Fallot-Tetralogie
VSD	Ventrikelseptumdefekt



**Abb. 1** ▲ Prävalenz angeborener Herzfehler in Deutschland (nach [46], schwarze Prozentzahlen), Risiko des Auftretens einer Entwicklungsstörung bei Schulkindern für einzelne Herzfehler (weiße Prozentzahlen) und Risiko einer schweren Störung/Behinderung (rote Prozentzahlen), Näherungswerte (nach [80]), ASD Vorhofseptumdefekt, D-TGA Dextro-Transposition der großen Arterien, HLHS hypoplastisches Linksherzsyndrom, HRHS hypoplastisches Rechtsherzsyndrom, PA-VSD Pulmonalatresie mit VSD, TAPVC totale Lungenvenenfehleimündung, TOF Fallot-Tetralogie, VSD Ventrikelseptumdefekt

wie Aortenklappenatresie, HLHS) oder der Gefäßwiderstand erhöht sein können (Rechtsherzvitien wie TOF) und dass dies zu einer mangelnden Ausreifung und Entwicklung des Gehirns des Neugeborenen führen kann [14, 38, 60]. Serielle fetale neuroanatomisch-konventionelle MRT-Untersuchungen sowie MR-spektroskopische (H-MRS) und diffusionsgewichtete MR-Stoffwechseluntersuchungen (DTI) des Gehirns wurden kürzlich in Kombination mit fetaler Echokardiographie bei Feten mit HLHS, TGA und PA mit IVS durchgeführt. Diese Untersuchungen bestätigten, dass es bei den von diesen Erkrankungen Betroffenen im 3. Trimenon zu einer progredienten Störung des Hirnvolumens, der neuroaxonalen Entwicklung und des zerebralen Metabolismus kommt, beispielsweise beim HLHS [45] in Abhängigkeit von der Auswurfleistung durch die Aortenklappe und dem Flussmuster im Aortenbogen. Bei der TGA [45] kann ein erhöhter Laktat-Cholin-Quotient im Gehirn Ausdruck einer zerebralen Perfusion

mit erniedrigtem Sauerstoffgehalt sein. Weitere Bestätigung für die Hypothese einer kongenitalen Hirnerkrankung ergab sich anhand von MRT-Untersuchungen des reifen Neugeborenengehirns unmittelbar nach der Geburt noch vor der ersten Herzoperation. Hierbei wurden vermehrt eine Mikrozephalie (Inzidenz 10–30%), eine Unterentwicklung des Operculum insulae (20%) als Marker einer funktionellen Unreife des Neugeborenengehirns [80] oder eine periventrikuläre Leukomalazie (20–30%), wie sie auch gehäuft bei unreifen Frühgeborenen gesehen wird [41], sowie Alterationen des zerebralen Stoffwechsels in Form eines veränderten Laktat-Cholin- bzw. Aspartat-Cholin-Quotienten [20, 43, 48, 59, 63] gefunden. Mit Hilfe eines semi-quantitativen MRT-Reifeindex wurde bei reifen Neugeborenen mit Herzfehler eine intrauterine Verzögerung der Hirnreife von etwa 1 Monat berechnet [44].

Besonders bei zyanotischem Herzfehler und im Zuge einer Operation an der HLM im Neugeborenenalter besteht eine

vermehrte zerebrale Vulnerabilität mit deutlich erhöhtem Risiko (> 50% früh-postoperativ) für eine weitergehende erworbene Hirnschädigung (periventrikuläre Leukomalazie, Infarkt, Blutung) und Entwicklungsstörung [13, 55]. Eine Zusammenschau der bisher beschriebenen, teilweise klinisch silenten Hirn-MRT-Befunde gibt **Abb. 3**. Deren Wertigkeit, insbesondere ihre Korrelation zu Verlaufsparemtern der psychomotorischen Entwicklung, ist Gegenstand weiterer Untersuchungen.

### Verfahrensspezifische Risikofaktoren

Zu den verfahrensspezifischen, grundsätzlich modifizierbaren Risikofaktoren zählen der prä- und perioperative – hier insbesondere die Modalitäten der HLM-Operation – sowie der postoperative Verlauf – besonders Art und Dauer der intensivmedizinischen Behandlung – bei erhöhter Vulnerabilität des Gehirns für Schwankungen der Hämodynamik, Ventilation und Oxygenierung [18, 27, 37, 49].

Die intraoperative Perfusion und Sauerstoffversorgung lebenswichtiger Organe mittels HLM (**Abb. 4**) mit oder ohne Kreislaufstillstand beinhalten ein erhöhtes Risiko für zerebrale Krampfanfälle und eine verzögerte psychomotorische Entwicklung (u. a. „Boston circulatory arrest trial“; [4, 5, 7]). Als spezifische Risikofaktoren des kardiopulmonalen Bypassverfahrens sind zu nennen:

- Luft- bzw. Partikelembolisation,
- Dauer und Tiefe der Hypothermie bzw. des hypothermen Kreislaufstillstandes,
- Säure-Basen-Strategie,
- Flussrate,
- Grad der Hämodilution,
- Ultrafiltration,
- Dauer der Wiedererwärmung bzw. postoperativen Hyperthermie,
- Hyperglykämie,
- Reperfusionsschaden des Gewebes,
- systemisch-entzündliche Reaktion,
- Kapillarlecksyndrom.

Mögliche Vorteile einer regionalen antegraden Kopfperfusion zur besseren intraoperativen Hirndurchblutung als Alternative zum Kreislaufstillstand werden in Be-

zug auf ihre Auswirkungen auf die spätere Entwicklung bisher uneinheitlich bewertet: Positiven vorläufigen Ergebnissen [2, 19] stehen unbeeinflusste frühe Testresultate gegenüber [25, 79].

Als weitere Risikofaktoren für eine Entwicklungsstörung sind

- eine postoperativ persistierende Zyanose,
- die Notwendigkeit einer Reoperation und
- eine verminderte körperliche Aktivität oder Belastungsfähigkeit einschließlich möglicher Überprotektion seitens der Erziehungsberechtigten

zu nennen [41, 71, 72].

Eine schematische Übersicht zum zeitlichen und kausalen Zusammenwirken zwischen zerebralen Risikofaktoren, Hirnentwicklung und psychomotorischer Entwicklung gibt **Abb. 5**.

### Entwicklungsdefizite

#### In verschiedenen Lebensaltern

Gehäufte Störungen der psychomotorischen und psychosozialen Entwicklung sind bei einer Vielzahl von Herzfehlertypen nachgewiesen, können bereits vor einer Herzoperation bestehen und sich in allen Altersstufen vom Säuglings- über das Kleinkindalter, in das Schul- und Jugendalter bis hin zum Erwachsenenalter auswirken ([41, 50, 52]; s. auch **Abb. 5**).

#### Störungsmuster

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 visuomotorischen Integration und räumlichen Wahrnehmung, der exekutiven Planung, der Sprech- und Sprachentwicklung, der Aufmerksamkeit und Aktivität sowie des Verhaltens. Sogenannte psychomotorische Funktionsstörungen beziehen sich weniger auf formales Denken oder Fühlen, sondern vielmehr auf alle Vorgänge, bei denen Bewegung und Aktion vorherrschen, d. h. bei welchen Planung und Ausführung von Bewegung eine dominierende Rolle spielen. Die Störungsmuster be-

Monatsschr Kinderheilkd 2011 · [jvn]:[afp]–[alp]  
© Springer-Verlag 2011

DOI 10.1007/s00112-011-2498-z

H.H. Hövels-Gürich

### Psychomotorische Entwicklung von Kindern mit angeborenem Herzfehler. Ursachen, Prävalenz und Prävention von Entwicklungsstörungen nach Herzoperation im Säuglingsalter

#### Zusammenfassung

Kinder nach Korrekturoperationen komplexer Herzfehler im Neugeborenen- und Säuglingsalter mit Hilfe der Herz-Lungen-Maschine haben im Langzeitverlauf ein deutlich erhöhtes Risiko für das Auftreten psychomotorischer und psychosozialer Entwicklungsstörungen. Der vorliegende Beitrag erläutert die Wechselwirkungen zwischen patienten- und verfahrensspezifischen Risikofaktoren, insbesondere den Kenntnisstand über die sog. kongenitale Hirnerkrankung als Reifungsstörung des Zentralnervensystems schwer herzkranker Feten. Prävalenz und typische Störungsmuster für Entwicklungsdefizite in verschie-

denen Lebensaltern und für unterschiedliche Herzfehler werden beschrieben. Darüber hinaus werden Empfehlungen für standardisierte neuropsychologische Entwicklungsuntersuchungen im Rahmen eines systematischen Nachsorgekonzepts für Kinder nach Herz-Lungen-Maschinen-Operation im Säuglingsalter dargelegt.

#### Schlüsselwörter

Angeborene Erkrankungen · Herzfehler · Kardiopulmonaler Bypass · Hirnerkrankung, angeborene · Psychomotorische Entwicklungsstörung

### Psychomotor development of children with congenital heart defects. Causes, prevalence and prevention of developmental disorders after cardiac surgery in childhood

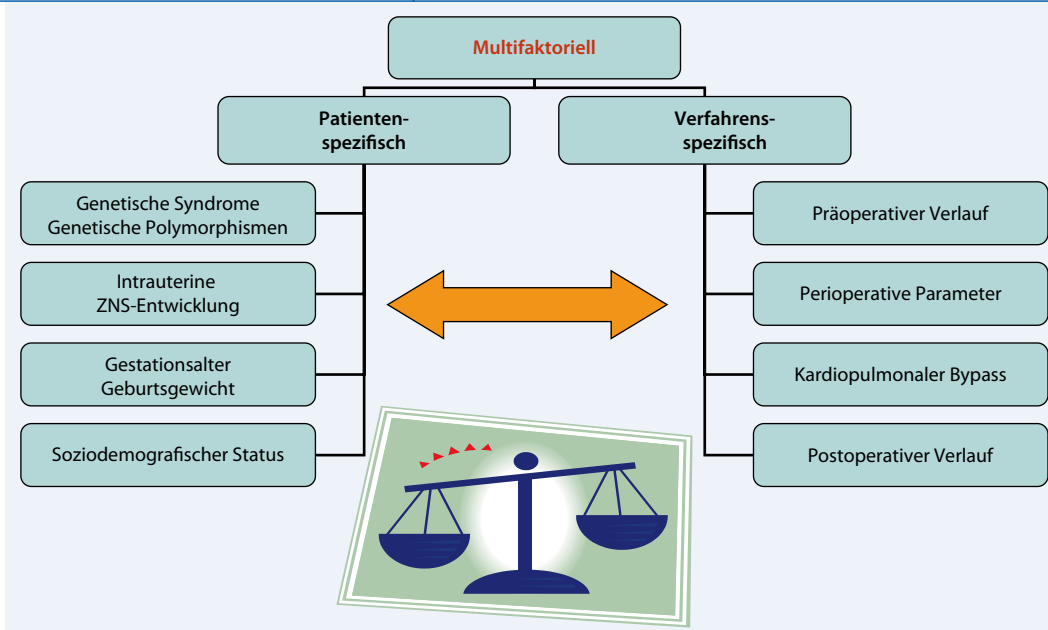
#### Abstract

After cardiopulmonary bypass operations in neonatal or infant age in order to correct complex congenital heart defects children have a markedly increased risk of long-term psychomotor and psychosocial developmental impairment. This report provides information on interactions between patient-related and procedure-related risk factors with special focus on so-called congenital brain disease as a disturbance of brain maturation in fetuses with severe inborn cardiac defects. The prevalence and typical domains of neu-

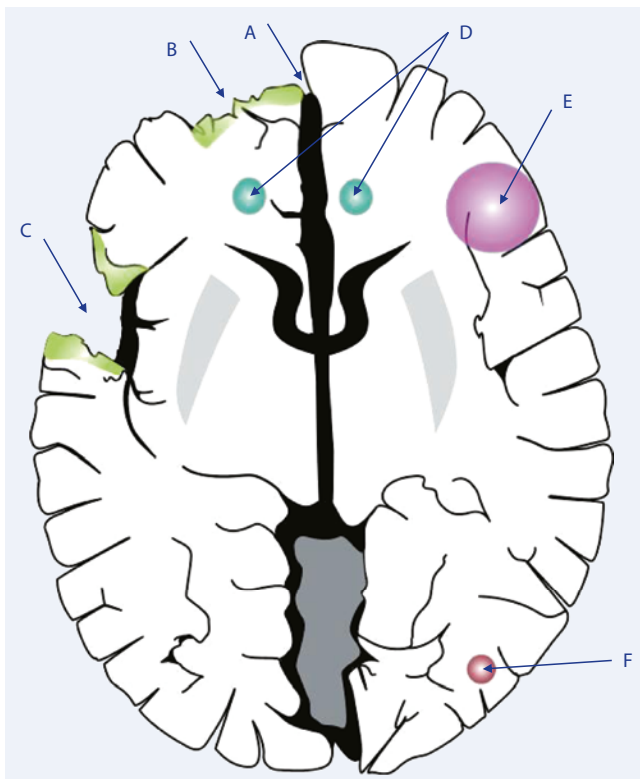
ropsychomotor development at different ages and for varied cardiac defects are described. Moreover, recommendations are given for standardized neuropsychological assessment of development reflecting a systematic follow-up program for children after cardiopulmonary bypass surgery.

#### Keywords

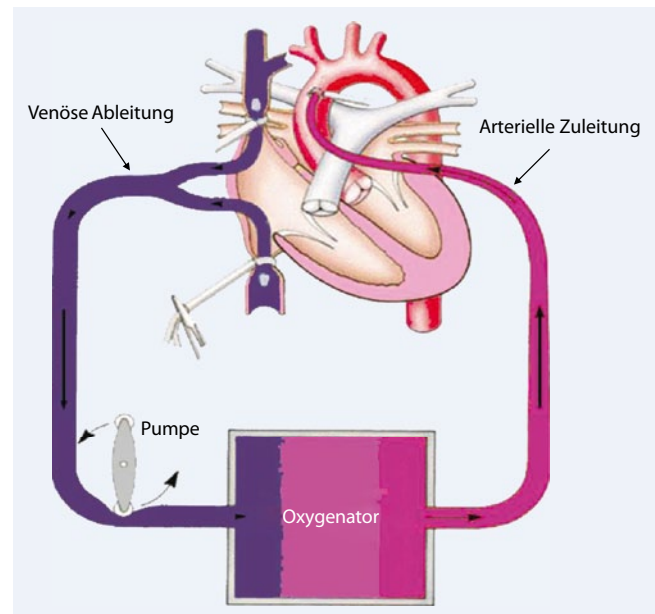
Congenital disorders · Heart diseases · Cardiopulmonary bypass · Brain disease, congenital · Psychomotor impairment



**Abb. 2** ◀ Interaktion patienten- und verfahrensspezifischer Risikofaktoren für die neurologische und psychosoziale Entwicklung, ZNS Zentralnervensystem



**Abb. 3** ▲ Schematischer Horizontalschnitt durch das Großhirn mit Darstellung struktureller, anhand von MRT-Untersuchungen bei reifen Neugeborenen mit angeborenem Herzfehler auffindbarer Läsionen: A verbreiteter Interhemisphärenspalt, B Hirnvolumenminderung, C unterentwickeltes *operculum insulae*, D periventriculäre Leukomalazie, E Hirnfarkt, F punktförmiger Hämosiderinfokus (nach [70])



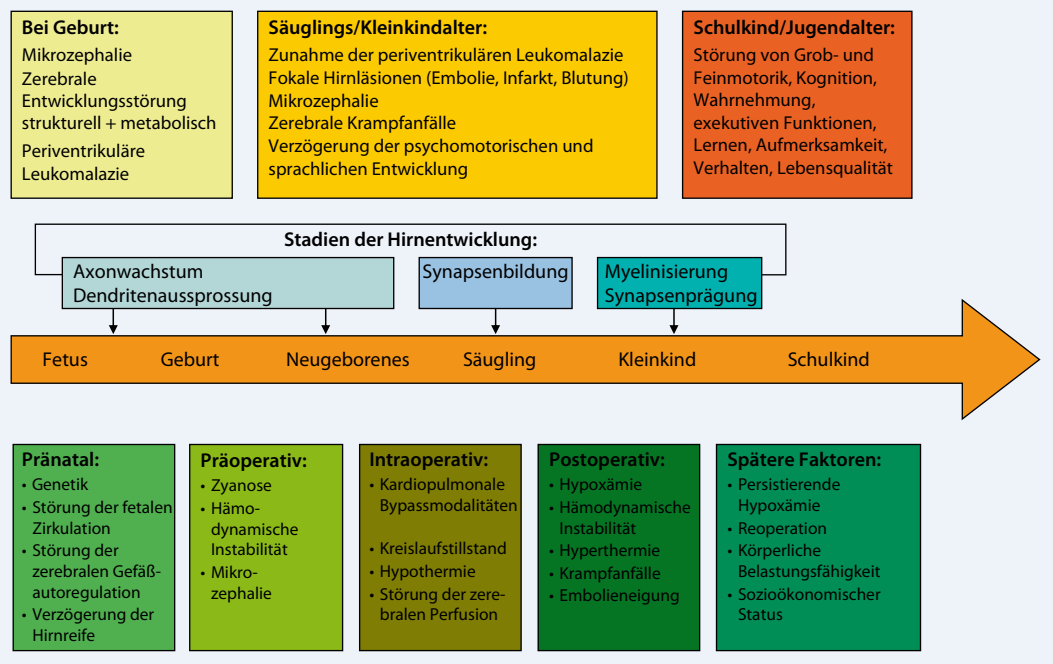
**Abb. 4** ▲ Schematische Darstellung des kardiopulmonalen Bypassverfahrens (Herz-Lungen-Maschine) zur Operation am offenen Herzen

treffen also v. a. Grobmotorik und Koordination [9], Fein- und Visuomotorik [6], expressive Sprache [35], Aufmerksamkeit [33] und exekutive Funktionen der Motorik wie eine *motorische Langsamkeit* [77],

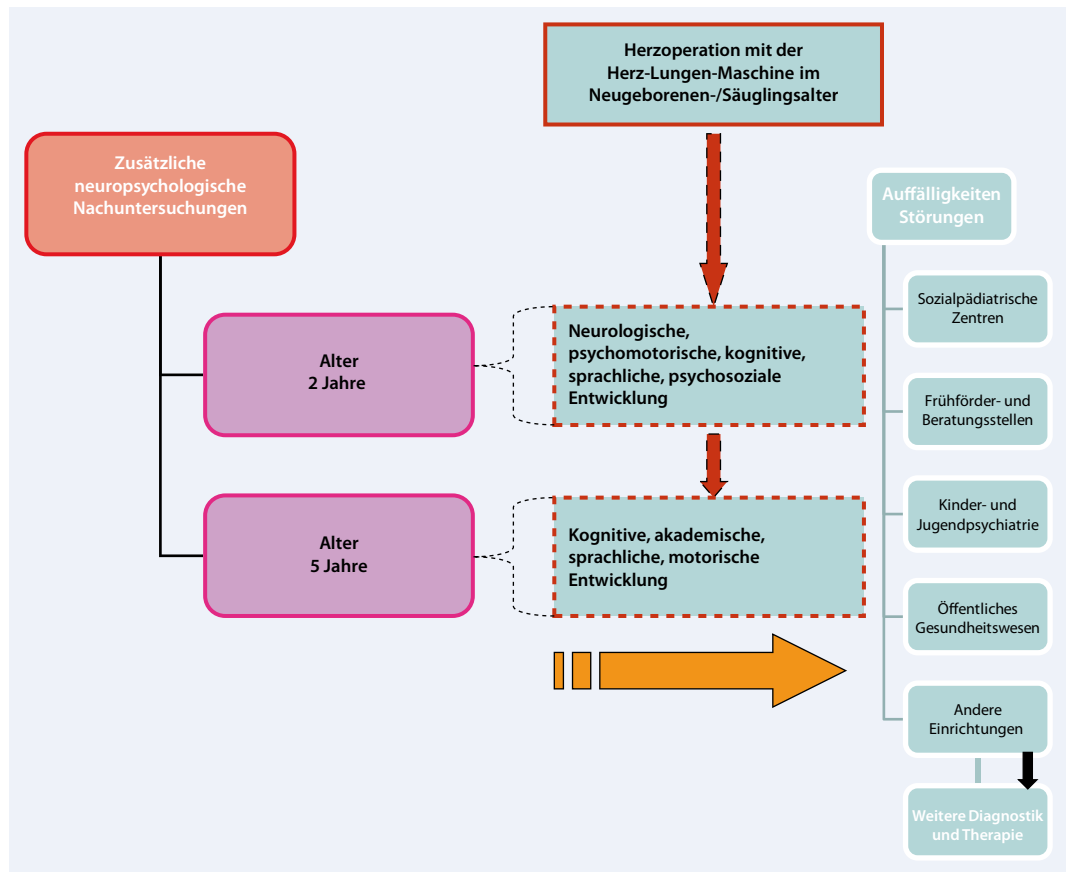
die wiederum Schulprobleme nach sich ziehen kann.

### Auswirkungen auf die Entwicklung

In **Tab. 1** ist eine Zusammenstellung der Auswirkungen vorgenannter Störungsmuster auf die Entwicklung in den verschiedenen Altersstufen dargelegt: Es



**Abb. 5** ▶ Zeitlicher Ablauf und Einflüsse von Risikofaktoren auf die Hirnentwicklung und die psychomotorische Entwicklung von Kindern nach Herzoperation an der Herz-Lungen-Maschine im Neugeborenen- und Säuglingsalter. (Nach [80])



**Abb. 6** ▶ Einführung zusätzlicher umfassender neuropsychologischer Nachuntersuchungen im Alter von 2 und 5 Jahren für Kinder nach Operation an der Herz-Lungen-Maschine im Neugeborenen- und Säuglingsalter; Empfehlungen der Arbeitsgemeinschaft psychosoziale Belange und Rehabilitation von Kindern, Jugendlichen und jungen Erwachsenen mit angeborenen Herzfehlern der Deutschen Gesellschaft für Pädiatrische Kardiologie 2010. (Nach [28])

besteht das Risiko einer Störung der von Seiten der Sozialgesetzgebung geforderten lebensalterstypischen Teilhabe am Leben in der Gesellschaft.

### In gemischten Patientengruppen mit angeborenem Herzfehler

Die aktuelle Datenlage in Bezug auf Entwicklungsdefizite in gemischten unselektierten Gruppen von Kindern mit operier-

ten Herzfehlern soll anhand einiger beispielhafter Studien dargelegt werden:

In einer kanadischen Längsschnittstudie [50] der Jahre 1999–2008 an 131 Kindern mit einem im Neugeborenen- oder Säuglingsalter operationsbedürftigen 2-Kammer-Herzfehler (56 Neugeborene

**Tab. 1** Auswirkung psychomotorischer Entwicklungsdefizite auf die Teilhabe an der Gesellschaft

Lebensalter	Entwicklungsdefizite und Auswirkungen
Säuglings- und Kleinkindalter	Störungen des Muskeltonus
	Fütterungsschwierigkeiten
	Verzögerung der motorischen und geistigen Entwicklungsmeilensteine
	Verzögerung der Sprachentwicklung
Schulkinder und Jugendalter	Störungen der motorischen Aktivität und Koordination
	Kognitive und akademische Störungen
	Vermehrter Förder- und Sonderschulbedarf
	Störungen des Verhaltens, der sozialen Kompetenz, des Selbstwertgefühls
Erwachsenenalter	Konsequente Probleme der Sozialisation
	Konsequente Probleme bei Berufsfindung und im Arbeitsleben
	Probleme mit dem Abschluss von Versicherungen
	Konsequente Verminderung der Lebensqualität

mit TGA, TOF, PA-IVS, COA und 75 Säuglinge mit VSD, TOF, AVSD, DORV) zeigte sich bereits vor der Herzoperation bei bis zu 50% der Patienten eine neurologische Störung. Nach der HLM-Operation mit oder ohne Kreislaufstillstand waren mehr als 50% der Neugeborenen und Säuglinge neurologisch signifikant gestört durch Muskelhypotonie, Mikrozephalie oder motorische Entwicklungsverzögerung. Im mittleren Alter von 20 Monaten wiesen in der Gesamtgruppe etwa 40% einen motorischen Entwicklungsrückstand auf, etwa 1/3 hatten einen sprachlichen Rückstand und etwa die Hälfte eine Störung der Sozialisation. Bei 1/4 der Kinder lag ein globaler Entwicklungsrückstand vor. Im mittleren Alter von 64 Monaten – vor Schuleintritt – war ebenfalls gut 1/4 der Kinder neurologisch gestört, davon 5% schwer. Die Inzidenz eines motorischen Entwicklungsrückstandes blieb mit etwa 40% hoch, während kognitive Störungen deutlich seltener beobachtet wurden. Auffällig war eine Störung der Alltagsaktivität bei jedem zweiten Kind. Auch gaben 50% der Eltern vermehrten Stress an, sie schätzten die Lebensqualität für ihre Kinder jedoch überwiegend als gut ein. Im mittleren Alter von 8 Jahren hatte jedes fünfte Kind schulischen Förderunterricht, ebenso häufig wurden Rehabilitationsmaßnahmen wie Logopädie, Ergotherapie, Krankengymnastik oder psychologischer Beistand benötigt. Sorge um die Entwicklung ihres Kindes hatten 3/4 der Eltern, und die Verfügbarkeit und Effizienz der angebote-

nen Hilfsdienste wurden von ihnen als unzureichend eingestuft.

In einer niederländischen Studie der Jahre 2007–2010 an 101 Schulkindern im Alter von 6 bis 16 Jahren [77], die wegen einer breiten Palette leichter, mittelschwererer und schwerer Herzfehler im Säuglings- oder Schulalter operiert worden waren, zeigte sich neben signifikanten Defiziten im Bereich der Kognition, der Aufmerksamkeit, der Fein- und Visuomotorik und der motorischen Planung auch das Bildungsniveau der Kinder gegenüber einer gesunden Kontrollgruppe signifikant reduziert mit einem Besuch der Sonderschule von 26% (8-fach erhöht) in der Primarstufe und 20% in der Sekundarstufe.

Eine dänische landesweite populationsbasierte Studie an fast 3000 Langzeitüberlebenden mit angeborenem Herzfehler der Geburtsjahrgänge 1977–1991 bestätigte ein gegenüber der Normalbevölkerung signifikant reduziertes Schulabschlussniveau auf allen Ebenen [62].

Bemerkenswerterweise finden sich in Bezug sowohl auf psychomotorische Testergebnisse als auch auf MRT-Untersuchungen des Gehirns (funktionelle Unreife) am Herzen operierter Kinder Parallelen zur Verzögerung der psychomotorischen Entwicklung von Frühgeborenen [41].

### Herzfehlerspezifische Störungsmuster der psychomotorischen Entwicklung

Wie eingangs dargelegt, schwankt das Risiko für Störungen in verschiedenen Do-

mänen der psychomotorischen und psychosozialen Entwicklung in Abhängigkeit von der Schwere des Herzfehlers und der damit verbundenen kardiologisch-therapeutischen Erfordernisse (■ **Abb. 1**): Je komplexer der Herzfehler, umso gravierender ist das Risiko für schwerwiegende postoperative Entwicklungsstörungen in einem oder mehreren Funktionsbereichen. Wichtig ist, dass die genannten Entwicklungsauffälligkeiten häufig subtil und dann nur durch spezielle neuropsychologische Untersuchungsverfahren zu erkennen sind.

Eine Übersicht zu typischen Störungsmustern bei bestimmten Herzfehlern findet sich in ■ **Tab. 2**.

### Notwendigkeit systematischer neuropsychologischer Nachuntersuchungen

Auf die vorgenannten Ausführungen gründet sich die Forderung nach systematischen ausführlichen zeit- und personalaufwendigen neuropsychologischen Entwicklungsuntersuchungen aller Kinder nach Operation eines angeborenen Herzfehlers mit Hilfe der HLM im Neugeborenen- und Säuglingsalter (■ **Abb. 6**). Die im Rahmen der planmäßigen kinderärztlichen Vorsorgeuntersuchungen durchführbaren Screening- und semiquantitativen Tests müssen für diese Zielgruppe als nicht ausreichend betrachtet werden. Für die Überprüfung der psychomotorischen Entwicklung sowie eventuelle spezielle Fördermaßnahmen sind weitere Schritte notwendig. In einem aktuellen Positionspapier der Deutschen Gesellschaft für Pädiatrische Kardiologie, erarbeitet von der Arbeitsgemeinschaft psychosoziale Belange und Rehabilitation von Kindern, Jugendlichen und jungen Erwachsenen mit angeborenen Herzfehlern, wird hierzu ausführlich Stellung genommen [28].

### Ziele und Durchführung

Folgende Ziele sollen verfolgt werden:

- Aufdeckung von – teilweise subtilen – psychomotorischen, kognitiven, sprachlichen und psychosozialen Entwicklungsdefiziten

**Tab. 2 Herzfehler-spezifische Störungsmuster der psychomotorischen Entwicklung**

Herzfehler	Operation	Störungsmuster bei Schulkindern	Literatur
VSD	HLM-Operation im Säuglingsalter (Korrektur)	Motorik, Sprache, Aufmerksamkeit, psychosoziale Probleme	[32, 33, 34, 35, 53]
ASD	HLM-Operation nicht im Säuglingsalter (Korrektur)	Psychosoziale Probleme	[78]
TOF	HLM-Operation im Säuglingsalter (Korrektur)	Motorik, Sprache, Aufmerksamkeit, akademisches Wissen, Problemlösung, psychosoziale Probleme	[32, 33, 34, 35, 58, 82]
TGA	HLM-Operation im Neugeborenenalter (arterieller Switch)	Neurologie, Motorik, Sprache, Aufmerksamkeit, akademisches Wissen, Problemlösung, psychosoziale Probleme	[4, 5, 7, 16, 29, 30, 31, 36, 61, 76]
HRHS	Mehrzeitige Palliation nach dem Fontan-Prinzip im Neugeborenen-, Säuglings- und Kleinkindalter (2-3 Operationen)	Neurologie, Motorik, Sprache, Aufmerksamkeit, akademisches Wissen, Problemlösung, Intelligenz (mittlerer IQ>90), psychosoziale Probleme, Lebensqualität (teilweise)	[10, 15, 24, 54, 68, 75, 81]
HLHS	Mehrzeitige Palliation nach dem Norwood-Prinzip im Neugeborenen-, Säuglings- und Kleinkindalter (3 Operationen)	Neurologie, Motorik, Sprache, Aufmerksamkeit, akademisches Wissen, Problemlösung, Intelligenz (mittlerer IQ<90), psychosoziale Probleme, Lebensqualität (teilweise)	[11, 12, 19, 24, 27, 47, 49, 69, 74, 79]
TAPVC	HLM-Operation im Neugeborenenalter (Korrektur)	Neurologie, Motorik, Sprache, Aufmerksamkeit, akademisches Wissen, Problemlösung, psychosoziale Probleme	[1, 40]

ASD Vorhofseptumdefekt, HLHS hypoplastisches Linksherzsyndrom, HLM Herz-Lungen-Maschine, HRHS hypoplastisches Rechtsherzsyndrom, IQ Intelligenzquotient, TAPVC totale Lungenvenenfehlmündung, TGA Transposition der großen Arterien, TOF Fallot-Tetralogie, VSD Ventrikelseptumdefekt

- Vermittlung erforderlicher fachgerechter interventioneller bzw. therapeutischer Maßnahmen
- Abwendung bzw. Abmilderung von sekundären Defiziten in den Bereichen Sozialisation, Schule, Ausbildung, Beruf, Familie
- Abwendung bzw. Abmilderung von Behinderung im Sinne einer für das jeweilige Lebensalter typischen Teilhabe an Aktivitäten in der Gesellschaft

Als Zielgruppe sollen berücksichtigt werden:

- Alle Kinder, die im Neugeborenen- und/oder Säuglingsalter eine Herzoperation erhalten
- Untersuchung im Lebensalter von 2 Jahren und von 5 Jahren

Für die Durchführung sollen angestrebt werden:

- Ansiedlung in sozialpädiatrischen Zentren, Frühförder- und Beratungsstellen oder entwicklungsneurologischen Ambulanzen
- Untersuchung durch Fachpersonal (Neuropädiater, Psychologen, Logopäden, etc.)
- Zusammenarbeit mit dem Kompetenznetz angeborene Herzfehler (Dokumentation im Patientenpass, wissenschaftliche Auswertung)
- Kostenübernahme durch die GKV, Anerkennung als Regelleistung

**Tab. 3 Empfehlungen für standardisierte neuropsychologische Nachuntersuchungen nach HLM-Operation. (Nach [28])**

Alter (Jahre)	Testverfahren	Quelle
2	<b>Formalisierte kinderneurologische Untersuchung</b>	
	<b>Psychomotorische und geistige Entwicklung</b>	Bayley-II-Entwicklungsskalen, deutsche Fassung, kognitive und motorische Skala, zusätzlich Verhaltensbeobachtung [66]
	<b>Sprachliche Entwicklung</b>	ELFRA-2 zur Wortschatzentwicklung [26] Oder SBE-2-KT zur Sprachbeurteilung durch Eltern [73]
	<b>Psychosoziale Daten</b>	Auszüge aus der KiGGS-Studie zur Gesundheit von Kindern und Jugendlichen in Deutschland, Elternfragebogen mit Kind im Alter bis zu 2 Jahren [8]
5	<b>Intelligenz und erworbene Fertigkeiten und Sprache</b>	K-ABC, deutsche Version [56] Oder HAWIVA® III [67]
	<b>Motorik</b>	Movement Assessment Battery for Children-2, deutschsprachige Adaptation [64] Oder KTK [39]
	<b>Lebensqualität</b>	Kiddy-Kindl®, Kinderversion und Elternversion, Fragebogen zur Erfassung der gesundheitsbezogenen Lebensqualität [65] Oder PCQLI-D (wird zurzeit in Deutschland multizentrisch validiert) [51]

ELFRA-2 Elternfragebogen zur Wortschatzentwicklung, HAWIVA-III Hannover-Wechsler-Intelligenztest für das Vorschulalter, K-ABC Kaufman-Assessment Battery for Children, KiGGS Kinder- und Jugendgesundheitsurvey, KTK Körperkoordinationstest für Kinder, PCQLI-D „pediatric cardiac quality of life inventory“, Fragebogen für Eltern herzkranker Kinder, USA, SBE-2-KT Sprachbeurteilung durch Eltern – Kurztest für die U7

Bekanntlich finden sich bezüglich psychomotorischer Testergebnisse sowie MRT-Untersuchungen des Gehirns (funktionelle Unreife) am Herzen operierter Kinder Parallelen zu Entwicklungsauffälligkeiten bei Frühgeborenen [41], für die es

seit 2009 in Deutschland durch die GKV finanzierte sozialmedizinische Nachsorgekonzepte gibt, die umfassende entwicklungsdiagnostische Untersuchungen in sozialpädiatrischen Zentren beinhalten.

## Inhalte

Von der Arbeitsgemeinschaft psychosoziale Belange und Rehabilitation von Kindern, Jugendlichen und jungen Erwachsenen mit angeborenen Herzfehlern der Deutschen Gesellschaft für Pädiatrische Kardiologie kürzlich ausgearbeitete Empfehlungen zu den Inhalten einer standardisierten psychomotorischen und psychosozialen Entwicklungsuntersuchung sind in **Tab. 3** dargestellt [28].

## Fazit für die Praxis

**Es besteht ein signifikant erhöhtes Risiko für das Auftreten von klinisch relevanten psychomotorischen Entwicklungsstörungen bei Kindern mit angeborenem Herzfehler, die im Neugeborenen- und Säuglingsalter mit Hilfe der HLM am Herzen operiert wurden.**

**In der Wechselwirkung patienten- und verfahrensspezifischer Ursachen spielt die sog. kongenitale Hirnerkrankung als Reifungsstörung des Zentralnervensystems herzkranker Feten eine wichtige Rolle.**

**Es besteht die Notwendigkeit, dass sich Kinderärzte und Kinderkardiologen gemeinsam für systematische umfassende neuropsychologische Nachsorgeuntersuchungen sowie Fördermaßnahmen als Regelleistung für den betroffenen Personenkreis einsetzen. Ziel dabei ist, nachhaltige Schäden für die Kinder und deren Familien abzuwenden, Folgekosten zu vermindern und eine regelrechte Teilhabe an der Gesellschaft bis in das Erwachsenenalter zu ermöglichen.**

## Korrespondenzadresse

**Prof. Dr. H.H. Hövels-Gürich**



Klinik für Kinderkardiologie,  
Universitätsklinikum,  
Rheinisch-Westfälische  
Technische Hochschule (RWTH)  
Aachen  
Pauwelsstraße 30,  
52074 Aachen  
hhoevels-guerich@ukaachen.de

**Danksagung.** Die Autorin bedankt sich bei den Mitgliedern der Arbeitsgemeinschaft psychosoziale Belange und Rehabilitation von Kindern, Jugendlichen und jungen Erwachsenen mit angeborenen Herzfehlern in der Deutschen Gesellschaft für Pädiatrische Kardiologie für rege Diskussionen und wichtige Hinweise bei der Erstellung dieser Arbeit. Dank gilt Herrn Professor Dr. med. A.A. Schmaltz und Frau Dr. med. U. Herberg für die kritische Durchsicht des Manuskriptes.

**Interessenkonflikt.** Die korrespondierende Autorin gibt an, dass kein Interessenkonflikt besteht.

## Literatur

- Alton GY, Robertson CM, Sauve R et al (2007) Early childhood health, growth, and neurodevelopmental outcomes after complete repair of total anomalous pulmonary venous connection at 6 weeks or younger. *J Thorac Cardiovasc Surg* 133(4):905–911
- Atallah J, Dinu IA, Joffe AR et al (2008) Two-year survival and mental and psychomotor outcomes after the Norwood procedure: an analysis of the modified Blalock-Taussig shunt and right ventricle-to-pulmonary artery shunt surgical eras. *Circulation* 118(14):1410–1418
- Ballweg JA, Wernovsky G, Gaynor JW (2007) Neurodevelopmental outcomes following congenital heart surgery. *Pediatr Cardiol* 28(2):126–133
- Bellinger DC, Jonas RA, Rappaport LA et al (1995) Developmental and neurologic status of children after heart surgery with hypothermic circulatory arrest or low-flow cardiopulmonary bypass. *N Engl J Med* 332(9):549–555
- Bellinger DC, Wypij D, Kuban KC et al (1999) Developmental and neurological status of children at 4 yrs of age after heart surgery with hypothermic circulatory arrest or low-flow cardiopulmonary bypass. *Circulation* 100(5):526–532
- Bellinger DC, Bernstein JH, Kirkwood MW et al (2003) Visual-spatial skills in children after open-heart surgery. *J Dev Behav Pediatr* 24(3):169–179
- Bellinger DC, Wypij D, du Plessis AJ et al (2003) Neurodevelopmental status at eight years in children with dextro-transposition of the great arteries: the Boston circulatory arrest trial. *J Thorac Cardiovasc Surg* 126(5):1385–1396
- Bergmann-KE, Bergmann-RL, Ellert U, Dudenhausen JW (2007) Perinatale Einflussfaktoren auf die spätere Gesundheit. Ergebnisse des Kinder- und Jugendgesundheits surveys (KiGGS). *Bundesgesundheitsblatt Gesundheitsforschung Gesundheitschutz* 50(5/6):670–676
- Bjarnason-Wehrens B, Dordel S, Schickendantz S et al (2007) Motor development in children with congenital cardiac diseases compared to their healthy peers. *Cardiol Young* 17(5):487–498
- Blafox AD, Sleeper LA, Bradley DJ et al (2008) Functional status, heart rate, and rhythm abnormalities in 521 Fontan patients 6–18 yrs of age. *J Thorac Cardiovasc Surg* 136(1):100–107
- Brosig CL, Mussatto KA, Kuhn EM et al (2007) Neurodevelopmental outcome in preschool survivors of complex congenital heart disease: implications for clinical practice. *J Pediatr Health Care* 21(1):3–12
- Brosig CL, Mussatto KA, Kuhn EM et al (2007) Psychosocial outcomes for preschool children and families after surgery for complex congenital heart disease. *Pediatr Cardiol* 28(4):255–262
- Chen J, Zimmerman RA, Jarvik GP et al (2009) Perioperative stroke in infants undergoing open heart operations for congenital heart disease. *Ann Thorac Surg* 88(3):823–829
- Donofrio MT, Bremer YA, Schieken RM et al (2003) Autoregulation of cerebral blood flow in fetuses with congenital heart disease: the brain sparing effect. *Pediatr Cardiol* 24(5):436–443
- Forbess JM, Visconti KJ, Bellinger DC et al (2001) Neurodevelopmental outcomes in children after the fontan operation. *Circulation* [12 Suppl 1] 104:1127–1132
- Freed DH, Robertson CM, Sauve RS et al (2006) Intermediate-term outcomes of the arterial switch operation for transposition of great arteries in neonates: alive but well? *J Thorac Cardiovasc Surg* 132(4):845–852
- Fuller S, Nord AS, Gerdes M et al (2009) Predictors of impaired neurodevelopmental outcomes at one year of age after infant cardiac surgery. *Eur J Cardiothorac Surg* 36(1):40–47
- Fuller S, Rajagopalan R, Jarvik GP et al (2010) J. Maxwell Chamberlain Memorial Paper for congenital heart surgery. Deep hypothermic circulatory arrest does not impair neurodevelopmental outcome in school-age children after infant cardiac surgery. *Ann Thorac Surg* 90(6):1985–1995
- Furck AK, Schulze V, Drabkin A et al (2007) Psychomotorische Entwicklung nach operativer Behandlung des Hypoplastischen Linksherzsyndroms – ein Vergleich mit und ohne antegrade selektive Kopfperfusion. *Clin Res Cardiol* 2007:667
- Galli KK, Zimmerman RA, Jarvik GP et al (2004) Periventricular leukomalacia is common after neonatal cardiac surgery. *J Thorac Cardiovasc Surg* 127(3):692–704
- Gaynor JW, Wernovsky G, Jarvik GP et al (2007) Patient characteristics are important determinants of neurodevelopmental outcome at one year of age after neonatal and infant cardiac surgery. *J Thorac Cardiovasc Surg* 133(5):1344–1353
- Gaynor JW, Nord AS, Wernovsky G et al (2009) Apolipoprotein E genotype modifies the risk of behavior problems after infant cardiac surgery. *Pediatrics* 124(1):241–250
- Gaynor JW, Gerdes M, Nord AS et al (2010) Is cardiac diagnosis a predictor of neurodevelopmental outcome after cardiac surgery in infancy? *J Thorac Cardiovasc Surg* 140(6):1230–1237
- Goldberg CS, Schwartz EM, Brunberg JA et al (2000) Neurodevelopmental outcome of patients after the Fontan operation: a comparison between children with hypoplastic left heart syndrome and other functional single ventricle lesions. *J Pediatr* 137(5):646–652
- Goldberg CS, Bove EL, Devaney EJ et al (2007) A randomized clinical trial of regional cerebral perfusion versus deep hypothermic circulatory arrest: outcomes for infants with functional single ventricle. *J Thorac Cardiovasc Surg* 133(4):880–887
- Grimm H, Doil H (2006) Elternfragebögen für die Früherkennung von Risikokindern (ELFRA-1 und ELFRA-2), 2. Aufl. Hogrefe, Göttingen
- Hoffman GM, Mussatto KA, Brosig CL et al (2005) Systemic venous oxygen saturation after the Norwood procedure and childhood neurodevelopmental outcome. *J Thorac Cardiovasc Surg* 130(4):1094–1100
- Hövels-Gürich HH (2010) Risikostratifizierung für Entwicklungsstörungen und Notwendigkeit systematischer neuropsychologischer Nachuntersuchungen nach Operation angeborener Herzfehler. Klinik für Kinderkardiologie, RWTH Aachen, <http://www.kinderkardiologie.org/AGs/PSAG/PositionspapierHerzfehlerEntwicklungsachsorge1010.pdf>



29. Hövels-Gürich HH, Seghaye MC, Däbritz S et al (1997) Cognitive and motor development in pre-school and school-aged children after neonatal arterial switch operation. *J Thorac Cardiovasc Surg* 114(4):578–585
30. Hövels-Gürich HH, Konrad K, Wiesner M et al (2002) Long term behavioural outcome after neonatal arterial switch operation for transposition of the great arteries. *Arch Dis Child* 87(6):506–510
31. Hövels-Gürich HH, Seghaye MC, Schnitker R et al (2002) Long-term neurodevelopmental outcomes in school-aged children after neonatal arterial switch operation. *J Thorac Cardiovasc Surg* 124(3):448–458
32. Hövels-Gürich HH, Konrad K, Skorzenski D et al (2006) Long-term neurodevelopmental outcome and exercise capacity after corrective surgery for tetralogy of Fallot or ventricular septal defect in infancy. *Ann Thorac Surg* 81(3):958–966
33. Hövels-Gürich HH, Konrad K, Skorzenski D et al (2007) Attentional dysfunction in children after corrective cardiac surgery in infancy. *Ann Thorac Surg* 83(4):1425–1430
34. Hövels-Gürich HH, Konrad K, Skorzenski D et al (2007) Long-term behavior and quality of life after corrective cardiac surgery in infancy for tetralogy of Fallot or ventricular septal defect. *Pediatr Cardiol* 28(5):346–354
35. Hövels-Gürich HH, Bauer SB, Schnitker R et al (2008) Long-term outcome of speech and language in children after corrective surgery for cyanotic or acyanotic cardiac defects in infancy. *Eur J Paediatr Neurol* 12(5):378–386
36. Hövels-Gürich HH, Heinrichs M, Schulze A et al (2009) Lebensqualität junger Erwachsener nach Operation einer Transposition der großen Arterien – atriale versus arterielle Switch-Operation. 41. Jahrestagung der Deutschen Gesellschaft für Pädiatrische Kardiologie – Abstracts. AVISO, Weimar, S 14
37. Hsia TY, Gruber PJ (2006) Factors influencing neurologic outcome after neonatal cardiopulmonary bypass: what we can and cannot control. *Ann Thorac Surg* 81(6):2381–2388
38. Kaltman JR, Di H, Tian Z et al (2005) Impact of congenital heart disease on cerebrovascular blood flow dynamics in the fetus. *Ultrasound Obstet Gynecol* 25(1):32–36
39. Kiphard E, Schilling F (1974) Körperkoordinations-test für Kinder (KTK). Manual. Beltz, Weinheim
40. Kirshbom PM, Flynn TB, Clancy RR et al (2005) Late neurodevelopmental outcome after repair of total anomalous pulmonary venous connection. *J Thorac Cardiovasc Surg* 129(5):1091–1097
41. Latal B (2009) Prediction of neurodevelopmental outcome after preterm birth. *Pediatr Neurol* 40(6):413–419
42. Latal B, Helfrich S, Fischer JE et al (2009) Psychological adjustment and quality of life in children and adolescents following open-heart surgery for congenital heart disease: a systematic review. *BMC Pediatr* 9:6
43. Licht DJ, Wang J, Silvestre DW et al (2004) Preoperative cerebral blood flow is diminished in neonates with severe congenital heart defects. *J Thorac Cardiovasc Surg* 128(6):841–849
44. Licht DJ, Shera DM, Clancy RR et al (2009) Brain maturation is delayed in infants with complex congenital heart defects. *J Thorac Cardiovasc Surg* 137(3):529–537
45. Limperopoulos C, Tworetzky W, McElhinney DB et al (2010) Brain volume and metabolism in fetuses with congenital heart disease: evaluation with quantitative magnetic resonance imaging and spectroscopy. *Circulation* 121(1):26–33
46. Lindinger A, Schwedler G, Hense HW (2010) Prevalence of congenital heart defects in newborns in Germany: results of the first registration year of the PAN Study (July 2006 to June 2007). *Klin Padiatr* 222(5):321–326
47. Mahle WT, Clancy RR, Moss EM et al (2000) Neurodevelopmental outcome and lifestyle assessment in school-aged and adolescent children with hypoplastic left heart syndrome. *Pediatrics* 105(5):1082–1089
48. Mahle WT, Tavani F, Zimmerman RA et al (2002) An MRI study of neurological injury before and after congenital heart surgery. *Circulation* [12 Suppl 1] 106:1109–1114
49. Mahle WT, Visconti KJ, Freier MC et al (2006) Relationship of surgical approach to neurodevelopmental outcomes in hypoplastic left heart syndrome. *Pediatrics* 117(1):e90–e97
50. Majnemer A, Limperopoulos C, Shevell MI et al (2009) A new look at outcomes of infants with congenital heart disease. *Pediatr Neurol* 40(3):197–204
51. Marino BS, Drotar D, Cassidy A et al (2011) External validity of the pediatric cardiac quality of life inventory. *Qual Life Res* 20(2):205–214
52. Massaro AN, El-Dib M, Glass P et al (2008) Factors associated with adverse neurodevelopmental outcomes in infants with congenital heart disease. *Brain Dev* 30(7):437–446
53. Matsuzaki T, Matsui M, Ichida F et al (2010) Neurodevelopment in 1-year-old Japanese infants after congenital heart surgery. *Pediatr Int* 52(3):420–427
54. McCrindle BW, Zak V, Sleeper LA et al (2010) Laboratory measures of exercise capacity and ventricular characteristics and function are weakly associated with functional health status after Fontan procedure. *Circulation* 121(1):34–42
55. McQuillen PS, Barkovich AJ, Hamrick SE et al (2007) Temporal and anatomic risk profile of brain injury with neonatal repair of congenital heart defects. *Stroke* [2 Suppl] 38:736–741
56. Melchers P, Preuß U (2009) Kaufmann-assessment battery for children, deutsche Bearbeitung. Pearson, Frankfurt am Main
57. Miatton M, De Wolf D, François K et al (2006) Neurocognitive consequences of surgically corrected congenital heart defects: a review. *Neuropsychol Rev* 16(2):65–85
58. Miatton M, De Wolf D, François K et al (2007) Intellectual, neuropsychological, and behavioral functioning in children with tetralogy of Fallot. *J Thorac Cardiovasc Surg* 133(2):449–455
59. Miller SP, McQuillen PS, Hamrick S et al (2007) Abnormal brain development in newborns with congenital heart disease. *N Engl J Med* 357(19):1928–1938
60. Modena A, Horan C, Visintine J et al (2006) Fetuses with congenital heart disease demonstrate signs of decreased cerebral impedance. *Am J Obstet Gynecol* 195(3):706–710
61. Neufeld RE, Clark BG, Robertson CM et al (2008) Five-year neurocognitive and health outcomes after the neonatal arterial switch operation. *Thorac Cardiovasc Surg* 136(6):1413–1421
62. Olsen M, Hjortdal VE, Mortensen LH et al (2011) Educational achievement among long-term survivors of congenital heart defects: a Danish population-based follow-up study. *Cardiol Young* 21(2):197–203
63. Partridge SC, Vigneron DB, Charlton NN et al (2006) Pyramidal tract maturation after brain injury in newborns with heart disease. *Ann Neurol* 59(4):640–651
64. Petermann F (Hrsg) (2010) Movement assessment battery for children. Pearson, Frankfurt am Main
65. Ravens-Sieberer U, Bullinger M (1999) Kiddy-Kindl®. <http://www.kindl.org>, 2009
66. Reuner G, Rosenkranz J, Pietz J, Horn R (2007) Bayley-II. Deutsche Version. Pearson, Frankfurt am Main
67. Ricken G, Fritz A, Schluck K-D, Preuß U (2010) Hawiva® III. Huber, Bern Stuttgart Toronto
68. Sarajuuri A, Jokinen E, Puosi R et al (2006) Neurodevelopmental and neuroradiologic outcomes in patients with univentricular heart aged 5–7 yrs: related risk factor analysis. *J Thorac Cardiovasc Surg* 133(6):1524–1532
69. Shillingford AJ, Glanzman MM, Ittenbach RF et al (2008) Inattention, hyperactivity, and school performance in a population of school-age children with complex congenital heart disease. *Pediatrics* 121(4):e759–e767
70. Soul JS, Robertson RL, Wypij D et al (2009) Subtle hemorrhagic brain injury is associated with neurodevelopmental impairment in infants with repaired congenital heart disease. *J Thorac Cardiovasc Surg* 138(2):374–381
71. Spijkerboer AW, Helbing WA, Bogers AJ et al (2007) Long-term psychological distress, and styles of coping, in parents of children and adolescents who underwent invasive treatment for congenital cardiac disease. *Cardiol Young* 17(6):638–645
72. Sticker EJ (2004) Sport macht stark – auch bei angeborenen Herzfehlern. Shaker, Aachen
73. Suchodoletz W von, Sachse S (2010) Sprachbeurteilung durch Eltern (SBE-2-KT). [kjp.med.uni-muenchen.de](http://kjp.med.uni-muenchen.de)
74. Tabbutt S, Nord AS, Jarvik GP et al (2008) Neurodevelopmental outcomes after staged palliation for hypoplastic left heart syndrome. *Pediatrics* 121(3):476–483
75. Uzark K, Lincoln A, Lamberti JJ et al (1998) Neurodevelopmental outcomes in children with Fontan repair of functional single ventricle. *Pediatrics* 101(4 Pt 1):630–633
76. Vahsen N, Kavsek M, Toussaint-Götz N et al (2009) Kognitive und motorische Leistungsfähigkeit und Verhalten bei Kindern nach Herz-Lungen-Maschinen-Operation im Neugeborenenalter. *Klin Padiatr* 221(1):19–24
77. Van der Rijken R, Hulstijn-Dirkmaat G, Kraaijaat F et al (2010) Evidence of impaired neurocognitive functioning in school-age children awaiting cardiac surgery. *Dev Med Child Neurol* 52(6):552–558
78. Visconti KJ, Bichell DP, Jonas RA et al (1999) Developmental outcome after surgical versus interventional closure of secundum atrial septal defect in children. *Circulation* [19 Suppl] 100:II145–II150
79. Visconti KJ, Rimmer D, Gauvreau K et al (2006) Regional low-flow perfusion versus circulatory arrest in neonates: one-year neurodevelopmental outcome. *Ann Thorac Surg* 82(6):2207–2213
80. Wernovsky G (2006) Current insights regarding neurological and developmental abnormalities in children and young adults with complex congenital cardiac disease. *Cardiol Young* [Suppl 1] 16:92–104
81. Wernovsky G, Stiles KM, Gauvreau K et al (2000) Cognitive development after the Fontan operation. *Circulation* 102(8):883–889
82. Zeltser I, Jarvik GP, Bernbaum J et al (2008) Genetic factors are important determinants of neurodevelopmental outcome after repair of tetralogy of Fallot. *J Thorac Cardiovasc Surg* 135(1):91–97