



**Schwerpunktthema 2017:  
Chronisch kranke Kinder und Jugendliche  
Lebensqualitäten, Grenzen und Chancen**

**bvkrj.**

Berufsverband der  
Kinder- und Jugendärzte e. V.

## Impressum

### **Chronisch kranke Kinder und Jugendliche BVKJ-Schwerpunktbrochure 2017**

**ISBN 978-3-9816001-7-9**

1. Auflage Juni 2017

#### **Herausgeber:**

Berufsverband der Kinder- und Jugendärzte e.V.  
Mielenforster Straße 2, 51069 Köln  
[www.kinderaerzte-im-netz.de](http://www.kinderaerzte-im-netz.de)

#### **Chefredaktion:**

Dr. med. Klaus Rodens  
Angertorstraße 6, 89129 Langenau  
[KlausRodens@t-online.de](mailto:KlausRodens@t-online.de)

#### **Gestaltung:**

FAI GmbH  
Agrippinawerft 22, 50678 Köln,  
[info@fai-healthcare.de](mailto:info@fai-healthcare.de)

#### **Druck:**

pantamedia communications GmbH  
Friedrichstraße 135 a, 10117 Berlin  
[www.pantamedia.com](http://www.pantamedia.com)

#### **Bildnachweis:**

Titelbild: Shutterstock, S. 8 Staatskanzlei RLP / Elisa Biscotti,  
S. 28 Tim Niehues, S. 34 Mirjam Landgraf, S. 63 Kristina Weimann-  
Stahlschmidt mit freundlicher Genehmigung von Dr. Axel Scharfstädt,  
S. 103 Georg Fröhlich

Mit freundlicher Unterstützung von



“**Das Leben verlieren ist keine große Sache; aber zuschauen, wie der Sinn des Lebens aufgelöst wird, das ist unerträglich.**”

Albert Camus



# Inhalt

<b>Einleitung</b>	<b>7</b>
-------------------	----------

*Malu Dreyer*

<b>Grußwort</b>	<b>8</b>
-----------------	----------

## Einleitung und Übersicht

*C. Fricke*

<b>Was ist ein chronisch krankes Kind?</b>	<b>10</b>
--	-----------

*H. Hollmann*

<b>Neuropädiatrie in der allgemeinpädiatrischen Behandlung und Langzeitversorgung</b>	<b>14</b>
---	-----------

*S. Renz*

<b>Das chronisch kranke Kind in der (kinderkardiologischen) Praxis</b>	<b>18</b>
--	-----------

*K. M. Keller*

<b>Chronisch entzündliche Darmerkrankungen (CED) und Zöliakie – zunehmend häufiger in der Pädiatrie</b>	<b>22</b>
---	-----------

*T. Niehues*

<b>Rheumatische Erkrankung im Kindes- und Jugendalter</b>	<b>26</b>
---	-----------

*M. Landgraf, F. Heinen*

<b>Fetale Alkoholspektrumstörung FASD – eine vollständig vermeidbare, sehr häufige, angeborene, chronische Erkrankung</b>	<b>32</b>
---	-----------

*R. Schlack*

<b>ADHS als „chronic condition“</b>	<b>36</b>
-------------------------------------	-----------

## Therapeutische/Medizinische Fortschritte

*K. M. Debatin, S. Burdach*

<b>Personalisierte Medizin – Präzisionsmedizin in der pädiatrischen Onkologie, Chancen und Perspektiven</b>	<b>42</b>
---	-----------

*U. Büsching*

<b>Transition</b>	<b>50</b>
-------------------	-----------

*C. Daumer-Haas*

<b>Genetische Beratung bei später pränataler Diagnose einer schwerwiegenden Entwicklungsstörung</b>	<b>52</b>
---	-----------

*R. Szczepanski*

<b>Schulungen für Kinder und Jugendliche sowie deren Familien</b>	<b>55</b>
---	-----------

## Einschränkungen der Lebensqualität und notwendige Hilfen

<i>M. Gelb</i>	<b>Patienten mit Down-Syndrom in der täglichen Praxis</b>	59
<i>K. Weimann-Stahlschmidt</i>	<b>Die Skoliose in der pädiatrischen Praxis</b>	63
<i>T. Spindler</i>	<b>Schweres Asthma bronchiale bei Kindern und Jugendlichen: Welche Chancen bietet die Rehabilitation im Zeitalter von Schulung, DMPs und Flexirentengesetz 2017?</b>	66
<i>M. Jaster</i>	<b>Chronisch kranke Kinder und Jugendliche aus Sicht des Sozialmedizinischen Dienstes der DRV-Bund</b>	70
<i>S. Vaihinger, C. Miarka-Mauthe</i>	<b>Beatmete Säuglinge und Kleinkinder: Den Kindern eine Chance für das Leben geben</b>	72
<i>G. Trost-Brinkhues</i>	<b>Gelingende Inklusion – Anspruch und Wirklichkeit</b>	76
<i>N. Weissenrieder</i>	<b>Kontrazeption und chronische Erkrankungen</b>	80

## Betroffene und Selbsthilfe

<i>U. Knopf</i>	<b>Halbes Herz, volles Leben – mein Leben als EMAH</b>	86
<i>L. Hümmeler</i>	<b>Das Leben mit einer chronischen Erkrankung aus Sicht einer SLE-Patientin</b>	90
<i>A. Bredel-Geißler</i>	<b>Interview mit einer jungen Frau mit Spina bifida</b>	92
<i>R. Schmid</i>	<b>Wie ist es um die Lebensqualität chronisch kranker Kinder und Jugendlicher bestellt und was kann das Kindernetzwerk leisten?</b>	94

## Palliativmedizin und Sterbebegleitung

<i>U. Gitmans</i>	<b>Heimbetreuung von schwerstkranken Kindern und Jugendlichen</b>	99
<i>G. Fröhlich</i>	<b>Kinderhospiz St. Nikolaus Bad Grönenbach – Bilanz und Botschaft</b>	102
<i>A. Kimmig</i>	<b>Spezialisierte ambulante Palliativversorgung für Kinder und Jugendliche: Flächendeckende Etablierung in Baden-Württemberg und praktische Gründung eines Teams</b>	106
<i>S. Lutz</i>	<b>Trauernde Kinder und Jugendliche</b>	109



# „Chronisch kranke Kinder und Jugendliche“ Das Schwerpunktthema für das Jahr 2017

Liebe Leserinnen und Leser unserer Jahresschrift,

seit fünf Jahren stellt der Berufsverband der Kinder- und Jugendärzte (BVKJ) in Deutschland jedes Kalenderjahr unter eine übergeordnete Themengruppe, die das Fortbildungsjahr als Leitmotiv begleiten soll.

Das Startjahr 2012 segelte unter der Flagge ‚Prävention‘, zuletzt (2016) war es der ‚Kinder- und Jugendschutz‘.

Das Jahresmotto mit Beiträgen ausgewiesener Experten auf ihrem Gebiet ist in seinen verschiedenen Facetten auch ein Fortbildungsangebot für die verschiedenen Kongresse der Kinder- und Jugendmedizin. Die bisherigen Schwerpunktthemen (in den Broschüren und als Referate in den Kongressen) fanden große Beachtung und Resonanz in Politik, Gesellschaft und beim Fachpublikum, worüber wir uns sehr freuen.

Das Jahr 2017 widmen wir dem Schwerpunkt ‚Chronisch kranke Kinder und Jugendliche‘. Das aktuelle Themen-Kaleidoskop fängt bei der Epidemiologie an und erstreckt sich über Fragen der Lebensqualität der Betroffenen, verbessernde therapeutische, rehabilitative und andere flankierenden Maßnahmen bis zu heute schon konkreten Therapievisionen.

Autoren sind Mediziner, andere nicht ärztliche Fachleute und nicht zuletzt die Betroffenen selber. Auch die Palliativmedizin und das Hospizwesen am Ende einer intensiven Wegstrecke sind angesprochen.

Die Beiträge von drei völlig unterschiedlich betroffenen jungen Frauen geben Einblicke in die Heterogenität des chronisch kranken Kindes und Jugendlichen und die individuelle Biographie.

Gemein ist aber allen der Wunsch nach Akzeptanz der Behinderung (durch Eltern und peers) und echtem Interesse für die Krankheit (ohne falsches Mitleid), nach Barrierefreiheit und nicht zuletzt nach qualifizierten Therapien und Therapeuten.

Wir wünschen uns und erwarten auch, dass die Themenauswahl in all ihren Nuancen auf großes gesellschaftliches, vor allem aber auf Ihr ganz persönliches Interesse stoßen wird.

Ihre Redaktion des Jahresschwerpunktheftes 2017

■ Karin Geitmann  
Christiane Thiele  
Thomas Fischbach  
Josef Kahl  
Till Reckert  
Klaus Rodens  
Herbert Schade  
Nikolaus Weissenrieder  
Klaus Michael Keller (alle BVKJ)  
Christian Fricke (DGSPJ)

# Grußwort

Malu Dreyer  
Ministerpräsidentin von Rheinland-Pfalz



*Sehr geehrte Herren und Damen,*

*eines unserer wertvollsten Güter ist unsere Gesundheit. Dabei werden die Weichen für ein gesundes Leben bereits in der frühen Kindheit gestellt. So tragen wir alle, die die Entwicklung der Kinder und Jugendlichen maßgeblich mitgestalten und beeinflussen, eine große Verantwortung. Viele Faktoren, auch solche, auf die wir aktiv Einfluss nehmen können, wirken sich positiv auf die kindliche Gesundheit und das Wohlbefinden aus; so zum Beispiel eine gesunde Ernährung oder ausreichend Bewegung.*

Aber auch Früherkennungsuntersuchungen sowie frühe Beratungs- und Hilfsangebote sind von hoher Bedeutung. Erfreulicherweise hat sich in den vergangenen Jahren die Gesundheit von Kindern, Jugendlichen und ihren Familien durch bessere Angebote zur Unterstützung, aber auch Behandlung nachhaltig verbessert. Dennoch bleiben Prävention und Gesundheitsförderung von Kindern und Jugendlichen eine wichtige gesamtgesellschaftliche Aufgabe.

Dabei sind umfassende Aufklärung, Diagnostik, Beratung, aber auch Therapie und Förderung eine große Herausforderung. Eine erfolgreiche Prävention und Gesundheitsförderung lebt von der engen und vertrauensvollen Zusammenarbeit aller: Kinder, Jugendliche, Eltern und selbstverständlich auch die Fachleute aus den Bereichen der Medizin, Pädagogik, Psychologie und Sozialarbeit. Nur so können wir die gesundheitliche und persönliche Entwicklung unserer Kinder und Jugendlichen unterstützen.

Insbesondere die Behandlung und Förderung chronisch kranker Kinder und Jugendlicher sowie die Unterstützung ihrer Familien ist ein besonderes Anliegen. Denn gerade hier sind frühzeitige und differenzierte Therapie- und Hilfsangebote von großer Bedeutung, um so den Verlauf der Erkrankungen und damit auch der Entwicklungschancen betroffener Kinder und Jugendlicher positiv zu beeinflussen.

Ein wichtiger Grundstein für die Prävention und Gesundheitsförderung wurde im vergangenen Jahr mit der Verabschiedung des Präventionsgesetzes gelegt. Prävention und Gesundheitsförderung werden so als vierte Säule im deutschen Gesundheitssystem verankert. Insbesondere die Zusammenarbeit aller Akteure im Gesundheitswesen soll durch das Gesetz nachhaltig gestärkt werden. Ziel ist es, frühestmöglich in den unmittelbaren Lebenswelten der Kinder und Jugendlichen anzusetzen und auf diese Weise alle Beteiligten zu erreichen. Nur so können wir die Entstehung und Verschlechterung chronischer Erkrankungen unabhängig von sozialen Faktoren verhindern.

Auch wenn mit diesem Gesetz die Strukturen geschaffen sind, brauchen wir jeden Einzelnen, um sie mit Leben zu füllen. Ich freue mich daher sehr über das große Engagement der Ärzte und Ärztinnen aber auch der vielen Initiativen, Verbände und ehrenamtlich Tätigen, die sich so unermüdlich für ein gesundes Aufwachsen einsetzen und danke Ihnen allen von Herzen für Ihr Engagement!

Ich wünsche mir, dass wir uns weiterhin in dieser Vielfalt für das Wohl unserer Kinder und Jugendlicher stark machen und auch zukünftig alle Kräfte mobilisieren, um die Weichen für eine positive Entwicklung zu stellen.

A handwritten signature in black ink that reads "Malu Dreyer". The script is cursive and elegant, with a large initial 'M'.



# Was ist ein chronisch krankes Kind?

Christian Fricke

*Kinder und Jugendliche mit chronischen Erkrankungen stellen eine große Herausforderung in der ambulanten pädiatrischen Versorgung dar. Die technologischen Fortschritte in der Medizin führen dazu, dass zunehmend mehr Kinder mit komplexen und seltenen Erkrankungen langfristig überleben. Unsere Aufgabe als Kinder- und Jugendärzte ist es, diese Kinder und ihre Familien zu befähigen, die Anforderungen des Aufwachsens zu bewältigen und sie darin zu unterstützen, eine möglichst umfassende Teilhabe am gesellschaftlichen Leben zu sichern bzw. zu bewahren.*

## DEFINITION UND VERSORGUNGSBEDARF

Chronische Erkrankungen nehmen einen immer größeren Raum sowohl in der ambulanten als auch stationären Kinder- und Jugendmedizin ein. Als chronisch wird eine Krankheit bezeichnet, wenn sie länger als 12 Monate andauert. Neben der Krankheitsdauer sind multiple Einschränkungen der physischen, psychischen und sozialen Funktionsfähigkeit weitere wichtige Faktoren, ebenso der Bedarf nach wiederkehrenden Unterstützungsleistungen zur Behandlung und zur Kompensation von Funktionseinschränkungen sowie die Notwendigkeit, die Betroffenen in der psychischen Adaptation an erkrankungsbedingte psychosoziale Belastungen zu stärken und die Teilhabe am sozialen Leben zu unterstützen.

Im nationalen Kinder- und Jugendgesundheitsurvey (KiGGS-Studie des Robert Koch-Instituts) wird der Anteil der Kinder und Jugendlichen mit besonderem Versorgungsbedarf bzw.

chronischer Grunderkrankung mit 14% angegeben, nach der Versorgungsstudie der Deutschen Akademie für Kinder- und Jugendmedizin (2014) liegt der Anteil bei 16,5%. Damit weist jeder sechste Patient im Alter von 0 bis 18 Jahren und jeder vierte Jugendliche in einer allgemeinpädiatrischen Praxis eine chronische Grunderkrankung auf. Der für die Betreuung des einzelnen Patienten notwendige Zeitaufwand ist dabei deutlich höher als bei Kindern und Jugendlichen ohne eine chronische Grunderkrankung. Zu den häufigsten dieser Krankheiten gehören Allergien, Asthma bronchiale, Neurodermitis, chronische Darmentzündungen, Zöliakie, Diabetes mellitus (Typ 1 und 2), angeborene Herzfehler, Epilepsien, Zerebralpareesen oder das Aufmerksamkeitsdefizitsyndrom (ADS/ADHS).

Ein erhöhter Versorgungsbedarf gilt in der KiGGS-Studie als gegeben, wenn eines der folgenden Kriterien von den Eltern als zutreffend angegeben wird (und das Problem bereits über 12 Monate anhält oder absehbar über diesen Zeitraum bestehen wird):

- Einnahme verschreibungspflichtiger Medikamente
- Notwendigkeit psychosozialer oder pädagogischer Unterstützung aufgrund von Gesundheitsstörungen
- funktionelle Einschränkungen
- spezieller Therapiebedarf
- emotionale Probleme, Entwicklungs- oder Verhaltensprobleme

Den verschiedenen Dimensionen trägt die „Mehrdimensionale Bereichsdiagnostik in der Sozialpädiatrie (MBS)“ Rechnung, mit der folgende Bereiche systematisch erfasst werden:

- Entwicklung und Intelligenz
- körperlicher und neurologischer Befund
- psychischer Befund und Verhalten
- soziale Kontextvariablen
- Abklärung der Ätiologie
- Teilhabe/ICF

Das MBS-Schema entspricht in vielen Aspekten dem multiaxialen Klassifikationsschema (MAS) der Kinder- und Jugendpsychiatrie und berücksichtigt zusätzlich die Aspekte Ätiologie, Ressourcenorientierung und Teilhabe.

Chronische Erkrankungen zeigen im Verlauf erhebliche Unterschiede. So kann man Erkrankungen mit

- persistierenden Funktionseinbußen und Behinderungen (z. B. nach ZNS-Läsionen) mit deutlichen Einschränkungen der Teilhabe, von solchen mit
- progredientem bzw. lebensbedrohlichem Verlauf (z. B. Tumorerkrankungen) oder



- chronisch-episodischem Verlauf (z. B. Asthma bronchiale, Diabetes mellitus Typ 1) von
- funktionellen bzw. somatoformen Störungen (z. B. funktionelle Bauchschmerzen, Kopfschmerzen) unterscheiden.

Neben allgemeinen sind darüber hinaus spezifische Komorbiditäten somatisch-chronischer Erkrankungen zu beachten wie beispielsweise beim Asthma bronchiale eventuell auftretende Angst- oder Panikstörungen.

## VERSORGUNGSTRUKTUREN FÜR CHRONISCH KRANKE KINDER- UND JUGENDLICHE

Während in früheren Jahrzehnten Kinder mit chronischen Erkrankungen häufig in Krankenhäusern betreut wurden, werden diese heutzutage überwiegend in den Praxen niedergelassener Kinder- und Jugendärzte behandelt.

Spezielle Versorgungsstrukturen für Kinder und Jugendliche mit besonderem Betreuungsbedarf bieten im ambulanten Bereich neben pädiatrische Schwerpunktpraxen insbesondere Krankenhausambulanzen oder Universitäts-Polikliniken, sozialpädiatrische Zentren (SPZ), sozialmedizinische Nachsorgeeinrichtungen, ambulante Kinderkrankenpflegedienste und pädiatrische Palliativ-Versorgungs-Dienste.

An vielen Kliniken für Kinder- und Jugendmedizin existieren psychosomatische Stationen oder ein psychosomatischer Konsiliar- und Liaisondienst. Darüber hinaus beteiligen sich auch einige sozialpädiatrische Kliniken an der Versorgung.

Stationäre medizinische Rehabilitationsleistungen für Kinder und Jugendliche werden sowohl von den gesetzlichen Krankenkassen als auch den Rententrägern finanziert, umfassende Informationen gibt es unter <http://www.kinder-und-jugendreha-im-netz.de>. Durch das Ende 2016 verabschiedete sog. Flexi-Rentengesetz werden zusätzliche Optionen sowohl für die stationäre als auch erstmals für die ambulante Rehabilitation von Kindern und Jugendlichen eröffnet.

## CHRONISCH KRANKE KINDER IN DER KINDER- UND JUGENDÄRZTLICHEN PRAXIS

Im Umgang mit chronisch kranken Kindern und Jugendlichen und ihren Familien ist der Kinder- und Jugendarzt vor erhebliche Anforderungen gestellt. Ausgehend von einem bio-psycho-sozialen Konzept von Gesundheit und Krankheit sollten bei der Versorgung alle Aspekte der Erkrankung berücksichtigt werden, welche die soziale Teilhabe beeinträchtigen. Dabei ist eine pragmatische Herangehensweise mit Orientierung auf Bewältigungsstrategien unter Beachtung familiärer Ressourcen, aber auch möglicher Risikofaktoren angezeigt. Der therapeutische Umgang erfordert eine entwicklungsorientierte Herangehensweise mit altersgerechtem Krankheitskonzept, aber auch die Berücksichtigung krankheitsunabhängiger Entwicklungsaufgaben. Insbesondere bei chronisch-episodischen

Verläufen mit Wechsel zwischen symptomarmen Intervallen und akuter Exazerbation (z. B. Asthmaanfall, Hypo- bzw. Hyperglykämie) besteht eine Indikation zur Patientenschulung.

## ALTERSABHÄNGIGER UMGANG MIT DER KRANKHEIT

Zusätzlich zu den altersentsprechenden Entwicklungsaufgaben bedeutet eine chronische Erkrankung für das Kind bzw. den Jugendlichen die Auseinandersetzung mit krankheits-spezifischen Herausforderungen.

Im Grundschulalter führt ein eingeschränktes Krankheitsverständnis bzw. eine eingeschränkte Einsicht in der Regel dazu, dass notwendige Gebote oder gar Verbote nicht adäquat verstanden werden. Besorgte und verunsicherte Eltern kontrollieren verstärkt mit dem Resultat einer geringeren Selbstständigkeit oder auch Abhängigkeit des Kindes. Dazu kommen Ängste vor Außenseiterpositionen in der Peer-Group, vor Komplikationen und Verschlimmerung des Krankheitsbildes.

Im Jugendalter besteht ein deutlich erhöhtes Risiko für Verhaltensauffälligkeiten wie Aggressivität, aber auch depressive Episoden. Erlebte Einschränkungen, eine häufig reduzierte Lebensqualität und/oder eingeschränkte Lebensperspektive sowie eine erhöhte Belastung der gesamten Familie sind häufig mit eigenen Schuldgefühlen verbunden.

Die notwendigen Ablöseprozesse in der Zeit der Pubertät und Adoleszenz stehen oft in Konflikt mit langjährig eingeübten Reglementierungen und notwendiger Überwachung der Therapie seitens der Eltern, wodurch oft der Übergang in das Erwachsenenalter mit der erforderlichen Autonomie und Selbstverantwortung erschwert wird.

Kinder und Jugendliche sollten in jedem Entwicklungsabschnitt uneingeschränkt gemeinsam mit gesunden Altersgenossen aufwachsen können. In Krippe, Kindergarten und Schule ist grundsätzlich eine Betreuung mit entsprechenden Nachteilsausgleichen möglich. Aktuell gibt es in mehreren Bundesländern Initiativen zur Etablierung von Schulgesundheits-schwestern, um die Inklusion chronisch kranker Kinder zu unterstützen.

## CHRONISCH KRANKE KINDER UND IHRE FAMILIEN

Der gesamte Lebensalltag der Familie dreht sich um das Krankheitsgeschehen; es bestimmt die Sozialkontakte und schränkt viele alltäglich notwendige, aber auch Freizeitaktivitäten ein. Oft genug muss ein Elternteil, in der Regel die Mutter, seine Berufstätigkeit reduzieren oder gar vollständig aufgeben, was die finanziellen Belastungen massiv verstärkt.

Viele Eltern haben große Ängste im Hinblick auf den weiteren Krankheitsverlauf und die Zukunft des Kindes, sie erfahren häufig eine außerordentlich belastende soziale Stigmatisierung. Eltern sind gefordert, ihre Aufmerksamkeit auf Krankheitssymptome und mögliche Veränderungen, insbesondere Verschlimmerungen zu richten und tragen oft eine Mitverantwortung für die den Alltag durchdringende Langzeittherapie.

Ihre Erziehungshaltung ist häufig geprägt durch innere Konflikte gegenüber dem erkrankten Kind, aber auch gegenüber möglichen Geschwisterkindern. Diese sind einerseits mitbetroffen und im familiären Alltag vielfältig gefordert, sie werden andererseits von den Eltern aber – oft bedingt durch die Sorge um das chronisch kranke Kind – vernachlässigt. Nicht selten scheitern Eltern in ihren Bemühungen, ihre Partnerbeziehung zufriedenstellend zu gestalten mit dem Resultat einer Trennung und damit zusätzlichen Belastungen für die gesamte Familie.

## KRANKHEITSBEWÄLTIGUNG

Die Bewältigung einer chronischen Erkrankung eines Kindes erfolgt in den betroffenen Familien in der Regel in Phasen, die von unterschiedlichen Emotionen geprägt sind. Die Mitteilung einer gravierenden Diagnose erleben viele Eltern als bedrohliche Krise, in der sie sich oft hilflos und ausgeliefert fühlen. Nicht selten führen Wut und Enttäuschung zu Vorwürfen und Aggressionen gegenüber Ärzten als Überbringer schlechter Nachrichten. Deren Geduld und einfühlsame Gesprächsführung ist in dieser Phase besonders gefordert. Neben psychologisch-therapeutischem Beistand kann auch die Einbeziehung von Angehörigen in Gespräche hilfreich sein, um die Eltern in dieser Phase zu unterstützen.

In einer späteren Phase zeigt sich oft Trauer, geprägt durch den Abschied von Erwartungen an ein gesundes Kind, Abschied von eigenen Plänen und Hoffnungen. Auch hier sollte nicht gezögert werden, psychologische Beratung anzubieten.

Für eine erfolgreiche familiäre Krankheitsbewältigung spielen Qualität der familiären Interaktion, Aufgabenverteilung innerhalb der Familie, Kommunikation und Wertorientierungen eine wesentliche Rolle. Eltern benötigen Unterstützung, um eine positive Beziehung zu ihrem Kind aufzubauen und ein liebevoll konsequentes Erziehungsverhalten ausüben zu können sowie gleichzeitig eine Balance zwischen den Belangen der chronischen Erkrankung und anderen familiären Bedürfnissen zu finden.

Eine wichtige Aufgabe bei der Unterstützung betroffener Familien haben Selbsthilfegruppen, die sowohl regional als auch auf Bundesebene vielfältige Möglichkeiten zur Information und zum Erfahrungsaustausch, aber auch konkrete Hilfen anbieten. Zunehmend beteiligen sich diese auch aktiv an Forschungsprojekten und wissenschaftlichen Tagungen und arbeiten bundesweit im Dachverband „Kindernetzwerk e.V.“ zusammen.

## LEBENSQUALITÄT

Durch die Entwicklung der modernen medizinischen Technologien überleben immer mehr Kinder mit Beeinträchtigungen, sei es im Gefolge extremer Frühgeburt oder auch durch Fortschritte in der Behandlung komplexer Erkrankungen. Dabei gewinnen zunehmend Fragen nach den Konsequenzen für die gesundheitsbezogene Lebensqualität an Bedeutung. Diese bezieht sich sowohl auf körperliche und psychische als auch auf soziale Funktionen.

Für eine konkrete Einschätzung stehen deutschsprachige Fragebögen sowohl für Eltern als auch für Kinder zur Verfügung (z. B. Kiddy-KINDL für 4- bis 7-Jährige, KINDL für 8- bis 16-Jährige und KIDSCREEN für 8- bis 18-Jährige). Studien konnten in den letzten Jahren zeigen, dass die Einschätzung der Lebensqualität durch Fachleute oder Eltern durchaus nicht mit der Wahrnehmung der betroffenen Kinder und Jugendlichen übereinstimmen muss.

## GESETZLICHE GRUNDLAGEN

Aufgrund der „Versäulung“ unseres Sozialversicherungssystems sind die Grundlagen von medizinischer Behandlung, Rehabilitation, Pflege und weitere Leistungen in verschiedenen Gesetzen festgelegt, die für die konkrete Bewältigung des Alltags betroffener Familien große Bedeutung haben.

### Krankenversicherung (SGB V)

- Leistungen zur Früherkennung und Behandlung von Krankheiten (§ 28 amb., § 39 stat.)
- ambulante und stationäre Rehabilitationsmaßnahmen (§ 11, Abs. 2, §§ 40, 41, 43)
- Mitaufnahme als Begleitperson (§ 11, Abs. 3)
- Versorgung mit Heil- und Hilfsmitteln (§§ 32, 33)
- häusliche Krankenpflege (§ 37)
- Gewährung Haushaltshilfe (§ 38)
- ambulante und stationäre Hospizleistung (§ 39a, b)
- sozialmedizinische Nachsorgeleistungen (§ 43 Abs. 2)
- Krankengeld bei Erkrankung des Kindes (§ 45)
- Fahrtkostenerstattung (§ 60)
- sozialpädiatrische Leistungen (§§ 119, 43a)

### Pflegeversicherung (SGB XI)

Seit dem 01.01.2017 gilt der neue Pflegebedürftigkeitsbegriff und die mit dem zweiten Pflegestärkungsgesetz (PSG II) beschlossenen gesetzlichen Änderungen in der Pflegeversicherung. Sah das bisherige Recht drei Pflegestufen und ggf. parallel dazu die anerkannte eingeschränkte Alltagskompetenz vor, gibt es seit dem 01.01.2017 fünf Pflegegrade. Wer zum 31.12.2016 bereits eine Pflegestufe und ggf. eine anerkannte eingeschränkte Alltagskompetenz hat, wird ohne erneute Begutachtung in das neue System übergeleitet. Personen, die jetzt einen Antrag auf Anerkennung der Pflegebedürftigkeit stellen, werden nach dem neuen Pflegebegutachtungsverfahren (NBA) geprüft. Abzuwarten bleibt, inwieweit dieses zu der angestrebten Vereinfachung für die Betroffenen führt. Die Überleitung der Bestandsfälle erfolgte zum Stichtag 31.12.2016:

Pflegestufe mit und ohne eingeschränkte Alltagskompetenz am 31.12.2016	Pflegegrad am 01.01.2017
0 mit eingeschränkter Alltagskompetenz	2
1 ohne eingeschränkte Alltagskompetenz	2
1 mit eingeschränkter Alltagskompetenz	3
2 ohne eingeschränkte Alltagskompetenz	3
2 mit eingeschränkter Alltagskompetenz	4
3 ohne eingeschränkte Alltagskompetenz	4
3 mit eingeschränkter Alltagskompetenz	5
3+ (Härtefallregelung)	5

## Nachteilsausgleiche

Voraussetzung für die Gewährung von Nachteilsausgleichen nach SGB IX, in Steuergesetzen sowie weiteren Gesetzen ist die Anerkennung eines Schwerbehindertenstatus. Nach den „Versorgungsmedizin-Verordnung – VersMedV“ (früher „Anhaltspunkte für die ärztliche Gutachtertätigkeit im sozialen Entschädigungsrecht...“) liegt eine Schwerbehinderung bei einem GdB von mindestens 50 vor. Bei Vorliegen entsprechender Voraussetzungen werden Merkzeichen gewährt:

- G** erhebliche Beeinträchtigung der Bewegungsfähigkeit im Straßenverkehr
- aG** außergewöhnliche Gehbehinderung
- B** ständige Begleitung erforderlich
- H** Hilflosigkeit
- Bl** Blindheit
- Gl** Gehörlosigkeit
- RF** Befreiung von der Rundfunkgebührenpflicht

Das Merkzeichen H liegt dann vor, wenn ein behinderter Mensch nicht nur vorübergehend für eine Reihe von regelmäßig wiederkehrenden Verrichtungen zur Sicherung seiner persönlichen Existenz im Ablauf eines jeden Tages fremder Hilfe bedarf. Aufgrund der Bedeutung dieses Merkmals wird unterhalb eines GdB von 100 die Voraussetzung individuell überprüft. Neben einzelnen Nachteilsausgleichen sind insbesondere Steuervergünstigungen für die betroffenen Familien von besonderer Bedeutung.

## Eingliederungshilfe

Mit dem neuen Bundesteilhabegesetz (BTHG) werden ab dem 01.01.2017 zahlreiche Elemente der Eingliederungshilfe im SGB IX und im SGB XII (Leistungsgesetz) neu geregelt. Da das Gesetz bis 2022 stufenweise eingeführt wird, sind die Auswirkungen noch nicht vollständig absehbar, da viele Regelungen ineinandergreifen und ihre Umsetzung in die Praxis noch offen ist. Der Leistungskatalog der Eingliederungshilfe wird insgesamt konkretisiert, Elternassistenz und Assistenz in Weiterbildung und Studium werden erstmalig geregelt. Durch Herauslösen der Eingliederungshilfe aus der Sozialhilfe sollen eine größere

individuelle Selbstbestimmung und dafür notwendige Unterstützungen ermöglicht werden.

Einige Aspekte seien konkret erwähnt:

- Im BTHG wurde verankert, dass die Ermittlung des individuellen Bedarfs mit einem an der ICF (International Classification of Functioning, Disability and Health der WHO) orientierten Instrument erfolgen muss (§ 118 SGB IX).
- Leistungen der Schulbegleitung sind weiterhin vorgesehen. Das Gesetz enthält eine explizite Regelung für das „Poolen“ von Schulbegleitern. Gleichzeitig wird erstmals der offene Ganztagsbereich in die Regelung einbezogen.
- Im Bereich der Frühförderung werden sich 2018 zahlreiche Veränderungen ergeben. Eingeführt wird u. a. eine gesetzliche Definition der Komplexleistung, weiterhin sieht das Gesetz die Möglichkeit pauschaler Entgelte vor. Gleichzeitig wird den Ländern aber die Möglichkeit eingeräumt, andere als pauschale Abrechnungen zu wählen sowie neben den Interdisziplinären Frühförderstellen und den SPZ weitere Einrichtungen mit vergleichbarem interdisziplinärem Förder-, Behandlungs- und Beratungsspektrum zur „Leistungserbringung nach Landesrecht“ zuzulassen. Es bleibt abzuwarten, wie die Länder mit den eingeräumten Abweichungsrechten umgehen werden.

## LANGFRISTIGE PERSPEKTIVEN – TRANSITION

Kinder und Jugendliche mit chronischen Erkrankungen erreichen heute in der Regel das Erwachsenenalter, die Lebenserwartung ist in den letzten Jahrzehnten kontinuierlich gestiegen. Viele Patienten benötigen lebenslange spezifische fachärztliche und therapeutische Betreuung. Mit Einführung des § 119c im SGB V wurden die Voraussetzungen für sog. „Medizinische Behandlungszentren für Erwachsene mit geistiger Behinderung oder schweren Mehrfachbehinderungen“ (MZEB) geschaffen, die Etablierung und Refinanzierung gestaltet sich aktuell noch in vielen Regionen sehr mühsam. Auch die Überführung des sog. Berliner Transitionsmodells in die Regelversorgung trifft auf erhebliche Schwierigkeiten.

■ *Dr. med. Christian Fricke*  
 Arzt für Kinder- und Jugendmedizin, Neuropädiatrie  
 Werner Otto Institut gGmbH  
 Sozialpädiatrisches Zentrum  
 Bodelschwingstraße 23  
 22337 Hamburg  
 cfricke@werner-otto-institut.de

Literaturangaben beim Verfasser.

# Neuropädiatrie in der allgemeinpädiatrischen Behandlung und Langzeitversorgung

Helmut Hollmann

*Neurologische Krankheitsbilder im Kindes- und Jugendalter stellen ein zentrales Arbeitsfeld in der allgemeinpädiatrischen Praxis ebenso wie der stationären Klinikbehandlung dar. Die inhaltliche Spannweite ist groß und reicht von der Entwicklungsneurologie bis zu der Gruppe der „Seltene Erkrankungen“. Neben der häufig komplexen Differentialdiagnostik mit dem Versuch der ätiologischen Zuordnung spielen zunehmend differenzierte Therapieoptionen eine wesentliche Rolle. Während dies umfassend in entsprechenden qualifizierten klinischen Zentren im Verbund mit vorgeschalteten Spezialambulanzen umgesetzt wird, ist es die Domäne der Allgemeinpädiatrie, in der Praxis die wesentlichen Koordinationsleistungen zu übernehmen und insbesondere für den Patienten und seine Familie die Langzeitbegleitung mit Integration aller Maßnahmen in die individuelle Lebenswelt sicherzustellen.*

## NEUROPÄDIATRIE IM ÜBERBLICK

Schätzungen auf der Basis von praxisbezogenen Diagnosestatistiken gehen davon aus, dass mindestens 30% aller Krankheitsbilder, die zur Behandlung in der Praxis führen, mit Fragen der Neurologie des Kindes- und Jugendalters in Zusammenhang stehen. Aktuell führen etwa 600 Kinder- und Jugendärzte die Zusatzqualifikation im Schwerpunkt Neuropädiatrie. Mehr als die Hälfte hiervon sind in Sozialpädiatrischen Zentren

(SPZ) tätig. Die Arbeitsgemeinschaft Niedergelassener Neuropädiater e.V. AG-NNP hat derzeit 120 Mitglieder. Kliniken für Kinder- und Jugendmedizin mit einer Schwerpunktabteilung Neuropädiatrie stellen flächendeckend zentralisierte Anlaufstellen für die spezialisierte stationäre Behandlung dar. Gleiches gilt für Fachkliniken zur Epilepsiebehandlung von Kindern und Jugendlichen und die Neuropädiatrischen Rehabilitationskliniken.

Inhaltlich umfasst die Neurologie des Kindes- und Jugendalters das Spektrum von der entwicklungsneurologischen Beurteilung im Säuglings- und Kleinkindalter, häufigen neurologischen Erkrankungen wie Epilepsie, Cerebralparese und neuromuskulären Erkrankungen bis hin zu seltenen Krankheitsbildern wie Multipler Sklerose, Myasthenie oder neurometabolischen Störungen mit ihren Folgen. Strategien der Diagnostik beginnen bei der krankheitsspezifischen Anamnese und klinisch-neurologischen Untersuchung bspw. in der Entwicklungsneurologie. Sie führen über neurophysiologische Zusatzuntersuchungen bei der Epilepsie bis hin zu komplexen diagnostischen Vorgehensweisen mit Neurometabolik, spezieller cerebraler Bildgebung und Molekulargenetik.

Neben der Akutmanifestation von neurologischen Erkrankungen spielt der Bereich der chronischen Krankheiten eine besonders große Rolle. Insbesondere für den allgemeinpädiatrisch tätigen niedergelassenen Kinder- und Jugendarzt ergibt sich daraus die hohe Verantwortung der Schnittstellenkoordination zu Sozialpädiatrie, Heil- und Hilfsmittelversorgung, Spezialambulanzen, Reha-Kliniken sowie besonders auch dem Bildungssystem mit Kindergarten und Schule. Darüber hinaus ist häufig der Einbezug von Sozial- und Jugendhilfesystem notwendig.

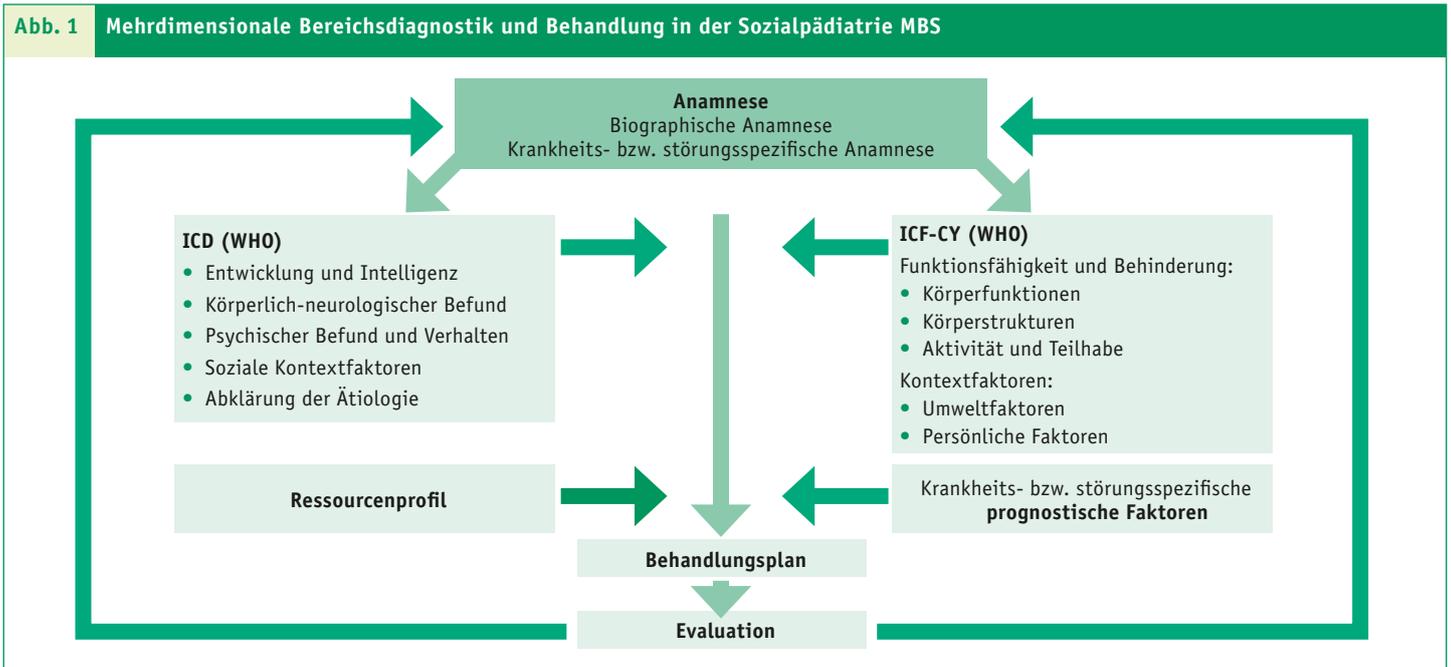
Neurologische Erkrankungen des Kindes- und Jugendalters stellen somit ein ungewöhnlich breites Tätigkeitsfeld dar, wo neben der zielgerichteten Behandlung des Patienten die ärztliche Fürsorge mit Beratung und Lenkung der gesamten Familie einen besonderen Stellenwert hat. Nachfolgend werden die praktisch bedeutsamen Aspekte erläutert, teilweise am Beispiel besonders relevanter Krankheitsbilder.

## ENTWICKLUNGSNEUROLOGIE

Die Beurteilung der Entwicklung eines Kindes gehört zu den Kernkompetenzen der Allgemeinpädiatrie. Die vollständige Einschätzung bei Abweichungen in der Entwicklung umfasst grundsätzlich die klinisch-neurologische Untersuchung. Sie führt im Zusammenhang mit der aktuellen und regelmäßig wieder erhobenen Verlaufsanamnese zur Abgrenzung von neurologischen Prozesskrankungen. Im Umkehrschluss bedeutet der Nachweis einer fassbaren neurologischen Symptomatik die Notwendigkeit, dies vertiefend und differentialdiagnostisch abzuklären. Gleichzeitig muss nach heutigem bio-psycho-sozialem Grundverständnis der Genese von Entwicklungsstörungen parallel auch nach anderen Ursachen für die abweichende Entwicklung eines Kindes gefahndet werden. Dies erfolgt am besten orientiert am Raster der „Mehrdimensionalen Bereichsdiagnostik Sozialpädiatrie MBS“ (Abb. 1).



Abb. 1 Mehrdimensionale Bereichsdiagnostik und Behandlung in der Sozialpädiatrie MBS



Eine besondere Herausforderung bedeutet die Langzeitbetreuung von Patienten mit Zustand nach extremer Frühgeburt. Etwa 0,6% aller Kinder in Deutschland werden vor der 28. SSW geboren. Dies entspricht derzeit etwa 4300 Kindern pro Jahr. Trotz erheblich gesenkter Mortalität belegen die vorliegenden Längsschnittstudien eine hohe Morbidität (Übersicht siehe Voss et al., Deutsches Ärzteblatt 2016). Die Früherkennungsuntersuchungen mit systematischer Erhebung des Entwicklungsverlaufes anhand der neu konzipierten „Grenzsteine“ ermöglichen die Einschätzung des individuellen Verlaufes in den verschiedenen Funktionsbereichen auf Screening-Ebene. Bei fehlendem Erreichungsgrad dieses Entwicklungskorridors ist eine vertiefende entwicklungsdiagnostische Einschätzung mit Hilfe von geeigneten Verfahren der Basisdiagnostik erforderlich (Einzelheiten siehe „Stufendiagnostik bei Entwicklungsauffälligkeiten“, IVAN-Papier). Bei der Bewertung zur prognostischen Einschätzung und Erstellung des adaptierten Behandlungsplans ist es besonders notwendig, die vorliegenden organspezifischen neurologischen Befunde einzubeziehen bzw. diese vorrangig mittels cerebraler MRT-Darstellung zu aktualisieren.

Die prognostische Einschätzung ist bis zum ausklingenden Kindergartenalter mit erheblichen Unwägbarkeiten verbunden und sollte deshalb mit Zurückhaltung erfolgen, sowohl was eine positive wie negative Perspektivzeichnung betrifft. Neben funktionstherapeutischen Maßnahmen von Physio- und Ergotherapie oder Logopädie sowie einer heilpädagogisch fördernden Umgebungsgestaltung im Kindergarten kommt der Interaktionsanleitung und der emotionalen Unterstützung der Eltern zentrale Bedeutung bei.

Dies gilt umso mehr, als diese Patientengruppe am stärksten durch die Entwicklung von Verhaltensabweichungen auffällig wird: Etwa jedes dritte Kind im Alter von 5 Jahren zeigt hier Probleme, und die Tendenz ist nachfolgend unter den sich verändernden Rahmenbedingungen der Beschulung steigend.

Während stattgehabte Hirnläsionen mit der Folge von Substanzschädigungen allenfalls therapeutisch kompensiert, nicht jedoch rückgängig gemacht oder geheilt werden können, bestehen für die Verhaltensregulation wesentlich günstigere Voraussetzungen. Dies spiegelt sich auch darin wider, dass belastende psychosoziale Kontextfaktoren wie Alleinerziehung und Bildungsferne hier signifikant das Risiko erhöhen. Prioritäre Aufgabe der Entwicklungsneurologie ist es deshalb, nicht nur im somatischen Bereich diagnostisch und therapeutisch tätig zu sein, sondern ein Hauptaugenmerk auf diese beeinflussbare Variable zu richten.

Die Begleitung von Kindern nach Frühgeburt ist eine vorhersehbare Langzeit-Aufgabe über den Zeitraum bis mindestens in das Grundschulalter hinein. Bisher fehlen hierzu klare Vorgaben und Strukturen.

Grundzüge der entwicklungsfördernden Gestaltung von Interventionen generell werden voraussichtlich Ende 2017 durch ein weiteres Arbeitspapier „Therapiemaßnahmen“ der interdisziplinären und verbändeübergreifenden Arbeitsgruppe IVAN vorliegen.

## EINBEZUG DER ELTERN

Unabhängig vom jeweiligen Krankheits- und Störungsbild kommt dem Einbezug der Eltern eine hohe Bedeutung zu. Sie müssen ihr Einverständnis geben für diagnostische Maßnahmen, die häufig gerade für junge Kinder mit einem stationären Krankenhausaufenthalt verbunden sind. Hierfür ist eine umfassende Information mit Abwägung von Aufwand, Nutzen und Risiken erforderlich. Der oftmals notwendige Einbezug von Spezialisten für das jeweilige Krankheitsbild verlangt in der Kommunikation eine gute Strukturierung, Verwendung allgemeinverständlicher einfacher Sprache und Einfühlungsvermögen. Erlernte Techniken der Gesprächsführung und Berücksich-

tigung von notwendigen Rahmenbedingungen für einen solchen Dialog mit medizinischen Laien sind wesentliche Instrumente bei der zielgerichteten Steuerung der Wissensvermittlung. Je systematischer das Arbeitsbündnis mit den Eltern sowie bei älteren Kindern und Jugendlichen auch mit dem Patienten selber geschlossen werden kann, desto höher ist die Erfolgsaussicht bei der Durchführung jedweder Maßnahme auch im therapeutischen Bereich. Das Anstreben von Compliance umfasst dabei auch die Bereitschaft seitens Eltern und Patient, dem behandelnden bzw. koordinierenden Arzt über alles zu berichten, was zur Krankheitsbehandlung durchgeführt wird. Häufig umfasst dies auch Vorgehensweisen weit außerhalb der üblichen schulmedizinischen Auffassungen.

Bei chronischen neurologischen Erkrankungen in der Ausprägung einer Behinderung sollten medizinisch-funktionelle und heilpädagogische Maßnahmen ergebnisoffen eingesetzt werden. Über die alltagsrelevante Planung von Therapiezielen ist es möglich, dann auch sinnvolle Durchführungszeiträume zu ermitteln. Für diese Patienten kommt der Versorgung mit Hilfsmitteln häufig eine entscheidende Bedeutung bei. Die Gestaltung über interdisziplinäre Sprechstunden ermöglicht es den Eltern, sich mit fachkundigen Ärzten, behandelnden Therapeuten und qualifizierten Orthopädie- und Reha-Technikern am Patienten zu treffen. Dies gilt auch für den Einsatz von aufwendigen technischen Instrumenten („Talker“) im Rahmen der „Unterstützten Kommunikation“ zur Verständigungsfindung. Fehlversorgungen sollen in Anbetracht der langwierigen Bewilligungsprozesse sowie der teilweise erheblichen Kosten somit vermieden werden.

Für den Patienten mit chronischen Krankheiten und Behinderungen stehen neben einer notwendigen Medikation häufig andere Therapieziele im Fokus. Aspekte der Autonomie, sozialen Teilhabe und Lebensqualität haben hier zentralen Stellenwert. Dazu trägt auch die Beratung im Sozialrecht bei. Informationen zur Beantragung eines Schwerbehindertenausweises müssen den Eltern ebenso aktiv vermittelt werden wie insbesondere der mögliche Anspruch auf die Zuerkennung eines Pflegegrades in der Pflegeversicherung. Im weiteren Verlauf ist für die Information der Eltern oftmals die Zuziehung einer qualifizierten Beratungsstelle im SPZ, am Gesundheitsamt oder bei entsprechenden Verbänden und Selbsthilfegruppen empfehlenswert.

Der systematische Einbezug der Eltern in den häufig langjährigen Behandlungsprozess bei neurologischen Krankheiten des Kindes- und Jugendalters umfasst somit vielfache Notwendigkeiten und Formen der Anleitung, die über den unmittelbaren Krankheitsbezug hinausgehen. Hierzu zählt auch die Wahrnehmung der Geschwister eines Patienten. Ängste, Minderung der Zuwendungsintensität und zu starke Fokussierung der Eltern auf den Patienten stellen erhebliche psychoemotionale Entwicklungsrisiken für beteiligte Geschwister dar, die auch zu Beeinträchtigungen der Bindung und Interaktion führen können. Es ist somit eine herausragende ärztliche Aufgabe, diese Aspekte des Familienbezuges aufzugreifen und zu würdigen.

## **CHRONISCH-NEUROLOGISCHE KRANKHEITEN DES KINDES- UND JUGENDALTERS AM BEISPIEL EPILEPSIE**

Epilepsien sind die häufigsten neurologischen Erkrankungen des Kindesalters. Ihre Prävalenz wird mit ca. 0,5% angegeben. Hinzu kommen als Gelegenheitsanfälle, die nicht zur Epilepsie zählen, die durch Erhöhung der Körpertemperatur induzierten Fieberkrämpfe; diese betreffen etwa 3% der Kinder zwischen 6 Monaten und 6 Jahren.

Während die Manifestation eines cerebralen Krampfanfalls klinisch in aller Regel sehr eindeutig ist, stellen Klärung der Ätiologie und Differentialdiagnostik mitunter durchaus hohe Ansprüche. Die exakte Zuordnung im Rahmen der ILAE-Klassifikation (International League Against Epilepsy) ist eine Voraussetzung für die Wahl der antikonvulsiven Dauerbehandlung. Dies sollte deshalb durch epileptologisch erfahrene Neuropädiater erfolgen.

Die heutigen Möglichkeiten einer unkomplizierten Dokumentation des Anfallsgeschehens per Video bedeuten einen Quantensprung in der Sicherheit der klinischen Anfallsbeschreibung, was zu einer deutlichen Verbesserung in der Kategorisierung führt. Die apparative Diagnostik umfasst insbesondere EEG-Ableitungen im Wachzustand und während des Schlafs, in schwierig zuzuordnenden Situationen auch als stationäre Langzeitableitung unter kontinuierlichem Video-Monitoring sowie die cerebrale Bildgebung mittels MRT. Die Palette der differentialdiagnostisch auszuschließenden Erkrankungen ist groß und reicht von Jaktationen oder Pavor nocturnus über motorische Phänomene in anderem Zusammenhang bis zu Synkopen bspw. auf kardialer Grundlage, Affektkrämpfen beim Kleinkind oder psychogenen nicht epileptischen Anfällen.

Die meisten Formen der Epilepsien im Kindes- und Jugendalter können erfolgreich behandelt werden und heilen teilweise aus. Dennoch zeigen 20 bis 25% der Epilepsien einen therapiewidrigen Verlauf, häufig im Zusammenhang mit übergeordneten chronisch-neurologischen Erkrankungen, Anlagestörungen des Gehirns oder anderweitig verursachten globalen Entwicklungsstörungen, bspw. als Folge einer Hirnschädigung bei extremer Frühgeburtlichkeit.

Für eine gelingende antiepileptische Pharmakotherapie ist die Zusammenarbeit mit Patient und Eltern von herausragender Bedeutung, da nicht nur die regelmäßige Einnahme der verordneten Medikation erfolgen muss, sondern auch Kontextfaktoren wie allgemeine Lebensführung und Vermeidung von Risiken zu beachten sind. Gleichzeitig ist es hierbei eine wichtige ärztliche Aufgabe, durch Sachinformation weiter zur Aufklärung des Krankheitsbildes Epilepsie beizutragen und darin auch die Bezugspersonen aus Kindergarten, Schule oder Vereinen einzubeziehen. In erstaunlich großem Umfang bestehen immer noch „mystische Vorstellungen“ über das Wesen und die vermeintlichen Gefahren einer Epilepsie, was für die Betroffenen zu einer relevanten sozialen Ausgrenzung führen kann und so erhebliche soziale Benachteiligungen birgt. Dies hat unmittelbare Konsequenzen für die soziale Kompetenz und das

Selbstwertgefühl. Unbegründete Vorbehalte und Restriktionen unterstützen diesen psychosozialen Teufelskreis. Dementsprechend zeigen langzeitige Verlaufsuntersuchungen, dass auch heute noch überzufällig viele Jugendliche mit Epilepsie einen geringeren Schulabschluss erwerben, als es ihrer kognitiven Grundausrüstung entspricht, und dementsprechend in Ausbildung und Beruf benachteiligt sind. Dies gilt auch für den Aufbau einer Partnerschaft.

Neben dem übergeordneten Therapieziel der Anfallsfreiheit sind weitere entwicklungsbezogene Aspekte zu beachten, nach denen im Rahmen der Langzeitbehandlung gezielt gefahndet werden muss. Neuropsychologische Teilleistungsstörungen, umschriebene Störungen schulischer Fertigkeiten, Aufmerksamkeitsdefizit und ADHS sollen diagnostisch identifiziert und als Komorbidität entsprechenden Interventionen zugeführt werden. Auch Stimmungslabilitäten bis hin zur depressiven Episode müssen erkannt und behandelt werden. Es ist unklar, welche Rolle bei der anzunehmenden multifaktoriellen Genese die Epilepsie selbst spielt und wo anderweitige Prädispositionen, Zusammenhänge mit neuroanatomischen Strukturen oder Folgen der Medikation wesentlich sind.

Die ärztliche Beratung mit systematischer Erfassung der Lebenswelt des Patienten und seiner Familie kann entscheidend dazu beitragen, nicht nur die neurologische Krankheit Epilepsie erfolgreich zu behandeln, sondern auch die Beziehung von Eltern und Kind zu stärken, was insbesondere für die Bewältigung von assoziierten pathologischen Symptomen von entscheidender Bedeutung ist. Hierauf aufbauend können auch die notwendigen anderen umfeldbezogenen Maßnahmen gut etabliert werden.

## NEUROMUSKULÄRE ERKRANKUNGEN

Die Gruppe der neuromuskulären Erkrankungen ist groß und heterogen. Die einzelnen Krankheitsbilder sind relativ selten, die Häufigkeit insgesamt liegt bei etwa 0,3 Promille.

Die klinische Symptomatik ist vielfältig und oft insbesondere zu Erkrankungsbeginn unspezifisch mit Muskelhypotonie oder Klage über Muskelschmerzen. Eine verzögerte statomotorische Entwicklung mit Überschreiten der „Grenzsteine“, tatsächlich vorhandene Muskelschwäche (Gowers-Manöver), Leistungsin-suffizienz bei Belastung oder andere neurologische und orthopädische Abweichungen wie Skoliose oder Fußdeformitäten müssen eine differentialdiagnostische Abklärung zur Folge haben. Hierzu zählt häufig als erstes die Bestimmung der CK, wobei beachtet werden muss, dass der einzelne Wert in der Interpretation unsicher ist. Eine fehlende Erhöhung der CK schließt das Vorliegen einer neuromuskulären Erkrankung nicht aus! Empfehlenswert ist deshalb die umfassendere Enzym-Bestimmung mit LDH, ASAT (GOT) und ALAT (GPT) sowie Gamma-GT neben der CK.

Die genaue Zuordnung eines vermuteten neuromuskulären Krankheitsbildes ist nachfolgend insbesondere durch molekulargenetische Untersuchungen in einer breiten Auffächerung möglich. Ferner kommen Bildgebung mittels Sonographie oder

MRT, neurophysiologische Untersuchungen und letztlich bei entsprechender klinischer Konstellation die Muskelbiopsie zum Einsatz. Differentialdiagnostisch sind Stoffwechselerkrankungen, insbesondere Speicherkrankheiten, Erkrankungen aus dem rheumatischen Formenkreis und Kollagenosen in Betracht zu ziehen.

Die x-chromosomal rezessiv vererbte Muskeldystrophie Duchenne mit einer Inzidenz von etwa 1:3500 ist das häufigste Krankheitsbild in der allgemeinpädiatrischen Praxis. Klinische Auffälligkeiten manifestieren sich in aller Regel bereits im Kleinkindalter mit verzögerter Statomotorik, Pseudohypertrophie der Wadenmuskulatur und positivem Gowers-Zeichen beim Aufstehen. Kardiomyopathie, Ventilationsstörung und sekundäre orthopädische Probleme sind für die Maßnahme der supportiven Therapie bedeutsam; die Patienten sind häufig auch kognitiv beeinträchtigt. Beweisend für die klinische Verdachtsdiagnose ist der molekulargenetische Nachweis von Mutationen im Dystrophien-Gen, der bei den meisten Patienten gelingt. Kurative Ansätze stehen trotz verschiedener, in den letzten Jahren erprobter medikamentöser Behandlungsansätze bisher nicht zur Verfügung; die Gabe von oralen Steroiden kann den Verlauf zeitlich verzögern.

Wesentlich seltener mit einer Inzidenz von 1:6000 bis 1:8000 tritt die spinale Muskelatrophie (SMA) auf. Die verschiedenen Formen unterscheiden sich durch den Zeitpunkt des Auftretens und die Ausprägung der motorischen Beeinträchtigung. Während die SMA 1 eine infauste Prognose mit nur kurzer Lebenserwartung zeigt, sind SMA 2 und SMA 3 milder in der Ausprägung und bei der SMA 3 mit einer prinzipiell nicht eingeschränkten Lebenserwartung verbunden. Die motorische Beeinträchtigung hingegen ist ausgeprägt und mit der Notwendigkeit einer Rollstuhlversorgung spätestens im Verlauf verbunden.

Schließlich sind hereditäre motorisch-sensible Neuropathien (HMSN) und kongenitale myasthene Syndrome (CMS) jeweils heterogene Gruppen von Erkrankungen, die in der Praxis beobachtet werden können. Auffälliges Gangbild, Hypotrophie der Wadenmuskulatur, Sensibilitätsstörungen und/oder Schmerzen sowie schließlich Kontrakturen und Fußdeformitäten (Hohlfuß) können Zeichen einer HMSN sein, während bei den CMS bereits im Säuglingsalter auftretende Schwierigkeiten bei der Fütterung in Folge von Schluckstörungen auffallen können, ferner eine Hypotonie der Muskulatur sowie Augensymptome mit externer Ophthalmoplegie und insbesondere eine Verstärkung der Symptome im Tagesverlauf. Bei Erkrankungen aus dem Formenkreis HMSN ist oftmals eine positive Familienanamnese zu erheben, was bei den CMS seltener der Fall ist. Während die HMSN rein symptomatisch behandelt werden muss, sind für die kongenitalen myasthenen Syndrome medikamentöse Interventionsmöglichkeiten gegeben, die in einem hierfür spezialisierten Muskelzentrum umgesetzt werden sollten.

Bei allen neuromuskulären Erkrankungen hat die Behandlung der Folgesymptome einen herausragenden Stellenwert, da kurative Therapien nur für die CMS zur Verfügung stehen. Die

Versorgung mit Hilfsmitteln und die Gestaltung der notwendigen psychosozialen Aspekte hat dementsprechend Vorrang. Die emotionalen Belastungen für die Betroffenen ebenso wie für die gesamte Familie sind groß, besonders bei einem Verlauf von voranschreitender chronischer Erkrankung, wo der Tod unabweisbar bevorsteht. Kontaktvermittlung zu Selbsthilfegruppen, frühzeitige Einschaltung der ambulanten pädiatrischen palliativmedizinischen Versorgung und Begleitung im Hospiz können hier wesentliche Linderung dieser unausweichlichen Belastungen bewirken.

## AMBULANTE ALLGEMEINPÄDIATRIE IN DER NEUROPÄDIATRISCHEN BEHANDLUNG

Neurologische Krankheitsbilder des Kindes- und Jugendalters erfordern häufig ein spezialisiertes Fachwissen zur Diagnostik und Therapie, mitunter auf Ebene einer ausgewiesenen Expertenbeurteilung. Der Kinder- und Jugendarzt stellt für den Patienten und seine Eltern eine Konstante dar in einem häufig langjährigen Behandlungs- und damit auch Entwicklungsprozess. Er ist zuständig für die Vermittlung des Dialoges mit Spezialisten, gleichzeitig „medizinischer Dolmetscher“ und Vor-Ort-Ratgeber für Patient und Eltern.

Eine besondere Bedeutung kommt der allgemeinpädiatrischen Behandlung von Jugendlichen mit chronisch-neurologischen Krankheiten zu. Hier muss nicht nur im Dialog mit dem Patienten selbst immer wieder nach Wegen gesucht werden, um die Compliance zu unterstützen, bspw. bei der Behandlung einer Epilepsie, sondern es ist auch Aufgabe des Pädiaters, die Ängste der Eltern aufzugreifen und gleichzeitig die Autonomie des Jugendlichen altersentsprechend in größtmöglichem Umfang zu unterstützen. Krankheitsbezogene Behandlung und spezifische Beratungsansätze gehen so Hand in Hand. Trotz häufig bedrückender Krankheitsbilder in der Neurologie von Kindern und Jugendlichen kann dieses Vorgehen bei allen Beteiligten zu Akzeptanz und Zufriedenheit im Rahmen der durch die Grunderkrankung oft limitierten Möglichkeiten führen, wenn es gelingt, den Familienbezug herzustellen und die Lebenswelt des Patienten insgesamt aufzugreifen.

■ Dr. med. Helmut Hollmann  
Facharzt für Kinder- und Jugendmedizin  
– Neuropädiatrie, Psychotherapie –  
Chefarzt  
Kinderneurologisches Zentrum KiNZ  
LVR-Klinik Bonn  
helmut.hollmann@LVR.de

Literaturangaben beim Verfasser.

# Das chronisch kranke Kind in der (kinderkardiologischen) Praxis

Stefan Renz

*„Sie haben mir ja nach Pauls Geburt den Herzfehler ausführlich erklärt. Wenn ich aber damals schon gewusst hätte, was darüberhinaus auf uns zukommt, mit Verhaltensstörungen und Schulproblemen, ich weiß nicht, ob ich das alles gepackt hätte.“ So oder ähnlich äußern sich Eltern manchmal nach Jahren, erschöpft, am Ende ihrer Kräfte. Die Betreuung chronisch kranker Kinder in der Praxis darf sich daher nicht nur auf das betroffene Organsystem konzentrieren, sondern muss das Kind und seine Familie im Blick haben. Hier warten große sozialpädiatrische Aufgaben.*

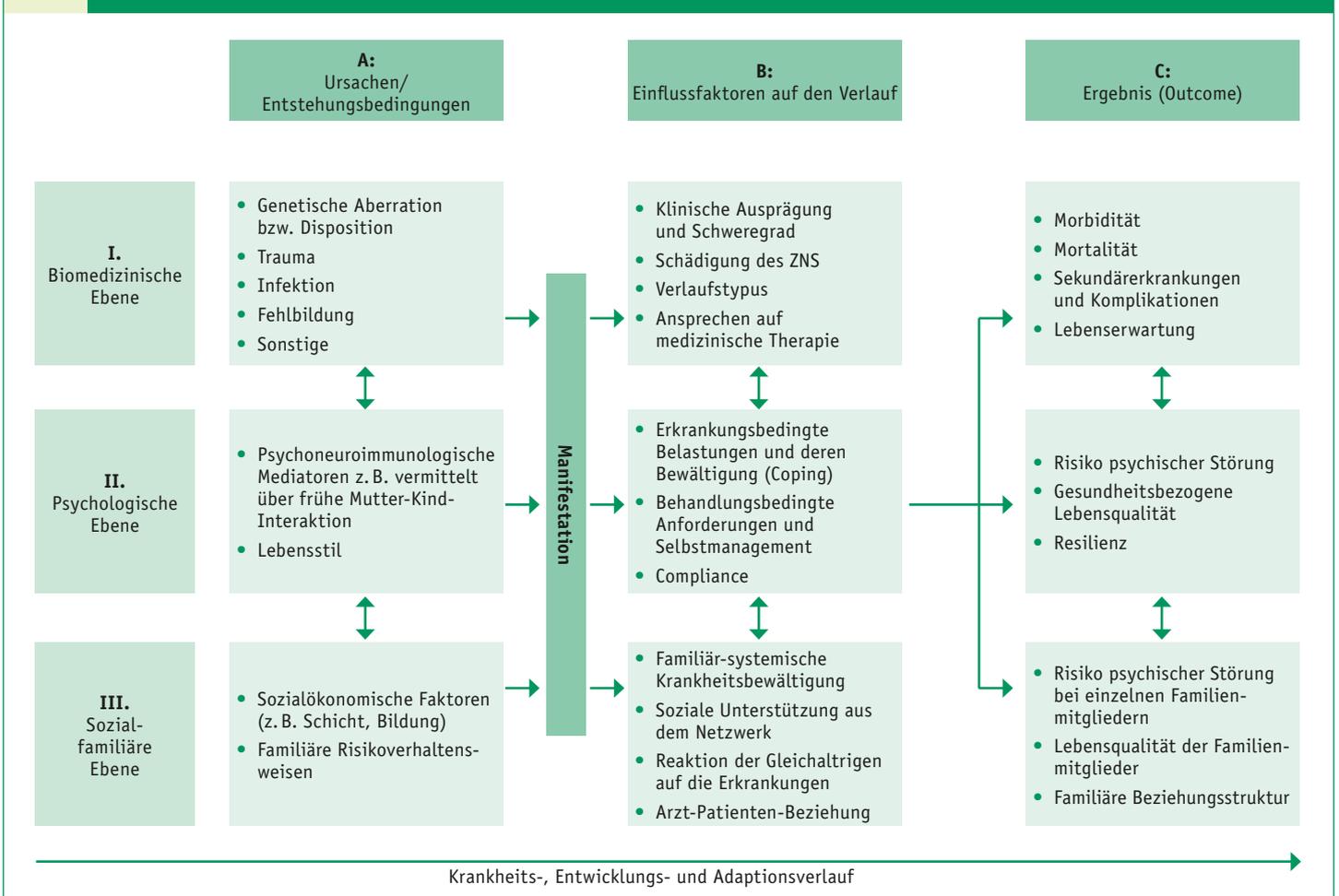
## DAS CHRONISCH KRANKE KIND

Chronisch kranke Kinder und Jugendliche haben ein bis zu dreifach höheres Risiko für Verhaltensauffälligkeiten und psychische Komorbiditäten wie Aggression, Depression und Angststörung. Die Gründe hierfür liegen unter anderem in der Belastung der Familien durch Verlusterlebnisse und Einschränkungen durch die Erkrankung, eine reduzierte Lebensqualität und verengte Lebensperspektive sowie ein insgesamt eingeschränktes Zeitbudget durch Unterstützung und Hilfestellung (Noeker und Petermann, 2013). Als Risikofaktoren sehen wir den Schweregrad der Erkrankung, das Ausmaß der ZNS-Affektion und die Begleiterkrankungen.

Entscheidend für das psychosoziale Outcome sind weniger die Spezifika der chronischen Erkrankung, als vielmehr der Umgang mit den aus ihr resultierenden Krankheitsanforderungen sowie die Ressourcen auf Seiten des Kindes und dessen Familie (Lavigne, 1993).

Die Schwerbehindertenquote bei chronisch kranken Kindern steigt vom Säuglingsalter bis zur Rente kontinuierlich von 0,5 auf 1,7% an. Die häufigsten Diagnosen sind ADHS, Morbus Down, Herzinsuffizienz, Morbus Perthes, Diabetes mellitus und Autismus. Über die Hälfte der Kinder haben mehr als eine Diagnose wie Herzerkrankung, muskuloskeletale Syndrome, Epilepsien und autistische Störungen. Allerdings sind mehr als 70% der Diagnosen aus dem Bereich der seltenen Erkrankungen mit einer Prävalenz von unter fünf zu 10.000 (Kofahl und Lüdecke, 2015).

**Abb. 1** Chronische Erkrankung: Biopsychosoziales und entwicklungspsychopathologisches Paradigma (Noeker & Petermann, 2003, ZPPP)



## KRANKHEITSBEWÄLTIGUNG

Die Ressourcen zur erfolgreichen familiären Krankheitsbewältigung finden sich in der Aufgabenverteilung, der Interaktion, der Kommunikation und der Wertorientierung: Die Aufgaben in der Familie müssen mit flexiblen Rollen wahrgenommen werden. Wechselseitiger Respekt gegenüber den individuell verschiedenartigen Stilen der Krankheitsverarbeitung ist essenziell. Es geht darum, die Bedürfnisse des Patienten unverzerrt wahrzunehmen. Wichtig ist eine Orientierung vermittelndes liebevolles, aber dennoch konsequentes Erziehungsverhalten sowie daran gekoppelt eine warmherzige Eltern-Kind-Beziehung mit einer ausgewogenen Balance zwischen Belangen der chronischen Krankheit und anderen familiären Bedürfnissen. Eine positive Geschwisterbeziehung ist ebenso wichtig wie eine Aufrechterhaltung der Generationsgrenzen. Essenziell ist, dass die Partner in ihrer Beziehung zufrieden sind und dass insgesamt ein hohes Verpflichtungsgefühl gegenüber der Familie besteht (Commitment). Sehr wichtig erscheint auch die Fähigkeit, um Unterstützung zu bitten und diese annehmen zu können (nach Dale, 1996; Masten 1998; Noeker u. Petermann, 1998; Patterson, 1991; Robertson, 1998).

**Mathilde** ist jetzt 9 Jahre alt. Sie hat eine schwere angeborene Aortenstenose und Mitralkstenose. Im Neugeborenenalter erfolgte eine Dilatation der Klappe, anschließend mehrere Herzoperationen, schließlich wurde eine künstliche Mitralklappe eingesetzt. Freies Laufen mit 19 Monaten, Sprachbeginn mit 36 Monaten. Sie hat ein äußerst liebevolles Elternhaus mit zwei Geschwistern, in dem sie alle notwendige Unterstützung bekommt. Sie hat alle Entwicklungsverzögerungen aufgeholt und ist aktuell eine gute Grundschülerin auf der Rudolf Steiner Schule.

Der 10 Jahre alte **Kevin** hat eine Ebsteinsche Anomalie der Trikuspidalklappe, eine Pulmonalatresie und einen Ventrikelseptumdefekt. Er hatte mehrere Herzoperationen; im März 2016 eine Endokarditis mit erneuter Herz-Lungen-Maschinen-Operation. Er hat eine deutliche statomotorische Retardierung und eine globale Entwicklungsstörung. Eine Regelbeschulung ist nicht möglich. Es ist nicht sicher, ob er je lesen und schreiben lernen wird.

## KRANKHEITSVERLAUF

Wir Ärzte stehen oft vor dem Dilemma, dass der Krankheitsverlauf ungünstiger ist, als ursprünglich gehofft, wir also den Unterschied darstellen müssen zwischen dem natürlichen Verlauf und dem Behandlungsverlauf. Oft heißt das, die Erwartungskomponente zum Teil nach unten zu korrigieren. Wir können nicht immer heilen, wir sprechen in der Kardiologie in manchen Fällen von einer „definitiven Palliation“.

## MOTIVATION (COMPLIANCE) = ERWARTUNG X WERT

Der Erwartungskomponente steht die Wertkomponente gegenüber: Der aktuelle Benefit rangiert vor dem Zukünftigen (Kontingenz). Das aktuell spürbare körperliche neuropsychologische aktive Wohlbefinden und die Lebensqualität, verbunden mit dem Erwerb von Freiheiten gegenüber den Eltern, rangieren in der Motivation häufig vor dem Hinweis auf medizinische Folgen und machen gerade in der Adoleszenz die Behandlung chronisch kranker Patienten schwierig. Im Jugendalter gibt es gleich zwei Herausforderungen: Die Bewältigung der krankheitsspezifischen Probleme und die Bewertung der altersüblichen Entwicklungsaufgaben.

**Christian**, ein 16 Jahre alter Junge mit komplexem Herzfehler, kam zu einer geplanten Herzoperation. Der Termin stand lange im Voraus fest. In seiner Aufwachphase auf der Intensivstation erzählte seine Mutter, dass die letzten Monate für sie fürchterlich waren. Ihr Sohn hatte aus Angst, er könne nicht mehr aus der Narkose erwachen, versucht alle ihm zugänglichen Erfahrungen zu machen, einschließlich Drogen, Alkohol, Zigaretten, Motorradfahren und Fallschirmspringen.

Die Risikofaktoren sind zum Beispiel das reduzierte Leistungsvermögen bei einem angeborenen Herzfehler, Nebenwirkungen der Medikamente und die Schmerzen oder Krankenhausaufenthalte im Rahmen der Behandlung. Dies führt manchmal dazu, dass die lebensnotwendigen Medikamente – oft heimlich – nicht genommen werden.

**Alexander** wurde 21 Jahre alt, er hatte einen komplexen Herzfehler, der inoperabel war. Er war ein sehr ehrgeiziger und erfolgreicher Student. Er bekam wegen seiner Rhythmusstörungen Beta-Blocker. Er erlitt einen plötzlichen Herztod im Urlaub. Nach seinem Tod fanden seine Eltern unzählige volle Medikamentenschachteln in seinem Nachtschrank. Wir vermuten, dass er die Beta-Blocker wegen der Auswirkungen auf die Potenz nicht genommen hat. Sie hätten womöglich sein Leben gerettet.

Die 16 Jahre alte **Samira** hat einen komplexen Herzfehler mit Transposition der großen Gefäße und Pulmonalatresie. Sie wurde mehrfach operiert: in Singapur, London und Birmingham. Sie hat einen Herzschrittmacher. Sie ist gut belastbar, Pferdenärrin und reitet regelmäßig. Zur Blutverdünnung bekommt sie Aspirin. Sie hat eine ausgeprägte

Hypermenorrhoe, die sie sehr belastet. Die Gynäkologin sagt, sie könne nichts mehr für sie tun.

**Lotta** ist 27 Jahre alt. Ihre Pulmonalatresie mit Ventrikelseptumdefekt wurde 4-mal operiert. Eine hochgradige Skoliose wurde mittels dorsaler Spondylodese korrigiert. Sie nimmt Keppra wegen einer Epilepsie, sie hat eine Lernbehinderung, hatte eine Langzeitpsychotherapie wegen Depressionen. Sie hat den mittleren Schulabschluss nicht geschafft. Im Dezember 2014 hatte sie eine Endokarditis mit erneuter Herzoperation. Sie hat eine Ausbildung zur Bürofachkraft abgeschlossen. Sie wird nie Vollzeit arbeiten können, weil sie nicht ausreichend belastbar ist.

Eine chronische Krankheit im Grundschulalter ist durch mehrere Gründe belastend, oft kann das Grundschulkind die Verbote und Gebote in ihrem Sinne nicht begreifen. Es wird stärker kontrolliert, daraus resultieren eine geringere Selbstständigkeit sowie eine stärkere Abhängigkeit von der Erziehungsperson. Auf der anderen Seite sind die besorgten Eltern oft unsicher. Das Kind selbst hat Angst vor akuten Komplikationen, vor stationären Klinik-Aufenthalten und vor allen Dingen vor einer Außenseiterposition. Oft kommt es durch ungeschicktes Verhalten – Mitleid, Hänkeln – der Mitmenschen zu Kränkungen. Ein Patient mit Fallot-Tetralogie litt sehr darunter, dass er als Kind immer „Blaubacke“ gerufen wurde.

**Maria** ist 14 Jahre alt, sie hat das Williams-Beuren-Syndrom mit deutlicher geistiger Retardierung. Ihr Herzfehler ist ein kompletter AV Kanal mit supravulvulärer Aortenstenose und Aortenisthmusstenose. Sie hat eine Gaumenspalte, Nierenagenesie links, Facialisparesie links und eine Epilepsie. Bei hochgradiger Skoliose hatte sie eine dorsale Spondylodese, sie kann sich nicht gerade aufrichten, geht und steht vornübergebeugt, ist jetzt unfähig, auf einem normalen Stuhl zu sitzen.

Die Schutzfaktoren zur Bewältigung der chronisch körperlichen Erkrankung sind zum Teil krankheitsabhängig, zum Teil krankheitsunabhängig: Krankheitsabhängige Faktoren vermitteln Kompetenzen zum Krankheitsmanagement wie Fertigkeiten im Umgang mit den Medikamenten.

Die krankheitsunabhängigen Faktoren sind für die allgemeine Entwicklung bedeutsam, wie ein stabiles soziales Netzwerk und eine optimistische Lebenseinstellung.

Die Familien chronisch kranker Kinder sind vielfach belastet: In der Regel erfordert die Krankheit dauernde Aufmerksamkeit. Die Eltern sind verantwortlich für die Langzeittherapie. Das führt zu einem Verlust der Unbeschwertheit und natürlich schürt es Zukunftsängste im Hinblick auf den weiteren Krankheitsverlauf.

**Timon** ist 29 Jahre alt. Er hat eine Transposition der großen Arterien bei DORV und einen unterbrochenen Aortenbogen. Beide Femoralarterien sind thrombosiert. Er hatte insgesamt

6 Operationen an der Herz-Lungen-Maschine. Er hat rezidivierende Nierenvenenthrombosen. Perioperativ hatte er als Säugling einen Mediainfarkt, eine Hemiparese links, die er gut kompensiert hatte. Letztes Jahr hatte er einen erneuten Mediainfarkt rechts mit ausgeprägter Hemiparese und einer fokalen Epilepsie. Er ist berufstätig, hat aber aktuell keine Fahrerlaubnis. Es ist unklar, welche Antikoagulation anzusetzen ist.

Erziehungsprobleme sowohl des kranken Kindes als auch seiner gesunden Geschwister sind häufig und finden in der Regel zu wenig Aufmerksamkeit. Oft kommt es zu einer Abnahme der Sozialkontakte und zu einer Einschränkung von Alltags- und Freizeitaktivitäten. Durch die Grunderkrankung ist die Fremdbetreuung zum Beispiel im Kindergarten wesentlich komplizierter. Dies führt zu einer Einschränkung der Berufstätigkeit vor allem der Mütter und führt oft dazu, dass diese ihren Beruf aufgeben. Dadurch verstärken sich die finanziellen Belastungen.

## WELCHE AUSWIRKUNGEN HAT DIE OPERATION AUF DIE ENTWICKLUNG DES KINDES?

Wie Robertson et al. zeigten, gibt es keine Prädiktoren der neurologischen Entwicklung nach Herz-Lungen-Maschinen-Operation: 47 neurologisch normal entwickelte Kinder im Alter von 57 Tagen wurden mittels EEG, Doppler und Bayleys Skalen nachuntersucht: Die durchschnittlichen kognitiven Skalen sanken von 103+ -5 auf 94+ -13 (P gleich 0,001), die durchschnittlichen motorischen Skalen sanken vom 99+ -8 auf 89+ -20 (P gleich 0,004). Es gab keine Prädiktoren.

In einer Multizenterstudie wurden 1770 Kinder aus 22 Zentren untersucht. Sowohl der psychomotorische Entwicklungsindex (PDI) als auch der mentale Entwicklungsindex (MDI) waren niedriger als der Durchschnitt. Es gab wenig Veränderung durch spätere Operationen, die sog. Learning curve und das perioperative Management. Als Risikofaktoren für einen niedrigeren PDI fanden sich niedriges Geburtsgewicht, weiße Hautfarbe und genetische Defekte. Risikofaktoren für einen niedrigen MDI waren niedriges Geburtsgewicht, männliches Geschlecht, niedriger sozioökonomischen Status der Mütter und eine genetische extrakardiale Anomalie. Da mehr Kinder mit Risikofaktoren am Herzen operiert werden, wird eine zunehmende Anzahl von Kindern erhebliche sozialpädiatrische Ressourcen benötigen.

Auch in der Studie von Sarah Tabbutt et al. (2005) zeigt sich, dass alle Unterschiede des perioperativen Managements keine wesentlichen Einflüsse auf das postoperative Outcome haben. Die meisten Risikofaktoren sind patientenspezifisch oder sozioökonomisch, nur wenige davon sind wirklich veränderbar.

Nach Herzoperationen im Kleinkindalter gibt es ein erhöhtes Risiko für Entwicklungsstörungen. Nachuntersuchungen zeigen altersbezogene Durchschnittswerte für Intelligenz, Gedächtnis und Schulleistungen, aber 20–35% der Kinder haben deutliche Defizite auch sozial-emotional, psychisch und verhaltensbezogen.

Die Kinder erbringen insgesamt durchschnittliche Schulleistungen, aber eine große Anzahl hat deutliche Defizite. Hier braucht es regelmäßige Nachkontrollen, um rechtzeitig gezielt fördern zu können.

Da herziperierte Kinder deutlich mehr Verhaltensauffälligkeiten zeigen, können wir davon ausgehen, dass ihre Lebensqualität niedriger ist. Auf der anderen Seite haben 74% von ihnen keine heilpädagogische oder psychologische Therapie. Nach psychologischer Austestung wurde für 92% eine Therapie empfohlen.

## BRAUCHEN MEHR HERZOPERIERTE KINDER UNTERSTÜTZUNG IM ALLTAG?

Eindeutig ja! Schulschwierigkeiten und Konzentrationsstörungen treten überdurchschnittlich häufig bei herziperierten Kindern auf. Darüberhinaus haben viele unserer Patienten zugrundeliegende Gendefekte, wie das DiGeorge-Syndrom, das Williams-Beuren-Syndrom, das Noonan- oder das Down-Syndrom, um nur die häufigsten zu nennen. Gerade hier ist eine spezifische Förderung erforderlich, denn viele dieser Kinder haben spezifische Probleme, z. B. in der Wahrnehmung oder in der Verarbeitungsgeschwindigkeit, deren Kenntnis essentiell ist, um sie optimal fördern zu können. Hier sind Spezialambulanzen, sozialpädiatrische Zentren und niedergelassene Kinder- und Jugendärzte gleichermaßen gefordert. Eine Struktur der regelhaften Nachverfolgung analog zu den Frühgeborenen ist überfällig. Hier sind auch die Kostenträger gefordert. Die Erfahrung lehrt aber, dass jeder hier investierte Euro gut angelegtes Geld ist, um eine möglichst große Autonomie zu erlangen.

## KÖNNEN ÄRZTE DIE LEBENSQUALITÄT (QOL) IHRER PATIENTEN ÜBERHAUPT BEURTEILEN?

140 erfahrene Kliniker, Ärzte und Pfleger aus der Intensivstation und der Ambulanz einer großen amerikanischen Kinderklinik sollten die gesundheitsbezogene Lebensqualität (HRQOL) bei 21 Patienten beurteilen. Es gab sehr wenig Korrelation (P gleich 0,34–0,38) und es zeigte sich, dass die Kliniker die QOL bei Patienten mit niedrigen Werten überschätzen, auf der anderen Seite die QOL bei höheren Werten unterschätzen. Daraus muss man folgern, dass wir die Lebensqualität unserer Patienten, im Gegensatz zu dem, was wir glauben, nicht einschätzen können (Costello et al., J Pediatr. 2015 Mar; 166(3):679–83).

## WIE STEHT ES UM DIE LEBENSQUALITÄT (QOL) VON GESCHWISTERKINDERN?

131 gesunde Geschwister von Kindern mit Krebs, Diabetes mellitus Typ 1, Cystischer Fibrose (CF) und angeborenen Herzfehlern wurden untersucht: Die QOL war niedriger bei angeborenen Herzfehlern und Krebs, weniger ausgeprägt bei Diabetes und CF. Der Einfluss der Krankheit scheint am höchsten bei angeborenen Herzfehlern. Dies mag mit den immer wiederkehrenden Operation und dem hohen Angstniveau in den Familien zu tun haben. Als sehr belastend wird von fast allen betroffe-

nen Eltern angegeben, dass geplante Operationen oftmals mehrfach aus organisatorischen Gründen, oder weil ein Notfall dazwischen kommt, verschoben werden. Die Familie richtet sich wochenlang auf einen Termin ein, lebt unter großer Angst und Anspannung und dann platzt der Termin und der Stress geht weiter. Dies stellt natürlich für die gesamte Familie eine große Belastung dar. Oft sind dann keine Ressourcen mehr frei für die Belange der Geschwisterkinder.

### Zusammenfassung

Chronisch kranke Kinder haben ein hohes Risiko für psychische Störungen. Diese sind oftmals belastender als die Grunderkrankung. Analog zu den Frühgeborenen ist eine systematische Nachsorge erforderlich. Nur wenige Kinder erfahren Unterstützung, viel mehr wäre medizinisch indiziert und notwendig. Im Alltag fehlt oft die professionelle Unterstützung. Die Lebensqualität der Kinder korreliert nicht immer mit der Schwere der Erkrankung. Das medizinische Personal schätzt die Lebensqualität der Patienten nicht richtig ein. Bei kardiologischen Patienten sind organische Hirnschäden möglich. Die Compliance ist in der Pubertät problematisch.

Da immer mehr Risikopatienten operiert werden, müssten auch mehr Ressourcen zur Verfügung gestellt werden. Spezielle Versorgungsstrukturen müssen geschaffen werden.

Die Nachsorge muss auf die speziellen Bedürfnisse achten und ihr Vorgehen darauf abstimmen. Depressionen sind nach wie vor nicht ausreichend diagnostiziert und therapiert. Das familiäre Umfeld kann sowohl stärkend (Resilienz) als auch schwächend wirken.

■ Dr. med. Stefan Renz  
Kinderarzt – Kinderkardiologe  
Kinderkardiologische Praxis  
Schäferkampsallee 56  
20357 Hamburg  
info@kinderaerzte-eimsbuettel.de

Literaturangaben beim Verfasser.



# Chronisch-entzündliche Darmerkrankungen (CED) und Zöliakie – zunehmend häufiger in der Pädiatrie

Klaus-Michael Keller

*In den letzten 50 bis 60 Jahren haben Infektionskrankheiten beständig abgenommen – vor allem durch den geänderten Lebensstil mit kleineren Familien und mehr Wohlstand – und spiegelbildlich dazu ist die Anzahl chronischer autoimmuner Erkrankungen im Kindesalter im gleichen Zeitraum gestiegen. Zunehmend sehen Pädiater demnach mehr Allergien wie Asthma bronchiale, mehr Diabetes mellitus Typ 1, mehr multiple Sklerose und mehr M. Crohn (Bach et al., 2002). Als Erklärung wird die sogenannte Hygienehypothese herangezogen: Infektionen im Kindesalter prägten das Immunsystem der Kinder früher in anderer Weise als das Immunsystem der Kinder heutzutage unter den hygienischen Bedingungen der westlichen Industrieländer geprägt wird.*

*Im folgenden Beitrag sollen die CED und die Zöliakie als Beispiele häufigerer chronischer Erkrankungen des Kindes- und Jugendalters in ihrer ganzen Breite inklusive der Probleme der Transition in die Erwachsenenmedizin aus kindergastroenterologischer Sicht für den in seiner täglichen Praxis tätigen Allgemeinpädiater dargestellt werden.*

## CHRONISCH-ENTZÜNDLICHE DARMERKRANKUNGEN

Zu den chronisch-entzündlichen Darmkrankheiten gehören der Morbus Crohn (MC), die Colitis ulcerosa (CU) und die unklassifizierte Kolitis (CI). Der MC kann den gesamten Magen-Darm-Trakt betreffen, d. h. vom Mund bis zum After reichen, tritt typischerweise segmental im Wechsel mit gesunden Darmabschnitten auf, betrifft nicht nur die Mukosa, sondern die gesamte Darmwand, kann zu Fisteln führen und ist durch zahlreiche extraintestinale Manifestationen gekennzeichnet. Bei der CU ist mit Ausnahme einer „Backwash-Ileitis“ nur das Kolon erkrankt, und zwar primär nur die Mukosa. Das Rektum ist fast immer betroffen, das Kolon kontinuierlich unterschiedlich weit nach proximal beteiligt, extraintestinale Komplikationen sind ebenfalls bekannt. Der klinische Verlauf ist durch Remissionen und Exazerbationen gekennzeichnet. Wenn in etwa 10% der Fälle nicht zwischen einer C. Crohn und einer C. ulcerosa unterschieden werden kann, wird das Krankheitsbild

als unklassifizierte Kolitis bezeichnet. Letztere geht im Verlauf entweder in eine CU oder MC über, gelegentlich kann auch später keine definitive Zuordnung erfolgen.

## Ätiologie und Pathogenese

Die Ursache der CED ist nach wie vor nicht bekannt. Genetische Faktoren spielen eine Rolle. Einige Loci sind beschrieben, die für die Erkennung von Bakterien und die Lymphozytenaktivierung wichtig sind. Mehrere genetische Erkrankungen mit erhöhtem Risiko für CED sind bekannt, z. B. Ullrich-Turner-Syndrom, Glykogenose Typ Ib, Zöliakie, Mukoviszidose, IgA-Mangel etc.

Umweltfaktoren und bakterielle Antigene zusammen mit einer Barrierestörung des Darms (frühe immunologische Prägung) sollen zu einer Störung der Immuntoleranz, z. B. gegenüber der eigenen Darmflora führen. Zahlreiche proinflammatorische Zytokine wie z. B. Interleukin 1 oder Tumornekrosefaktor (TNF)-alpha oder Adhäsionsmoleküle wie ICAM-1 und Integrine sind für die Entstehung der chronischen Entzündung entscheidend. Monoklonale Antikörper gegen diese Moleküle haben die modernen Behandlungsmöglichkeiten der CED revolutioniert (Wagner, 2015).

## Klinische Symptomatik

Bei der CU und der unklassifizierten Colitis stehen nach wie vor chronische Durchfälle tags und/oder nachts, die meistens blutig-schleimig sind, mit oder ohne Tenesmen ganz im Vordergrund. Die Verläufe können ganz blande oder auch sehr schwer mit toxischem Krankheitsbild, hohem Fieber, akutem Abdomen und Blutungsanämie sein. Gelenk-, Leber (PSC)- und Augenbeteiligungen (Iridozyklitis) kommen vor und können der CED auch um Jahre vorausgehen.

Die für den MC früher klassische Trias mit Bauchschmerzen, Gewichtsabfall und chronischen Durchfälle hat sich in eine eher maskierte Symptomatik gewandelt!

Anorexie, Leistungsknick, Wachstumsstörung, verzögerte Pubertät, Gewichtsstillstand, Blässe können im Vordergrund stehen, nicht unbedingt Bauchschmerzen und Durchfall.

Aphthen im Mund, Entzündungen der Lippen, Hautveränderungen wie Pyoderma gangraenosum oder Erythema nodosum und Gelenkbeteiligungen kommen vor.

Entscheidend ist die Inspektion des Anogenitalbereichs: Nahezu jeder 2. MC-Patient hat dort Läsionen wie Marissen (außerhalb der Mittellinie) oder gar Fisteln, Abszesse. Auch Allgemeinpädiater sollten sich diese „Tabuzone“ im Kindes- und Jugendalter bei der oben genannten Symptomatik in jedem Fall anschauen; eigentlich gehört die Inspektion der Anogenitalregion zur allgemeinen körperlichen Untersuchung sowieso dazu!

## Diagnostik

Zum Basislabor bei V.a. CED gehören die Bestimmung von BSG, CRP, Blutbild mit Differentialblutbild und ggf. die Eiweißelektrophorese. Als sehr hilfreich erweisen sich die fäkalen Inflammationsmarker Calprotectin oder Laktoferrin. Negative fäkale Marker machen die Diagnose einer CED sehr unwahrscheinlich.

Wichtig zu wissen: Calprotectin oder Laktoferrin sind nicht spezifisch für CED!

Je jünger ein Kind ist, desto eher kommen virale oder seltener auch einmal bakterielle Gastroenteritiden vor, die ebenfalls zu einer Erhöhung des Calprotectins führen können. Deshalb sind mikrobiologische Stuhluntersuchungen zum Ausschluss bakterieller, parasitärer und viraler Infektionen des Gastrointestinaltrakts obligat. Neuerdings muss auch die Tuberkulose wieder in die Differentialdiagnose miteinbezogen werden.

Dem Erfahrenen hilft die moderne digitale Computersonographie des Abdomens weiter, den Verdacht auf CED zu erhärten, bevor nach entsprechender Vorbereitung in Analgosedierung oder in Allgemeinanästhesie eine komplette endoskopische und histologische Exploration des oberen Gastrointestinaltrakts und des Colons mit Inspektion des Ileums erfolgen muss.

## Behandlung

Für die Behandlung der CED im Kindesalter ist zu berücksichtigen, dass im Vergleich zu Erwachsenen mit CED die chronisch entzündliche Aktivität im Allgemeinen viel stärker ausgeprägt ist und auch eine größere Ausdehnung aufweist.

D. h. bei MC ist im Kindesalter bei über 50% sowohl der obere als auch der untere Gastrointestinaltrakt betroffen, und bei der CU des Kindes findet sich eine beim Erwachsenen häufige reine Proktitis ulcerosa eher selten. Bei 70 bis 80% liegt eine Pancolitis vor (Buderus et al., 2015). Aus französischen kooperativen Studien bei Kindern mit CED wissen wir, dass sich im Verlauf der Erkrankung diese durchaus auch weiter ausdehnen kann (Vernier-Massouille et al., 2008).

### Es gelten folgende Grundsätze:

1. Die Behandlung muss individualisiert, leitliniengerecht, an die Lokalisation, Ausdehnung und Entzündungsaktivität angepasst und intensiv genug sein.
2. Schwierigere Verläufe sind bei schwerem (z. B. tiefe Ulzera bei MC), ausgedehntem sowie perianalem Befall und initialem Steroidbedarf zu erwarten.
3. Basismedikamente wie Sulfasalazin (Colonbefall; Arthralgien) und Mesalazin (Dünn- und Dickdarmbefall) können für leichtere Verläufe ausreichend sein.
4. Vor dem Einsatz von Immunsuppressiva sollte überprüft werden, ob alle von der STIKO empfohlenen Impfungen erfolgt sind (Impfpass!), ggf. müssen Impfungen wie MMR und gegen Varizellen vorher nachgeholt werden.

5. Steroide sollten kalkuliert und so kurz und so wenig wie möglich zum Einsatz kommen. Budesonid hat bei Ileocolic-Crohn bei Kindern eher enttäuscht.
6. Früh genug muss immunsuppressiv behandelt werden (Azathioprin, MTX, u. U. auch frühe TNF-alpha-Antikörper-Strategien), das heißt aber keinesfalls, dass jedes Kind mit CED allein wegen seines jungen Alters auf TNF-alpha-Antikörper eingestellt werden soll nach dem Motto: „Hit hard and early“!
7. Bei MC hat die initiale und intermittierende ausschließliche Ernährungstherapie mit Elementardiät (Modulen, Alicalm) einen ganz hohen Stellenwert.
8. Substitutionen von Vit.-D, Vit.-B12, Folsäure und Eisen erfolgen individuell.
9. Die Therapie sollte durch einen erfahrenen Kindergastroenterologen gesteuert werden, der Patient muss regelmäßig in Überwachung sein. Nur so können Phasen der Therapie-Nonadhärenz in der Adoleszenz überstanden werden.
10. Bei der Wahl und Dauer der Behandlung sollte eine optimale körperliche und seelische Entwicklung der Kinder angestrebt werden, andererseits muss die u. U. lebenslange Dauer der Erkrankung im Blickfeld bleiben.
11. Eine optimale Arzt-Patienten-Beziehung ist für den Behandlungserfolg entscheidend.
12. Zum Behandlungsteam gehören neben den Kinderkrankenschwestern der erfahrene Viszeral- bzw. Proktochirurg, der Kinder- und Jugendlichenpsychologe sowie der Sozialarbeiter.
13. Ein Nichtrauchersein, optimierte Mischkost und regelmäßiger Ausdauersport sind anzustreben.
14. Eine entscheidende Aufgabe des Kindergastroenterologen ist es, frühzeitig damit zu beginnen (etwa ab 14 bis 16 Jahren, je nach Reifegrad), einen strukturierten, lückenlosen Übergang in die Erwachsenengastroenterologie zu organisieren (sog. Transition). Dabei können Selbsthilfegruppen wie z. B. die DCCV enorm hilfreich sein.

### Die Transition in die Erwachsenenmedizin

Die organisierte Übergabe eines chronisch kranken Jugendlichen muss der betreuende spezialisierte Pädiater (Kindergastroenterologe) anstoßen. Das kann z. B. je nach Reifegrad des Betroffenen damit beginnen, dass in einer ruhigen Krankheitsphase (Remission) mit dem Jugendlichen und dessen Eltern vereinbart wird, dass das Kind in die nächste Sprechstunde erst einmal alleine kommt und der begleitende Elternteil draußen wartet. So kann der Jugendliche lernen, eigene Fragen zu stellen, mehr Selbständigkeit und Eigenverantwortung für seine Erkrankung zu entwickeln, selbst Termine zu vereinbaren, Medikamentenrezepte zu bestellen etc. Der Kindergastroenterologe muss auf der anderen Seite den Eltern

vermitteln, dass sie nicht von der Beurteilung und Verantwortung für ihre Kinder ausgeschlossen oder entbunden werden, sondern der Sprössling mit zunehmender Reife auf ein eigenverantwortliches Leben als Erwachsener schrittweise und individuell vorbereitet werden soll. Auch wir als Pädiater müssen bei solchen naturgemäßen Transitionsprozessen lernen, lieb gewonnene Kinder und Jugendliche in die Erwachsenenwelt loszulassen. Jugendliche dürfen andererseits nicht das Gefühl bekommen, aufgegeben zu werden, sondern sollen den Prozess begreifen als eine Vorbereitung für den medizinischen Umgang mit Erwachsenen mit einer chronischen Erkrankung. Der Extraaufwand für die Mediziner der Pädiatrie und der Gastroenterologie wird z. T. in sogenannten Transitionsprogrammen wie dem Berliner Transitionsprogramm und neuerdings dem Rhein-Main Transitionsprogramm von den Krankenkassen mitgetragen und vergütet. Aus der eigenen Erfahrung sind lokale Netzwerke wichtig, da nicht alle Gastroenterologen der Erwachsenenmedizin enthusiastisch und engagiert genug sind, solche eher „schwierige Patienten“ in die Langzeitbetreuung zu übernehmen. Sehr hilfreich sind Selbsthilfegruppen, wie die Deutsche Crohn und Colitis Vereinigung e. V. (DCCV) in Berlin.

### Zusammenfassung

Die Häufigkeit der CED nimmt in jedem Alter, auch bei ganz jungen Kindern zu. Säuglinge und Kleinkinder mit CED-like-Erkrankungen können in Wirklichkeit auch verschiedene, z. T. erst jüngst klassifizierte Immundefekte haben wie die chronisch granulomatöse Erkrankung (Wegenersche Granulomatose), IL-Rezeptor-Mutationen etc. Es ist zu erwarten, dass die CEDs in Zukunft genetisch zunehmend weiter differenziert werden können, was wahrscheinlich auch die Behandlung in Zukunft noch viel individualisierter und personalisierter werden lässt. Die Forschung wird neue Medikamente wie z. B. die Anti-Integrin-Antikörper hervorbringen. Ob es neue Ansätze zur Prävention der CED geben wird, ist noch nicht abzusehen, die Defensine, die bei M. Crohn eine große Rolle spielen, könnten Kandidaten sein. Aus epidemiologischen Daten wissen wir, dass Muttermilchernährung im Säuglingsalter, fehlende Nikotinexposition und kritischer Umgang mit Antibiotika entscheidende Mosaiksteine sein können; welche Rolle der Geburtsmodus (Wunsch-Kaiserschnitt oder Spontangeburt) in der Prägung des kindlichen Immunsystems spielen könnte, ist noch umstritten.

### DIE ZÖLIAKIE

Die Zöliakie führt bei Personen mit genetisch-determiniertem Risiko (HLA-DQ2 und -DQ8) durch eine fehlgeleitete Immunantwort auf Gluten zur Bildung von Serum-Antikörpern gegen Endomysium und Gewebstransglutaminase. Eine zusätzlich entscheidende Rolle spielen für Gluten hochaffine T-Zellen (Petersen et al., 2015). Folge ist eine duodenale Entzündung mit charakteristisch gestörter Mukosaarchitektur.

Die in den 80er und 90er Jahren des letzten Jahrhunderts registrierte Zunahme neu erkannter Zöliakiefälle ist sicher

eine Folge verbesserter Diagnosemöglichkeiten (Endomysium beziehungsweise später Gewebstransglutaminase-IgA-Antikörper). Außerdem kam es auch zu einer Verschiebung des Diagnosezeitpunkts vom Kleinkind- zum Schulkindalter.

Andererseits ist im Laufe der Zeit eine echte Prävalenzsteigerung der Zöliakie zu beobachten, wie bei anderen Autoimmunkrankheiten auch, zum Beispiel Diabetes mellitus Typ 1, Multiple Sklerose, chronisch entzündliche Darmerkrankungen et cetera. Bisher galt in Deutschland eine Prävalenz von etwa 0,3%. Neueste Daten des Robert Koch-Instituts aus dem Kindergesundheitssurvey (KiGGS-Studie) sprechen jedoch im Einklang mit Literaturangaben aus den USA von einer Häufigkeit der Zöliakie von 0,9%.

## Klinische Symptomatik

Die Zöliakie wird in eine klassische, symptomatische und subklinische Form unterteilt, die klinischen Symptome sind vielfältig und altersabhängig.

Erstaunlicherweise nimmt die Zahl der klassischen Symptome wie profuse Diarrhoe, ausladendes Abdomen und Gedeihstörung nicht nur relativ sondern auch absolut ab. Längere Stillzeiten mögen hierfür eine Erklärung sein.

Gleichzeitig steigt die Zahl der atypischen Symptome wie Dyspepsie, Flatulenz, Obstipation und rezidivierende Bauchschmerzen, oft ohne Gedeihstörung. Immer häufiger werden auch Symptome beschrieben, die nicht gastrointestinaler Genese sind und primär nicht an eine Zöliakie denken lassen, wie z. B. allgemeine Müdigkeit, Abgeschlagenheit und Leistungsknick ohne nachweisbare Anämie. In den letzten Jahren gab es Berichte über isolierte Transaminasenerhöhung, rezidivierende Urtikaria, Lippenschwellung wie beim Angioödem, Kopfschmerzen oder Migräne, Tremor und viele andere mehr, wobei die Symptome unter GFD jeweils verschwanden. Dass diese Symptome der Zöliakie zugeordnet werden konnten, liegt größtenteils an den modernen serologischen Diagnoseverfahren.

## Diagnostik

Trotz moderner und besserer Antikörpertests hat sich der diagnostische Weg in den letzten Jahren im Wesentlichen nicht geändert. Die Diagnose einer Zöliakie basiert auf Anamnese, der klinischen Untersuchung, der Antikörperbestimmung, der histologischen Untersuchung von Dünndarmbiopsien inklusive Klassifikation nach Marsh-Oberhuber und der klinischen Besserung unter GFD; einen einzelnen beweisenden Test gibt es nicht.

Bestimmungen der Transglutaminase-Antikörper im Stuhl sind nicht validiert und werden nicht empfohlen.

Es gibt eine Vielzahl auf dem Markt erhältlicher serologischer Testverfahren. Die nationalen und die europäischen Leitlinien empfehlen bei V.a. Zöliakie primär die Bestimmung der Gewebstransglutaminase-IgA-Antikörper (TG2-IgA-AK) (ELISA) (Fel-

ber et al., 2014; Husby et al., 2012). Zeitgleich muss stets ein IgA-Mangel ausgeschlossen werden, da sonst die TG2-IgA-AK trotz florider Zöliakie negativ sein können. Die Prävalenz des selektiven IgA-Mangels liegt bei Patienten mit Zöliakie im Vergleich zur Gesamtbevölkerung mit 2 bis 3% 10-fach höher.

Liegt ein IgA-Mangel vor, ist bei Verdacht auf Zöliakie eine zusätzliche Bestimmung der IgG-Antikörper gegen deamidierte Gliadinpeptide (DGP-IgG-AK) oder Transglutaminase sinnvoll. Die Bestimmung von IgA-Antikörpern gegen deamidierte Gliadinpeptide (DGP-IgAAK) hat keinen zusätzlichen diagnostischen Wert.

Die Endomysiumantikörper (EMA-IgA-AK) sollten trotz hoher Spezifität und Sensitivität auf Grund fehlender Standardisierung nur in zweiter Linie durchgeführt werden, spielen aber bei den neuesten ESPGHAN-Kriterien (European Society for Paediatric Gastroenterology, Hepatology and Nutrition) wieder eine größere Rolle.

Die Bestimmung von HLA-DQ2 und -DQ8 muss nicht regelhaft in der Zöliakiediagnostik durchgeführt werden.

Die Ösophago-Gastro-Duodenoskopie mit Probenentnahme aus der Duodenalschleimhaut ist nach wie vor wesentlicher Bestandteil der Primärdiagnostik der Zöliakie. Kontrollbiopsien sind in der Regel nicht notwendig, können aber bei fehlender klinischer Besserung oder persistierend erhöhten Antikörpern trotz glaubhaft strikter GFD sinnvoll sein. Ein Verzicht auf die histologische Sicherung der Diagnose durch duodenale Biopsien kann bei Kindern nur unter bestimmten Umständen durch einen pädiatrischen Gastroenterologen erwogen werden. Das Vorgehen ist in den europäischen Leitlinien (ESPGHAN) hinterlegt und stellt eine Ausnahme für die klassische Präsentationsform der Zöliakie dar. Bei klassischer klinischer Präsentation und sehr hohen Transglutaminase IgA-Antikörpern (> 10x erhöht) können zu einem zweiten Untersuchungszeitpunkt die DQ2- bzw. DQ8-Gene sowie die Endomysium-IgA-Antikörper bestimmt werden. Sind auch diese Ergebnisse positiv, kann der pädiatrische Gastroenterologe zusammen mit den Eltern auf eine histologische Diagnostik verzichten. Mittlerweile gibt es zahlreiche Studien, die aufzeigen, dass mit einem solchen Vorgehen keine Zöliakiediagnosen verpasst werden. Andererseits kann die Dokumentation des Dünndarmmukosaschadens die ärztliche Argumentation für eine glutenfreie Diät untermauern und die Diätadhärenz vor allem in der Adoleszenz verbessern.

## Therapie

Derzeit gibt es keine wirksame Alternative zur glutenfreien Diät (GFD). Bei gesicherter Zöliakie muss die GFD strikt und lebenslang eingehalten werden. Therapieziele sind die Besserung oder das Verschwinden gastrointestinaler und extraintestinaler Beschwerden, außerdem sollen Komplikationen und Spätfolgen wie zum Beispiel vermindertes Wachstum, verzögerte Pubertät, Anämie, Osteoporose et cetera verhindert werden. Dies bedeutet nach Diagnosestellung einen erheblichen Einschnitt in die bisherigen Lebensgewohnheiten der Patien-

ten und Familienangehörigen in der Häuslichkeit, Freizeit und Gemeinschaftseinrichtung (Kindergarten, Hort, Schule).

Eine eingehende Ernährungsberatung der Patienten und deren Familien ist bei Diagnosestellung und im Verlauf bei Bedarf oder Problemen notwendig. Glutenhaltiges Getreide (das heißt Weizen, Dinkel, Grünkern, Roggen, Gerste, Triticale, Kamut, Emmer, Einkorn) muss aus der Ernährung eliminiert werden, glutenfreie Getreide sind erlaubt (Hirse, Mais, Reis). Zudem gibt es glutenfreie „Ersatzgetreide“ wie Buchweizen, Quinoa, Maniok, Amaranth und andere. Nicht als glutenfrei gekennzeichnete Haferflocken und ihre Produkte sollten von Patienten mit Zöliakie nicht verzehrt werden. Sortenreine Haferflocken ohne Glutenkontamination werden dagegen von der Mehrzahl der Zöliakiepatienten ohne Nachteil für die Dünndarmmukosa vertragen. Da Gluten oft in verarbeiteten Lebensmitteln versteckt und nicht sofort erkennbar ist, erfordert die GFD eine umfassende Beratung. Empfehlenswert ist diesbezüglich eine Mitgliedschaft in der Deutschen ([www.dzg-online.de](http://www.dzg-online.de)), Österreichischen ([www.zoeliakie.or.at](http://www.zoeliakie.or.at)) oder Schweizerischen ([www.zoeliakie.ch](http://www.zoeliakie.ch)) Zöliakiegesellschaft, die für den Alltag unentbehrliche Lebensmittellisten mit glutenfreien Produkten bereitstellen. Zudem werden Schulungen, Koch- und Backkurse sowie Selbsthilfegruppentreffen über die nationalen Zöliakiegesellschaften organisiert.

Bei der Diagnosevermittlung sollten unbedingt auch die positiven Aspekte der oft einschneidenden Ernährungsumstellung hervorgehoben werden, zum Beispiel die Chance einer bewussteren Ernährung für die gesamte Familie unter Verwendung von mehr Rohprodukten. Die meisten Patienten fühlen sich unter strikter glutenfreier Ernährung weitgehend „gesund“, sie können sich in der Regel normal entwickeln und haben keine Einschränkung in der Lebens- oder Berufsplanung. Die Lebensqualität von Kindern mit Zöliakie unter GFD ist vergleichbar mit der von gesunden Kindern, erstaunlicherweise haben aber die Eltern betroffener Kinder eine schlechtere Lebensqualität als die Eltern gesunder Kinder.

■ Prof. Dr. med Klaus-Michael Keller  
Chefarzt Kinder- und Jugendmedizin, DKD Helios Klinik,  
Deutsche Klinik für Diagnostik,  
Aukammallee 33, 65191 Wiesbaden  
[klaus-michael.keller@helios-kliniken.de](mailto:klaus-michael.keller@helios-kliniken.de)

Literaturangaben beim Verfasser.

# Rheumatische Erkrankung im Kindes- und Jugendalter

Tim Niehues

*Rheuma bei Kindern, gibt es das überhaupt? Noch immer ruft es in der breiten Bevölkerung, auch im Kollegenkreis, Erstaunen hervor, wenn die Diagnose Rheuma bei Kindern gestellt wird. Kinder mit Rheuma sind chronisch krank und haben spezielle Bedürfnisse. In den letzten Jahren haben die Zahl der diagnostischen und therapeutischen Möglichkeiten sowie die der Kinderreumatologen zugenommen. In Bezug auf die Diagnosestellung besteht meist monatelange Zeitverzögerung, weil viele Kinder zuerst Kollegen aus anderen Fachrichtungen vorgestellt werden, mit vermeidbaren, z. T. invasiven und folgenreichen Eingriffen, und nicht einem Kinderarzt und/oder Kinderreumatologen.*

## ERKRANKUNGEN

### Einleitung und Definition

Rheumatische Erkrankungen sind Multisystemerkrankungen, die sich hauptsächlich am Bewegungsapparat, der Haut und den Blutgefäßen abspielen und ca. 40.000 Kinder und Jugendliche in Deutschland betreffen ([gkjr.de](http://gkjr.de); Tab. 1). Die Inzidenz wird auf 1 Neuerkrankung/1000 Kinder und Jugendliche geschätzt. Symptome an den Gelenken oder an der Haut sieht der Kinderarzt extrem häufig. Die Herausforderung für den Kinderarzt ist es, die Kinder herauszusuchen, die tatsächlich eine rheumatische Erkrankung haben.

Die Abgrenzung von passageren Erkrankungen gelingt über die Dauer der Beschwerden: Beschwerden, die länger als 6 Wochen andauern, sind verdächtig auf eine rheumatische Erkrankung. Sie sollen ohne Umwege dem Spezialisten, d. h. Kinderreumatologen, vorgestellt werden.

### Ätiologie

Rheumatische Erkrankungen bei Kindern wurden in der Vergangenheit den Autoimmunerkrankungen zugeordnet. Jüngere Untersuchungen zeigen bei vielen Erkrankungen typische Charakteristika sogenannter Autoinflammationserkrankungen, die durch selbstlimitierende Entzündungsschübe und durch eine Fehlregulation der Zytokinproduktion (z. B. des Interleukin-1 und Interleukin-6) gekennzeichnet sind und nicht durch Autoantikörper oder autoreaktive B-/T-Lymphozyten (wie bei Autoimmunerkrankungen). Z. B. ist die systemische Form der

**Tab. 1: Klassifikation rheumatischer Erkrankungen im Kindes- und Jugendalter (adaptiert nach Cassidy)**

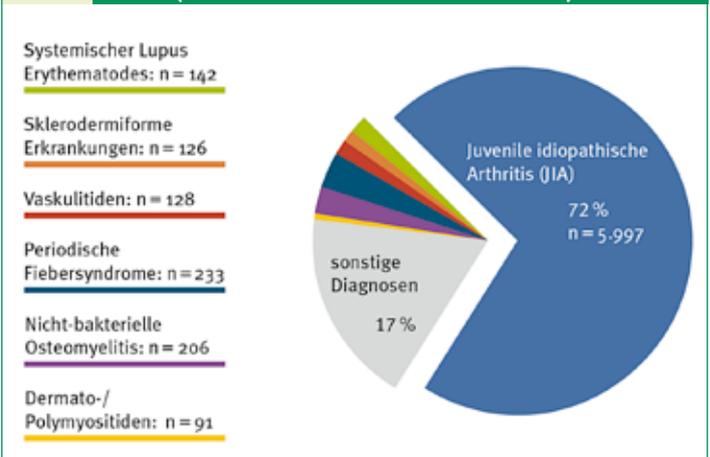
Gruppe	Erkrankungen
Chronische Arthritis/ Gelenkerkrankungen	Juvenile idiopathische Arthritis (JIA)
	Oligoarthritis
	Polyarthritis
	Enthesitis assoziierte Arthritis
	Psoriasis Arthritis
	Systemische JIA
	Gelenkbeteiligung bei chronisch entzündlichen Darm- erkrankungen
Kollagenosen/Binde- gewebeerkrankungen	Systemischer Lupus erythematodes (SLE), Antiphospho- lipid Syndrom, Lupus erythematodes des Neugeborenen
	Juvenile Dermatomyositis
	Systemische Sklerodermie, Lokalisierte Sklerodermie
	Mixed Connective Tissue Disease (MCTD; Sharp Syndrom), Sjögren Syndrom
	Raynaud Phänomen und vasomotorische Syndrome
Vaskulitiden/Gefäß- erkrankungen	Leukozytoklastische Vaskulitis (Purpura Schönlein Henoch)
	Polyarteriitis Nodosa
	Granulomatöse Vaskulitis (z. B. M. Wegner)
	ZNS Vaskulitis
	Kawasaki-Erkrankung
	M. Behcet
Arthritis mit Bezug zu Infektionen	Septische Arthritis/Osteomyelitis
	Lyme Erkrankung (Borelliose)
	Reaktive Arthritis
	Rheumatisches Fieber und Poststreptokokken Arthritis
Systemerkrankungen mit immunologischer Dysregulation	Immundefekte (z. B. Komplementdefekte), Makrophagen- aktivierungssyndrome
	Autoinflammationserkrankungen
	Hereditäre periodische Fiebersyndrome (z. B. Familiäres Mittelmeerfieber)
	Nicht bakterielle Osteomyelitis
Nicht entzündliche Erkrankungen	Schmerzverstärkungssyndrome, Wachstumsschmerzen
	Primäre, angeborene Knochen- und Bindegewebserkran- kungen (z. B. Osteogenesis imperfecta), Hypermobilität

JIA sehr wahrscheinlich eine Autoinflammationskrankheit, während z. B. die anderen Formen der JIA oder Autoantikörper-assoziierte Vaskulitiden (z. B. ANCA positive Panarteriitis nodosa) eher Autoimmunerkrankungen darstellen.

## Klassifikation

Die häufigste rheumatische Erkrankung ist die Juvenile Idiopathische Arthritis (JIA; Abb. 1). Die JIA (früher JRA, Juvenile Rheumatoide Arthritis) hat bewusst einen anderen Namen als die Rheumatoide Arthritis (RA), weil sich die JIA und die RA, die häufigste klassische Rheumaerkrankung im Erwachsenenalter, in ihrem natürlichen Verlauf grundlegend unterscheiden. Die RA zeigt einen aggressiven Verlauf mit Destruktionen und irreversiblen Schädigungen am Gelenk, während die JIA gutartiger verläuft und seltener zu dauerhaften Kontrakturen und Funktionseinschränkungen der Gelenke führt. Andere häufige Erkrankungen sind Vaskulitiden und Kollagenosen, der Systemische Lupus erythematodes (SLE), die Juvenile Dermatomyositis (JDM) und die Lokalisierte Sklerodermie (Synonym Morphea).

**Abb. 1 Häufigkeiten von Erkrankungen bei Kindern und Jugendlichen (DRFZ Kinderkerndokumentation 2012)**



## Anamnese

Der Erstkontakt mit der Familie hat entscheidende Bedeutung für den künftigen Verlauf der Betreuung des Kindes. Der Kinderreumatologe wird genau auf die Beschwerden des Kindes eingehen und der Familie signalisieren, dass es sich zwar um eine chronische Erkrankung handelt, aber auf Grund guter Therapiemöglichkeiten die Prognose in den meisten Fällen gut ist und dauerhafte Gelenkschäden eine Seltenheit darstellen. Ein Charakteristikum ist, dass die Schmerzen am Bewegungsapparat von vielen Kindern nicht verbalisiert werden, sondern der genauen Beobachtung durch Eltern und medizinisches Personal bedürfen. Oft werden chronische Schmerzzustände bei Kindern nicht erkannt und fehlgedeutet.

## Körperliche Untersuchung

Es bedarf der Erfahrung in der Untersuchung des Gelenkapparates, um hier auch kleinere Veränderungen in der Gelenkfunktion zu erfassen (Abb. 2). Ein Übersehen von Gelenkentzündungen in kleinen Gelenken kann zu Fehlklassifikationen führen (> 5 Gelenke gelten als Polyarthritis). Die genaue Inspektion der Haut und Schleimhäute auf Aphthen, Purpura, Nagelveränderungen etc. zeichnet eine gute Untersuchung des Kindes mit rheumatischer Erkrankung aus. Bei der JIA ist (insbesondere bei der Oligoarthritis) eine regelmäßige (bis zu 6-wöchentlich gemäß Leitlinie) Untersuchung mit der Spaltlampe beim Augenarzt unerlässlich. Die Uveitis ist eine sehr häufige Begleiterscheinung mit z. T. irreversiblen Schädigungen des Auges bis hin zur Blindheit des betroffenen Auges (Abb. 3).

## Diagnostik

Bei der JIA gilt es, andere chronische Erkrankungen bei Kindern auszuschließen, zuallererst bösartige Erkrankungen (Leukämie, Knochentumor). Dazu sind einfache Blutuntersuchungen wie Blutbild, Differentialblutbild, LDH, Leber- und Nierenwerte gut geeignet. Da bei 5% der Normalbevölkerung anti-nukleäre Antikörper-Titer nachweisbar sind, ist diese Unter-

**Abb. 2** Bildbeispiele klassischer kinderrheumatologischer Erkrankungen



Arthritis proximales Interphalangealgelenk PIP III bei JIA



Livedo racemosa bei SLE



Gottron Papeln bei JDM



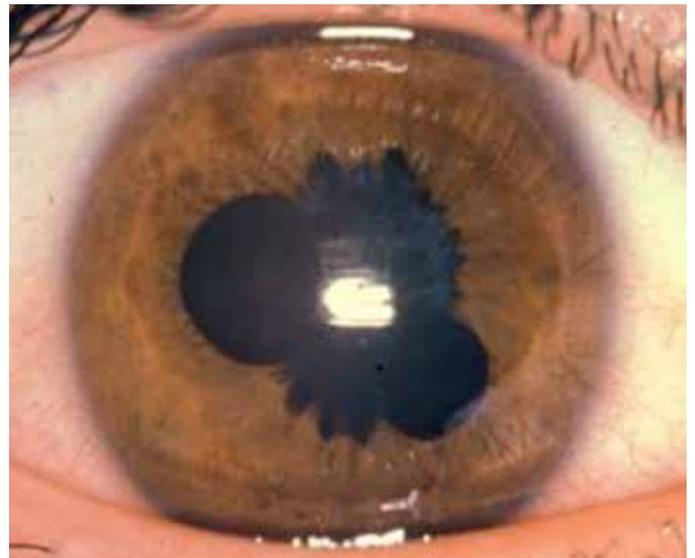
Haut über Knöchel bei lokalisierter Sklerodermie



Bernsteinfarbenes und trübes Kniegelenkspunktat bei JIA

suchung zur Diagnostik erst einmal wenig spezifisch. Ist die Diagnose JIA gestellt, können ANAs zur Klassifikation in ANA-positive oder ANA-negative JIA-Formen nützlich sein. Die Bestimmung des sogenannten Rheumafaktors (Autoantikörper gegen Fc-Fragment des IgG) ist nicht zur JIA-Diagnostik, sondern nur zur Klassifikation der JIA in die sog. seropositive (d. h. RF-positive) JIA hilfreich, die ohnehin erst im Jugendalter auftritt. Bildgebende Untersuchungen, Sonographie (Gelenkergüsse), Magnetresonanztomographie MRT (z. B. Muskulatur bei JDM; ZNS bei SLE), konventionelles Röntgen (Ausschluss Osteomyelitis/Knochentumor bei JIA) sind zur Abgrenzung von Tumoren oder infektiösen Prozessen hilfreich. Die Abgrenzung zur akuten Infektion gelingt meist klinisch, da hier die Symptome sehr viel ausgeprägter sind und die Kinder

**Abb. 3** Komplikation Kleeblattpupille nach Uveitis ([http://www.ukgm.de/ugm\\_2/deu/ugi\\_aug/Bilder/Kleeblattpupille.jpg](http://www.ukgm.de/ugm_2/deu/ugi_aug/Bilder/Kleeblattpupille.jpg))



sich notfallmäßig vorstellen (z. B. in Form einer so genannten Pseudoparalyse bei septischer Arthritis).

### Medikamente und Prävention

#### Physiotherapie

Die physiotherapeutische Behandlung ist von entscheidender Bedeutung, um den Bewegungsumfang von Kindern schnell wieder zu verbessern und irreversible Fehlstellungen frühzeitig zu erkennen und zu korrigieren. Die Zuwendung zum Kind durch den Therapeuten bzw. durch die Eltern ist von entscheidender Bedeutung für den Krankheitsverlauf. Zumindest alle Kinder mit JIA sollten Physiotherapie bekommen.

#### Medikamentöse Therapie

Die medikamentöse Therapie einiger rheumatischer Erkrankungen ist in Tabelle 2 grob skizziert. Die meisten Kinder mit JIA lassen sich erfolgreich mit nichtsteroidalen Antirheumatika NSAR und ggf. intraartikulären Kortikosteroidinjektionen (Triamcinolonhexacetonid) und ggf. Methotrexat (MTX) behandeln. Die erhebliche Zunahme des Einsatzes sogenannter Biologicals (Fusionsproteine und monoklonale Antikörper) ist bedenklich. In ausgesuchten Fällen sind die Biologicals zwar in der Hand des Kinderreumatologen effektiv und erweitern erfreulicherweise die therapeutischen Optionen. Im Kindes- und Jugendalter sind Biologicals aber bisher nicht ausreichend in randomisierten kontrollierten Head-to-Head- (direkter Vergleich mit anderen Substanzen, z. B. Methotrexat MTX bei JIA) oder Placebo-kontrollierten Trials untersucht worden. Daher fehlen adäquat durchgeführte Studien mit Nachweis der Überlegenheit gegenüber MTX bzw. Wirksamkeit von Biologicals bei Kindern mit rheumatischen Erkrankungen überhaupt. Bisher wurden Studien fast ausschließlich nach dem sog. „withdrawal design“ (das

**Tab. 2: Medikation bei einigen nach Häufigkeit ausgewählten rheumatischen Erkrankungen im Kindes- und Jugendalter**

Erkrankung	Medikamente
Chronische Arthritis/Gelenkerkrankungen/Uveitis:	
JIA Oligoarthritis	NSAR und ggf. wdh. intraartikuläre Kortikosteroidinjektionen (Triamcinolonhexacetonid), ggf. Methotrexat (MTX)
JIA Polyarthritis	NSAR und ggf. wdh. intraartikuläre Kortikosteroidinjektionen (Triamcinolonhexacetonid), Einsatz eines DMARD wie z. B. MTX als Teil der Initialtherapie, Nichtansprechen: Wechsel DMARD oder ggf. TNF $\alpha$ -Inhibitor
Systemische JIA	Milde bis mäßige Erkrankung: NSAR und/oder Steroide und/oder IL1 Inhibitor; mäßige bis schwere Erkrankung: Kortikosteroide und/oder IL-1- oder Anti-IL-6-Inhibitor
Uveitis	Topisch: Kortikosteroide, Zytoplegika, Mydriatika, Anti-Glaukom-Medikamente; systemisch: MTX, CSA, TNF-Inhibitor
Kollagenosen/Bindegeweberkrankungen:	
Systemischer Lupus erythematodes	Hydroxychloroquin; Organbeteiligung: Pulstherapie, Kortikosteroide und/oder Cyclophosphamid. Erhaltung: Azathioprin, Mycophenolatmofetil (MMF)
Juvenile Dermatomyositis	Kortikosteroide, MTX, Hydroxychloroquin, ggf. Cyclophosphamid, IVIG, CSA
Lokalisierte Sklerodermie	Topisch: weichmachende Salben, Kortikosteroide, Calcipotrien (Vitamin D), Imiquimod 5%, Tacrolimus; Systemisch: Kortikosteroide, MTX, MMF, CSA
Vaskulitiden/Gefäßerkrankungen:	
Purpura Schönlein Henoch	Keine, Prednison nur für ausgewählte Patienten (gastrointestinale Symptome)
Kawasaki-Erkrankung	Acetylsalicylsäure, hochdosierte i.v. Immunglobuline (IVIg), Prednisolon
Systemerkrankungen mit immunologischer Dysregulation (u. a. Autoinflammationserkrankungen)	
Familiäres Mittelmeerfieber	FMF: Colchicin, IL-1-Inhibitoren bei Colchicinresistenz
Nicht bakterielle Osteomyelitis	NSAR, Kortikosteroide, Bisphosphonate (z. B. Pamidronat), Sulfasalazin, Methotrexat, TNF- und IL1-Inhibitoren

sonst in der Medizin fast nirgendwo Anwendung bei klinischen Studien findet) durchgeführt, bei dem alle Studienpatienten das Biological bekommen und das lediglich misst, ob ein Medikament abgesetzt werden kann oder nicht. Zum Beispiel gibt es bei der JIA/Oligoarthritis außerhalb von den industriegesponserten Registerdaten keine einzige klinische Studie zur Wirksamkeit der Biologicals. Schwere unerwünschte Arzneimittelwirkungen (schwere Infektionen, Induktion von Autoimmunerkrankungen) sind beschrieben. Nicht unerwähnt dürfen die Kosten bleiben, die pro Biological und Kind pro Jahr > 100.000 Euro betragen können.

## Operative Therapie

In sehr seltenen Einzelfällen sind Chirurgen/Orthopäden hinzuzuziehen, wenn sämtliche medikamentösen Maßnahmen gescheitert sind. Operative Eingriffe beim rheumakranken Kind wie Arthroskopien oder arthroskopische Synovektomien sind dem Einzelfall vorbehalten und sollten nur von erfahrenen Orthopäden/Kinderorthopäden durchgeführt werden. Bei älteren Kindern und Jugendlichen kann in Extremfällen rekonstruktive Chirurgie (Knie-, Hüftgelenkersatz) notwendig werden.

## Ernährung

Fast alle Patienten und Eltern fragen nach dem Zusammenhang zwischen Ernährung und Erkrankung. Eine evidenzbasierte, spezifische Diät für rheumatische Erkrankungen gibt es leider nicht. Megavitamin-Diäten oder Makrobiotische Diäten sollten vermieden werden. Kalziumsupplemente und Vitamin D sind sinnvoll, wenn Kinder Kortikosteroide über längere Zeiträume benötigen, Folsäureeinnahme bei MTX und Auftreten unerwünschter Wirkungen. Fastenperioden scheinen einen antiinflammatorischen Effekt zu haben. Inaktivität wird durch Adipositas gefördert und ist für Gelenke ohnehin ungünstig, weil sich die gelenkführende und stabilisierende Muskulatur bei Inaktivität sehr schnell abbaut.

## Unkonventionelle/Alternative Therapien

Viele Eltern suchen nach unkonventionellen Therapieformen. Solange diese Therapieformen keinen offensichtlichen Schaden anrichten, ist es ratsam, sich mit Bewertungen zurückhalten. Akupunktur ist weitgehend ungefährlich, Manipulationen an der Halswirbelsäule können dagegen Gefahr für Kinder bedeuten.

## Impfungen

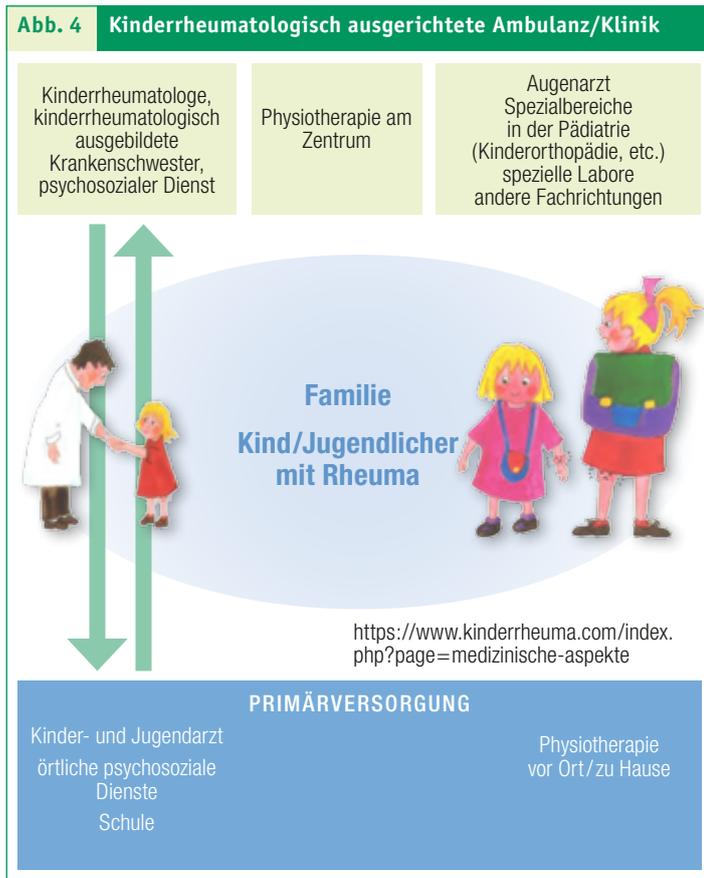
Einerseits möchte der Arzt das durch Erkrankung und/oder Medikation immunsupprimierte Kind schützen, andererseits geht im akuten Schub die Therapie vor. Die meisten Impfungen können nach dem Abklingen des Schubes und unter der Dauertherapie bedenkenfrei gegeben werden, insbesondere Totimpfstoffe. Das Vorgehen sollten impfender Kinderarzt und Kinderrheumatologe absprechen.

## VERSORGUNGSSITUATION

### Sektorenübergreifende ärztliche Versorgung

Trotz der bei Kindern extrem häufigen Symptome Fieber und/oder Gelenkschmerzen gibt es in Deutschland in der Fläche immer noch viel zu wenige Kinderrheumatologen und spezialisierte Einrichtungen (ca. 90). Bedauernswerterweise belegen Daten aus der bundesweiten Kinderkerndokumentation des DRfZ, dass nur ca. 50% aller Kinder mit JIA in den ersten zwei Erkrankungsmonaten fachgerechte Betreuung erhalten. Ein zukünftiges Ziel bei der Betreuung von Kindern mit Gelenksbeschwerden muss daher die Verbesserung der interdisziplinären Zusammenarbeit (Abb. 4) zwischen niedergelassenen Kinder- und Jugendärzten, Kinderrheumatologen, Kinderonkologen, Kinderorthopäden, Kinderchirurgen etc. sein, um erkrankte Kinder schneller zu identifizieren und überflüssige Eingriffe (Arthroskopien, Eingipsen entzündeter Gelenke) zu vermeiden. Eine wesentliche Rolle des versorgenden Arztes ist die Überwachung und Förderung der Adhärenz mit der Therapie (insb. Medikation). Handouts, Flyer mit Informationen über Medikamente und über therapeutische Maßnahmen, Erinnerungssysteme (inkl. Smartphone) und die positive Rückmeldung an die

Kinder und die Familien sowie wiederholtes Besprechen der Befunde mit den Familien und Patienten fördern die Adhärenz.



**Tab. 3: (adaptiert nach Cassidy-Lehrbuch):**

Primärversorgender Arzt	Kinderrheumatologe
<ul style="list-style-type: none"> <li>• Beurteilung der Entwicklung des Kindes, sog. Anticipatory guidance</li> <li>• Adhärenz prüfen, unerwünschte Wirkungen</li> <li>• Erkennung von Begleiterkrankungen</li> <li>• Impfungen</li> <li>• Zusammenarbeit mit örtlichen Behörden und der örtlichen Schule</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Spezifisches Management der rheumatischen Erkrankung</li> <li>• Klare medizinische Aufklärung über die geplanten Maßnahmen</li> <li>• Adhärenz prüfen, unerwünschte Wirkungen</li> <li>• Einleitung der Krankengymnastik und Ergotherapie</li> <li>• Überweisung an andere Fachrichtungen</li> </ul>

### Psychosoziale Versorgung

Eine strukturierte psychosoziale Versorgung für Kinder und Jugendliche mit Rheuma fehlt in Deutschland weitgehend, obwohl ein großer Bedarf besteht, dem weder der Kinderarzt noch der Kinderrheumatologe ausreichend nachkommen können: Die Familie sollte in die Betreuung des Kindes mit eingebunden sein und auch die Geschwister sind mit einzubeziehen. Die chronische Erkrankung bringt finanzielle Risiken für die Familie mit sich, da den Familien nicht kassenfinanzierte Ausgaben, längere Abwesenheiten vom Arbeitsplatz oder Verlust desselben drohen können.

### Patientenschulungen

Diese finden an größeren kinderrheumatologischen Zentren statt und haben einen erheblichen positiven Effekt auf die Krankheitsbewältigung und -verarbeitung der Jugendlichen (<https://gkjr.de/fuer-patienten-und-eltern/eltern-patientenschulungen/zieleteilnahmebedingungen/>).

### Selbsthilfegruppen

Selbsthilfegruppen wie z. B. die Deutsche Rheumaliga ([www.rheuma-liga.de](http://www.rheuma-liga.de)) oder Schmetterlinge für SLE ([www.lupus-selbsthilfe.de](http://www.lupus-selbsthilfe.de)) können wichtige Unterstützung bieten.

### LEBENSQUALITÄT: SCHULE, BERUFSAUSBILDUNG, TRANSITION

Nach zwei Jahren effektiver kinderrheumatologischer Therapie entspricht die Lebensqualität junger Rheumatiker der ihrer Altersgenossen. Die Lebensqualität kann dennoch bei einem Teil der Kinder und Jugendlichen erheblich eingeschränkt sein. In diesem Zusammenhang ist eine positive, motivierende und zugewandte Einstellung des Behandlungsteams für den Umgang des Kindes/Jugendlichen und dessen Familie mit der Erkrankung von zentraler Bedeutung. Ein Gründungsvater der Kinderrheumatologie, Jerry C. Jacobs aus New York, beschrieb dies als „The power of positive thinking“. Risikofaktoren für eine schlechte Lebensqualität sind die Schwere der Erkrankung und der Behinderung, das Ausmaß der Abhängigkeit und tägliche Hindernisse. Die coping-skills sind von Familie zu Familie unterschiedlich, insbesondere die soziale Umgebung; Hilfesysteme können sich von Familie zu Familie sehr unterscheiden. Die Lebensqualität bleibt bei einigen Patienten im Erwachsenenalter insbesondere in Bezug auf Schmerzen, Angst, Depression eingeschränkt.

### Schule

Die Integration in den Schulalltag (z. B. Gabe von Medikamenten) ist für das Genesen chronisch kranker Kinder mit rheumatischen Erkrankungen von entscheidender Bedeutung. Die Eltern sind gut beraten, rechtzeitig mit der Schule Kontakt aufzunehmen. Es gilt die Faustregel: So wenig Ausnahmen wie möglich und so viele wie nötig. Kinder sollen die Regelschule besuchen, der Sportunterricht muss ggf. modifiziert werden; wenn irgend möglich, sollten Kinder mit rheumatischer Erkrankung Sport treiben. Der Schulweg ist abzuklären, der Zugang zu Gebäuden muss ggf. erleichtert werden, wenn eine Gehbehinderung besteht (z. B. Klassenzimmer im Erdgeschoß, ggf. Fahrstuhlnutzung).

Bei Inaktivität oder Kontrakturen, Steifheit nach langem Sitzen kann der Lehrer ein Herumgehen im Klassenraum ohne Störung der anderen Schüler in dem hinteren Teil des Raumes erlauben. Dem rheumakranken Kind kann erlaubt werden,

etwas mehr Zeit zu brauchen, um von einem Klassenraum zum anderen zu kommen und notfalls auch einen Rollstuhl dafür zu nutzen. Der Einsatz von Unterarmgehstützen und Rollstühlen ist sehr restriktiv zu handhaben, da dieser die Inaktivität der Beinmuskulatur fördert und ein sekundärer Krankheitsgewinn für das Kind entsteht, der sich schnell fixiert.

Es lohnt sich ggf., einen Extrasatz an Büchern in der Klasse zu deponieren und einen zuhause zu haben. Besondere Stifte können helfen oder die Vermeidung von viel Schreiben durch Aufnahme mit dem Smartphone oder einem anderen Recorder. Prüfungen in Form von mündlichen Tests können Rheumatikern gegenüber fairer sein als schriftliche Tests.

## Beruf

Die Berufsausbildung ist rechtzeitig zu planen. Je nach Krankheitsaktivität sind keine Ausbildungsberufe geeignet, die schwere körperliche Belastungen erfordern oder in sehr kalter Umgebung ausgeführt werden müssen. Tätigkeiten, bei denen sich Stehen, Sitzen und Gehen abwechseln, sind zu empfehlen. Vor der Auswahl eines Studiums ist es sinnvoll, den Studienort darauf hin zu prüfen, ob er für den jungen Rheumatiker geeignet ist (Klima; rheumatologisch versierter Arzt vor Ort).

## Transition

Die Überführung des Jugendlichen in ein selbstverantwortliches Handeln unabhängig vom Kinderarzt und unabhängig von den Eltern ist ein wesentliches Therapieziel.

Die Transition zum Erwachsenenrheumatologen muss sehr sorgfältig geplant werden. Die Gesellschaft für Kinder- und Jugendrheumatologie (GKJR) und die Deutsche Gesellschaft für Rheumatologie (DGRh) haben gemeinsam gut strukturierte Vorgehensweisen vorgeschlagen:

<https://www.gkjr.de/fuer-patienten-und-eltern/fuer-jugendliche/erwachsen-werden-mit-kinderrheuma/>

<http://dgrh.de/transitioncare.html>.

## Zusammenfassung

Die typischen Symptome rheumatischer Erkrankungen, wie etwa Fieber, Ausschlag oder Gelenkbeschwerden, sind im Kindesalter extrem häufig. In der Fläche fehlt weiterhin spezialisiertes medizinisches Personal, um rheumakranke Kinder in Deutschland rechtzeitig zu identifizieren und ausreichend zu versorgen. Dies steht im Kontrast zu den Fortschritten, die in diesem Bereich gemacht wurden. Ein familienzentrierter Ansatz und intensives psychosoziales Management sowie eine fachgerechte muskuloskeletale Rehabilitation stehen Familien mit Kindern mit rheumatischen Erkrankungen zu. Für die betreuenden Kinder- und Jugendärzte stellt die Umsetzung eines solch umfassenden Versorgungskonzeptes in Anbetracht der begrenzten zeitlichen Ressourcen eine Herausforderung dar.

## Acknowledgement/Danksagung

Dank an Andrea Groth für die Erstellung des Manuskriptes und an die Drs. Susanne Fricke Otto, Gregor Dückers, Reza Pasha (alle HELIOS Klinikum Krefeld) und Uli Neudorf (Universitätskinderklinik Essen) für die kritische Durchsicht.

■ Prof. Dr. med. Tim Niehues  
Direktor des Zentrums für Kinder- und Jugendmedizin  
HELIOS Klinikum Krefeld  
Lutherplatz 40  
47805 Krefeld

Literaturangaben beim Verfasser.



# Fetale Alkoholspektrumstörung FASD – eine vollständig vermeidbare, sehr häufige, angeborene, chronische Erkrankung

Mirjam N. Landgraf,  
Florian Heinen

*In Deutschland gehört Alkoholkonsum nicht nur selbstverständlich zu fast jedem gesellschaftlichen Anlass dazu, sondern ist auch Droge Nummer 1. Auch in der Schwangerschaft trinken ca. 1/3 der Frauen Alkohol und gehen damit das Risiko ein, dass ihr Kind eine Fetale Alkoholspektrumstörung (FASD) entwickelt. Diese beinhaltet – neben möglichen Wachstums- und facialem Auffälligkeiten – lebenslange, vielfältige Einschränkungen in der Entwicklung, Kognition, im Verhalten und in den Alltagsfertigkeiten der Betroffenen. Die Belastung der betroffenen Menschen, ihrer Familien und ihrer Umgebung ist immens.*

## PRÄVALENZ

Ca. 20% aller Frauen geben einen moderaten und ca. 8% einen riskanten Alkoholkonsum während der Schwangerschaft an (Studie „Gesundheit in Deutschland Aktuell“<sup>1</sup>). Rauschtrinken ( $\geq 5$  Getränke pro Gelegenheit) zeigen 12% der schwangeren Frauen seltener als 1x/Monat, knapp 4% jeden Monat und 0,1% mindestens jede Woche.

Gemäß Expertenschätzungen müssen wir davon ausgehen, dass mindestens 1% aller Kinder eine Fetale Alkoholspektrumstörung haben.

## DEFINITION

Schädigungen, die durch intrauterine Alkoholexposition hervorgerufen werden, werden unter dem Oberbegriff Fetale Alkoholspektrumstörungen (FASD – fetal alcohol spectrum disorders) zusammengefasst. Zu den Fetalen Alkoholspektrumstörungen gehören das Vollbild Fetales Alkoholsyndrom (FAS – fetal alcohol syndrome), das partielle Fetales Alkoholsyndrom (pFAS – partial fetal alcohol syndrome) und die alkoholbedingte entwicklungsneurologische Störung (ARND – alcohol related neurodevelopmental disorder). Die Diagnose alcohol related birth defects (ARBD) soll aufgrund der fehlenden Spezifität der Malformationen und der fehlenden Evidenz als Krankheitsentität nicht mehr verwendet werden.

## RISIKOFAKTOREN

Die Kenntnis von Risikofaktoren für mütterlichen Alkoholkonsum während der Schwangerschaft und für die Entstehung einer FASD ist zur frühzeitigen Aufklärung und Intervention notwendig.

Ältere alleinstehende Frauen, ohne Migrationshintergrund, mit hohem sozioökonomischem Status, deren Partner oder enge Bezugspersonen Alkohol trinken, die rauchen oder illegale Drogen nehmen, die unbeabsichtigt schwanger oder die psychisch erkrankt sind, haben ein erhöhtes Risiko, in der Schwangerschaft Alkohol zu konsumieren<sup>2</sup>.

Das Risiko für das pränatal alkoholexponierte Kind, an FASD zu erkranken, steigt mit der Höhe und der Dauer des mütterlichen Alkoholkonsums vor und während der Schwangerschaft, dem mütterlichen Alter, einer Mangelernährung und dem Beikonsum anderer Drogen, dem väterlichen Alkoholkonsum, geburtshilflichen Komplikationen und möglichen genetischen Prädispositionen<sup>2</sup>. Kein Zeitpunkt und keine Menge an Alkohol sind in der Schwangerschaft erwiesenermaßen unschädlich.

Das Zusammenspiel und die Gewichtung verschiedener Risikofaktoren sind komplex und nicht abschließend geklärt.

## S3-LEITLINIE ZUR DIAGNOSE DER FETALEN ALKOHOLSPEKTRUMSTÖRUNGEN

### Methodik

Im Rahmen der Entwicklung der S3-Leitlinie zur Diagnose der FASD<sup>3</sup> wurde von der Leitlinienkoordinatorin eine systematische Literaturrecherche durchgeführt und deren Ergebnisse auf zwei Konsensuskonferenzen präsentiert. Durch die multidisziplinäre Leitliniengruppe (s. Tab. 1 und 2) wurden diagnostische Empfehlungen für die FASD, unter Berücksichtigung klinischer, praktischer und ethischer Aspekte, formuliert und konsentiert. Die S3-Leitlinie zur Diagnose der FASD wurde Ende Juni 2016 nach den Maßgaben der AWMF fertiggestellt, verabschiedet und auf der AWMF-Homepage veröffentlicht.



**Tab. 1: An der Leitlinienentwicklung beteiligte Fachgesellschaften und Berufsverbände**

Beteiligte Fachgesellschaften/ Berufsverbände	MandatsträgerInnen
Deutsche Gesellschaft für Kinder- und Jugendmedizin	Prof. Dr. med. Florian Heinen
Gesellschaft für Neuropädiatrie	Prof. Dr. med. Florian Heinen
Deutsche Gesellschaft für Sozialpädiatrie und Jugendmedizin	Dr. med. Juliane Spiegler
Deutsche Gesellschaft für Gynäkologie und Geburtshilfe	Prof. Dr. med. Tamme Goecke
Gesellschaft für Neonatologie und Pädiatrische Intensivmedizin	Prof. Dr. med. Rolf F. Maier
Deutsche Gesellschaft für Kinder- und Jugendpsychiatrie, Psychosomatik und Psychotherapie	Prof. Dr. med. Frank Häbler
Deutsche Gesellschaft für Suchtforschung und Suchttherapie	Dr. med. Anette Stiegler
Deutsche Gesellschaft für Suchtpsychologie	Prof. Dr. Dipl.-Psych. Tanja Hoff
Deutsche Gesellschaft für Suchtmedizin	PD Dr. med. Gerhard Reymann
Deutsche Gesellschaft für Hebammenwissenschaft	Prof. Dr. rer. medic. Rainhild Schäfers
Deutscher Hebammenverband	Jule Friedrich
Berufsverband der deutschen Psychologinnen und Psychologen	Dipl.-Psych. Laszlo A. Pota
Berufsverband der Kinder- und Jugendärzte	Dr. med. Nikolaus Weissenrieder Seit 08.01.2016: Dr. med. Matthias Brockstedt
Bundesverband der Ärztinnen und Ärzte des Öffentlichen Gesundheitsdienstes	Dr. med. Gabriele Trost-Brinkhues

**Tab. 2: An der Leitlinienentwicklung beteiligte Expertinnen und Experten**

Expertinnen/Experten	Funktion
Dipl.-Psych. Gela Becker	Fachliche Leiterin Evangelischer Verein Sonnenhof e. V. – FASD-Fachzentrum, Berlin
Dr. med. Antje Erencin	Elisabeth Krankenhaus, SPZ Essen
Dr. rer. med. Reinhold Feldmann, Dipl.-Psych.	Klinik für Kinder- und Jugendmedizin – Allgemeine Pädiatrie des Universitätsklinikums Münster und FASD-Ambulanz Walstedde
Dr. med. Heike Hoff-Emden	Leitende Ärztin SPZ Leipzig, FHLE e. V.
Prof. Dr. med. Ina Kopp	Leiterin AWMF-IMWi (nicht stimmberechtigt)
Dr. med. Dipl.-Psych. Mirjam Landgraf	Leiterin der Ambulanz für Toxinexposition in der Schwangerschaft, ISPZ Hauner, Dr. von Haunersches Kinderspital, Klinikum der Universität München (LMU)
Gisela Michalowski	Vorsitzende der Patientenvertretung FASD Deutschland e. V.
Gila Schindler	Rechtsanwältin für Kinder- und Jugendhilferecht
Dr. med. Martin Sobanski	Leiter der Abteilung für Entwicklungsstörungen, kbo-Heckscher Klinikum für Kinder- und Jugendpsychiatrie, München
Dipl.-Psych. Jessica Wagner	Evangelisches Krankenhaus Königin Elisabeth Herzberge, Berlin-Lichtenberg und Universität Flensburg
Heike Wolter	FASD-Zentrum, Charité Berlin
Dr. med. Wendelina Wendenburg	Vorstand der Patientenvertretung FASD Deutschland e. V.

## Diagnose des Fetalen Alkoholsyndroms (Vollbild FAS)

### Die vier diagnostischen Säulen des FAS:

- 1 Wachstumsauffälligkeiten
- 2 faciale Auffälligkeiten
- 3 ZNS-Auffälligkeiten
- 4 intrauterine Alkoholexposition

### Zu 1 Wachstumsauffälligkeiten

Wachstumsauffälligkeiten sind definiert als:

- a. Geburts- oder Körpergewicht  $\leq 10$ . Perzentile und/oder
- b. Geburts- oder Körperlänge  $\leq 10$ . Perzentile und/oder
- c. Body Mass Index  $\leq 10$ . Perzentile.

Die gemessenen Körpermaße sollten an das Gestationsalter, Alter und Geschlecht adaptiert und auf Perzentilenkurven eingetragen werden.

Auch wenn die Kinder ihr Wachstum, z. B. in der Pubertät, aufholen, gelten in jüngerem Alter dokumentierte Verringerungen der Körpermaße als erfülltes Kriterium für FAS. Ebenso zählen Untergewicht und/oder Kleinwuchs in späterem Alter als erfülltes Kriterium, auch wenn z. B. bei der Geburt oder im Säuglingsalter durchschnittliche Perzentilen dokumentiert wurden.

Es sollte ausgeschlossen werden, dass die Wachstumsstörung allein durch andere Ursachen wie familiärer Kleinwuchs oder konstitutionelle Entwicklungsverzögerung, pränatale Mangelzustände, Skelettdysplasien, hormonelle Störungen, genetische Syndrome, chronische Erkrankungen, Malabsorption, Mangelernährung oder Vernachlässigung erklärt werden kann.

### Zu 2 faciale Auffälligkeiten

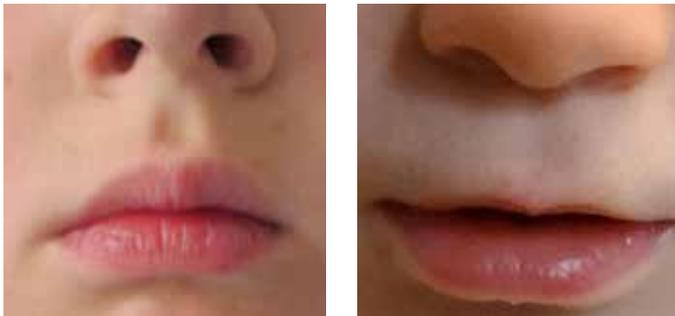
Zur Erfüllung des Kriteriums „Faciale Auffälligkeiten“ sollen alle drei facialen Anomalien vorhanden sein:

- a. Kurze Lidspalten ( $\leq 3$ . Perzentile)
- b. Verstrichenes Philtrum (Rang 4 oder 5 auf dem Lip-Philtrum-Guide. Astley et al., 2004)
- c. Schmale Oberlippe (Rang 4 oder 5 auf dem Lip-Philtrum-Guide)

Die Lidspaltenlänge kann mittels eines durchsichtigen Lineals direkt am Patienten oder auf einer Photographie des Patienten mit Referenzmaßstab, z. B. ein 1 cm großer, auf die Stirn geklebter Punkt, gemessen und in die verfügbaren Perzentilenkurven eingetragen werden.

Die Oberlippe und das Philtrum können anhand des Lip-Philtrum-Guide von Astley et al. quantitativ eingeordnet werden (Beispiele siehe Abb. 1). Dabei gelten Messungen mit vier und mit fünf von fünf Punkten auf der Skala als pathologisch.

**Abb. 1** Beispiele von Oberlippe und Philtrum



durchschnittliche Ausprägung von Oberlippe und Philtrum (Oberlippe Rang 2 und Philtrum Rang 3 des Lip-Philtrum-Guides von Astley)

FAS-typische pathologische Ausprägung: Oberlippe sehr schmal und Philtrum deutlich verstrichen (Oberlippe Rang 5 und Philtrum Rang 4 des Lip-Philtrum-Guides von Astley)

© Mirjam Landgraf, Ludwig-Maximilians-Universität München, 2016

### Zu 3 ZNS-Auffälligkeiten

Zur Erfüllung des Kriteriums „Funktionelle ZNS-Auffälligkeiten“ sollte mindestens eine der folgenden Auffälligkeiten zutreffen, die nicht adäquat für das Alter ist und nicht allein durch den familiären Hintergrund oder das soziale Umfeld erklärt werden kann:

- a. Globale Intelligenzminderung mindestens zwei Standardabweichungen unterhalb der Norm oder signifikante kombinierte Entwicklungsverzögerung bei Kindern unter 2 Jahren
- b. Leistung mindestens zwei Standardabweichungen unterhalb der Norm in mindestens drei der folgenden Bereiche oder in mindestens zwei der folgenden Bereiche in Kombination mit Epilepsie:
  - Sprache
  - Feinmotorik
  - Räumlich-visuelle Wahrnehmung oder räumlich-konstruktive Fähigkeiten
  - Lern- oder Merkfähigkeit
  - Exekutive Funktionen
  - Rechenfertigkeiten
  - Aufmerksamkeit
  - Soziale Fertigkeiten oder Verhalten

Neben den beschriebenen Beeinträchtigungen in den Gehirnfunktionen zählt die Mikrocephalie ebenfalls zu den ZNS-Auffälligkeiten eines FAS.

### Zu 4 intrauterine Alkoholexposition

Wenn Auffälligkeiten in den drei übrigen diagnostischen Säulen bestehen, soll die Diagnose eines Fetalen Alkoholsyndroms auch ohne Bestätigung eines mütterlichen Alkoholkonsums während der Schwangerschaft gestellt werden.

## Diagnose des partiellen Fetalen Alkoholsyndroms (pFAS)

### Die drei diagnostischen Säulen des pFAS:

- 1 faciale Auffälligkeiten
- 2 ZNS-Auffälligkeiten
- 3 intrauterine Alkoholexposition

Die Wachstumssäule entfällt für die Diagnose des pFAS.

### Zu 1 faciale Auffälligkeiten

Für die Diagnose des pFAS sollen zwei der drei oben beschriebenen faciale Auffälligkeiten, dokumentiert zu einem beliebigen Zeitpunkt, vorhanden sein.

### Zu 2 ZNS-Auffälligkeiten

Zur Erfüllung des Kriteriums „ZNS-Auffälligkeiten“ sollen mind. drei der folgenden Auffälligkeiten zutreffen, die nicht adäquat für das Alter sind und nicht allein durch den familiären Hintergrund oder das soziale Umfeld erklärt werden können:

- Globale Intelligenzminderung (mind. 2 SD unter der Norm) oder signifikante kombinierte Entwicklungsverzögerung bei Kindern  $\leq 2$  Jahren.
- Epilepsie
- Mikrocephalie  $\leq 10$ . Perzentile

Leistung mind. 2 SD unter der Norm in den Bereichen:

- Sprache
- Fein-/Graphomotorik oder grobmotorische Koordination
- Räumlich-visuelle Wahrnehmung oder räumlich-konstruktive Fähigkeiten
- Lern- oder Merkfähigkeit
- Exekutive Funktionen
- Rechenfertigkeiten
- Aufmerksamkeit
- Soziale Fertigkeiten oder Verhalten

Im Gegensatz zum FAS reicht beim pFAS das alleinige Vorliegen einer Mikrocephalie oder eine Intelligenzmindering nicht für die Diagnose aus. Alle mit Aufzählungspunkten versehenen Bereiche gelten als gleichwertig für die Diagnosestellung.

### Zu ③ intrauterine Alkoholexposition

Die intrauterine Alkoholexposition sollte für die Diagnose eines pFAS bestätigt oder wahrscheinlich sein, um Über- bzw. Fehldiagnosen zu vermeiden.

## Diagnose der alkoholbedingten entwicklungsneurologischen Störung (ARND)

### Die zwei diagnostischen Säulen der ARND:

- ① ZNS-Auffälligkeiten
- ② intrauterine Alkoholexposition

Die Säule der Wachstums- und facilen Auffälligkeiten entfällt.

### Zu ① ZNS-Auffälligkeiten

Mindestens drei ZNS-Auffälligkeiten, die denen des pFAS (s. o.) entsprechen, sollen für die Diagnose der ARND vorliegen.

### Zu ② intrauterine Alkoholexposition

Wenn ZNS-Auffälligkeiten vorhanden sind, soll die Diagnose einer ARND bei bestätigtem mütterlichem Alkoholkonsum während der Schwangerschaft gestellt werden.

## DIFFERENTIALDIAGNOSEN

Wachstumsdefizite, faciale Besonderheiten und Beeinträchtigungen in den für FASD typischen ZNS-Funktionsdomänen sollten immer klinisch-differentialdiagnostisch betrachtet werden. Differentialdiagnosen in all diesen Bereichen müssen gründlich medizinisch und psychologisch abgeklärt werden.

Fehldiagnosen müssen aufgrund der Gefahr der sozialen Stigmatisierung und Fehlbehandlung unbedingt vermieden werden.

Andererseits sollte bedacht werden, dass das Fehlen der Diagnose FASD häufig zu einer Überforderung des Kindes und seiner Bezugspersonen, zu einer deutlichen Belastung der Familien und zu frustrierenden Lebensverläufen führt. Ziel der Diagnostik und Differentialdiagnostik ist daher auch das häufigere Stellen der korrekten Diagnose FASD, um den Kindern Zugang zu einer adäquaten Förderung zu verschaffen. Dabei ist zu beachten, dass die FASD sehr viel häufiger sind als andere Erkrankungen wie z.B. genetische Syndrome oder Stoffwechselerkrankungen.

## PROGNOSE

Die aus der intrauterinen Alkoholexposition resultierende Schädigung führt zu lebenslangen Beeinträchtigungen in den Gehirnfunktionen und damit in der selbständigen Lebensführung. 61% der Erwachsenen mit FASD haben ihre Schullaufbahn abgebrochen<sup>5</sup>. Lediglich 13% der Erwachsenen mit FASD hatten einmalig einen Job auf dem ersten Arbeitsmarkt. Nur ca. 1/3 der erwachsenen Patienten mit FASD können ein selbständiges Leben führen, 2/3 leben betreut, in Institutionen oder auch im Erwachsenenalter noch mit den Eltern<sup>6</sup>. 67% der Betroffenen mit FASD berichten über erlebte körperliche oder sexuelle Misshandlung und 35% haben selbst ein Alkohol- oder Drogenproblem. 60% der Erwachsenen mit FASD gerieten in Gesetzeskonflikte<sup>5</sup>.

## THERAPIE

Die FASD resultiert aus einer alkoholtoxischen Gehirnschädigung, die biologisch nicht reparabel ist. Eine frühzeitige Diagnostik und ein stabiles förderndes Umfeld kann das Langzeit-Outcome der Kinder mit FASD jedoch positiv beeinflussen<sup>4</sup>. Therapieziel ist die Verbesserung der Alltagsfunktionen der Betroffenen und der Lebensqualität der Familien. Da kein einheitliches neuropsychologisches Profil bei Kindern und Jugendlichen mit FASD besteht, sollte die Therapie immer sowohl diagnosebezogen als auch symptomorientiert gestaltet werden.

Wichtigste allgemeine Bausteine der Therapie von Kindern und Jugendlichen mit FASD sollten sein:

1. richtige Diagnose und behutsame, nicht schuldzuweisende Kommunikation
2. konkrete Anweisungen an die Kinder, alltagsrelevante Inhalte und kleinschrittiges Erarbeiten von Teilzielen zur Verhinderung von Überforderung
2. kontinuierliche Beratung und Trainings von Eltern und anderen Bezugspersonen<sup>6</sup>

## PROPHYLAXE

Die Kinder und Jugendärzte sind insbesondere dazu aufgerufen, ihren guten Kontakt zu Eltern, Jugendlichen und Vereinen zu nutzen, um die Nichtvereinbarkeit von Alkohol und Schwangerschaft als drängende Gesundheitsaufgabe gesellschaftlich durchzusetzen.

■ Dr. med. Dipl.-Psych. Mirjam N. Landgraf, Prof. Dr. med. Florian Heinen  
Abteilung für Pädiatrische Neurologie, Entwicklungsneurologie und Sozialpädiatrie  
iSPZ Campus Hauner – Dr. von Haunersches Kinderspital der Ludwig-Maximilians-Universität München

Literaturangaben bei den Verfassern.

# ADHS als „chronic condition“

Robert Schlack

*Die Aufmerksamkeitsdefizit-/Hyperaktivitätsstörung (ADHS) ist die am häufigsten diagnostizierte neurobiologische Verhaltensstörung im Kindes- und Jugendalter. Sie ist durch Symptome von Unaufmerksamkeit, motorischer Unruhe (Hyperaktivität) und Impulsivität gekennzeichnet, die oft mit erheblichen funktionalen Beeinträchtigungen in Familie, Schule und des erweiterten sozialen Umfelds einhergehen. ADHS hat eine hohe Komorbidität mit weiteren psychischen Störungen, aber auch mit körperlichen chronischen Gesundheitsstörungen wie Adipositas oder Asthma. In der Vergangenheit ist die ADHS vor allem als Störung des Kindes- und Jugendalters betrachtet worden. Bedingt durch das Vorliegen längsschnittlicher Studienergebnisse und eine höhere Aufmerksamkeit für die Symptomatik im Erwachsenenalter ist die ADHS in der letzten Dekade jedoch zunehmend als Lebensspannenerkrankung erkannt worden. Auf der Grundlage entwicklungspsychopathologischer Modelle lassen sich vier Lebensphasen identifizieren, deren jeweilige Transitionen mit spezifischen Risiken für ADHS-Betroffene verbunden sind. Die Transition vom Jugendlichen- in das junge Erwachsenenalter stellt für ADHS-Betroffene eine besonders vulnerable Phase dar, im Zuge derer höhere Anforderungen an die Selbstorganisation und Verantwortungsübernahme bei gleichzeitiger Abnahme bislang verfügbarer externer Ressourcen von Familie und Gesundheitssystem („Resource-Demand-Imbalance“) gestellt werden. In der Versorgungsrealität ist diese Perspektiverweiterung jedoch noch nicht vollständig angekommen. Dies gilt es bei der Überleitung ADHS-betroffener Patienten aus der pädiatrischen in die Erwachsenenversorgung zu beachten.*

## ADHS ALS CHRONISCHE GESUNDHEITSSTÖRUNG

Chronische Krankheiten sind länger andauernde, nicht oder nur schwer heilbare Krankheiten oder Gesundheitsstörungen, die durch einen besonderen Versorgungsbedarf gekennzeichnet sind und nicht selten hohe psychosoziale Belastungen für Betroffene und ihre Familien mit sich bringen. Nach einer Definition der American Academy of Pediatrics ist eine Krankheit bereits dann als chronisch zu bezeichnen, wenn sie mindestens drei Monate andauert und mit einem besonderen ambulanten und/oder stationären Behandlungsbedarf assoziiert ist (American Academy of Pediatrics, 1993). Kinder und Jugendliche, die von einer Aufmerksamkeitsdefizit-/Hyperaktivitätsstörung (ADHS) betroffen sind, entsprechen in der Regel diesen Kriterien (Turgay et al., 2012).

Die ADHS zeichnet sich nach dem Diagnostischen und Statistischen Manual Psychischer Störungen – DSM-5 der American Psychiatric Association durch mit dem alterstypischen Entwicklungsstand des Kindes nicht zu vereinbarende, situationsübergreifende, andauernde Symptome von Unaufmerksamkeit, motorischer Unruhe (Hyperaktivität) und Impulsivität aus, die in der Kindheit vor dem 12. Lebensjahr beginnen und zu erkennbarem Leiden und einer Beeinträchtigung der Alltagsfunktionalität führen (Falkai et al., 2015).

Die ADHS ist mit einer Vielzahl psychosozialer Belastungen und Risiken wie Entwicklungsverzögerungen, hohen Komorbiditätsraten, höherem familiärem Trennungs- und Scheidungsrisiko, gesundheitlichem Risikoverhalten wie Substanzkonsum, riskantem oder aggressivem Verhalten im Straßenverkehr, erhöhter Unfallneigung, Delinquenz und geringerem Schul- und Bildungserfolg verbunden (Anastopoulos et al., 2016; Dyck & Piek, 2012; Lange et al., 2016; Molina et al., 2013; Voigt et al., 2017; Williamson & Johnston, 2013). Die Ursachen der Störung sind komplex und noch nicht völlig verstanden. Ätiologisch wird die ADHS zu einem Großteil auf genetische Faktoren zurückgeführt (z. B. Stergiakouli et al., 2012). Außerdem sind umweltbezogene Expositionen wie pränataler Alkohol- und Nikotinkonsum, geringes Geburtsgewicht und perinatale Komplikationen sowie psychosoziale Problemkonstellationen mit dem Vorliegen einer ADHS assoziiert (Lindblad & Hjern, 2010; Schmitt & Romanos, 2012). Darüber hinaus tragen Gen-Umwelt-Interaktionen zum klinischen Erscheinungsbild der ADHS bei (Grizenko et al., 2012).

## PRÄVALENZ UND ZEITLICHE TRENDS IN DER HÄUFIGKEIT: ERGEBNISSE AUS DER KIGGS-STUDIE

Die Prävalenz der Aufmerksamkeitsdefizit-/Hyperaktivitätsstörung beträgt weltweit ca. 5% (Polanczyk et al., 2007). Dies entspricht nahezu exakt der Häufigkeit, die für ADHS aktuell in der Kinder- und Jugendgesundheitsstudie KiGGS des Robert Koch-Instituts festgestellt wurde. Nach den Daten der KiGGS Welle 1 (2009–2012) betrug die Häufigkeit elternberichteter, jemals durch einen Arzt oder Psychologen gestellter ADHS-Diagnosen 5,0% insgesamt, bei Jungen 8,0% und bei Mädchen 1,7% (Schlack et al., 2014, Tab. 1). Die Stabilität im zeitlichen



Trend galt darüber hinaus auch für die Prävalenz von sogenannten „ADHS-Verdachtsfällen“, das sind Kinder und Jugendliche, die mittels eines Symptomfragebogens (Strength and Difficulties Questionnaire, SDQ) mit klinisch relevanten ADHS-Symptomen identifiziert wurden, nach Auskunft ihrer Eltern jedoch noch nie eine ADHS-Diagnose durch einen Arzt oder Psychologen erhalten hatten: Ihr Anteil lag in KiGGS Welle 1 bei 5,8%, nahezu unverändert gegenüber der Basiserhebung. Die bevölkerungsbezogene Häufigkeit der Anwendung von Stimulanzien zur ADHS-Medikation (ATC N06BA) lag in der KiGGS-Basiserhebung (2003–2006) insgesamt bei 0,9% (Jungen: 1,5%; Mädchen: 0,3%). Für fast alle Teilnehmenden mit ADHS-Medikation berichteten die Eltern auch eine Indikation ADHS, die Anwendungsprävalenz bei Kindern und Jugendlichen mit elternberichteter ADHS-Diagnose war 21,8% bei Jungen und 14,8% bei Mädchen (Knopf et al., 2012). Die Analysen zur Anwendung von Stimulanzienmedikation bei ADHS-betroffenen Kindern und Jugendlichen in der KiGGS Welle 1 werden zurzeit durchgeführt. Hierbei zeichnet sich ein deutlicher Anstieg der Anwendungsprävalenzen im Erhebungszeitraum 2009–2012 ab.

statistiken gesetzlicher Krankenkassen entstand der Eindruck, dass die Prävalenz der ADHS auch in Deutschland stark anstiege. So vermeldete der Arztreport 2013 der Barmer GEK für Kinder und Jugendliche im Alter von 0 bis 19 Jahren eine aus den Versichertendaten auf die Bevölkerung hochgerechnete Zunahme der Diagnosehäufigkeit zwischen 2006 und 2011 um 49% (Barmer GEK, 2013). Die Gesamtprävalenz im Jahr 2011 lag allerdings mit 4,14% immer noch unterhalb derer, die in der KiGGS-Studie festgestellt wurde. Tatsächlich weisen bevölkerungsbezogene Studien seit Jahren eine weitgehend stabile Symptomprävalenz psychischer Auffälligkeiten und Störungen auf, so auch die KiGGS-Studie (vgl. Hölling et al., 2014). Anstiege in den Diagnosestatistiken könnten Besonderheiten der kassenspezifischen Versichertenstruktur, regionale Besonderheiten oder auch eine erhöhte klinische Aufmerksamkeit („Clinical Awareness“) gegenüber den Symptomen der ADHS widerspiegeln. Für die Häufigkeit einer von den Eltern berichteten, jemals durch einen Arzt oder Psychologen gestellten ADHS-Diagnose konnte im zeitlichen Trend zwischen den Erhebungszeiträumen der KiGGS-Basiserhebung (2003–2006) und der ersten Folgeerhebung KiGGS Welle 1 (2009–2012) jedoch keine signifikante Zu- oder Abnahme festgestellt werden, auch nicht innerhalb von Subgruppen wie Geschlecht oder Altersgruppen oder nach Sozialstatus (Schlack et al., 2014, Tab. 1). Allerdings lassen sich die Prävalenzen aus den epidemiologischen und den Versichertendaten unter anderem aufgrund unterschiedlicher Bezugszeiträume nicht direkt miteinander vergleichen.

## ADHS ALS STÖRUNG DES KINDES-, JUGEND- UND ERWACHSENENALTERS

Lange Zeit galt die ADHS als psychische Störung des Kindes- und Jugendalters (Stieglitz et al., 2012). Durch die Nachverfolgung ADHS-betroffener Kinder und Jugendlicher im Rahmen von Längsschnittstudien rückte seit den späten 1990er Jahren deren Entwicklung im (jungen) Erwachsenenalter verstärkt in den Fokus wissenschaftlichen Interesses (Young, 2000). In der Folge erlangte auch die Symptomatik von ADHS im Erwachsenenalter mehr klinische Aufmerksamkeit. Seit der letzten Dekade wird ADHS zunehmend als Erkrankung über die gesamte Lebensspanne wahrgenommen (Schmidt & Petermann, 2008, 2011). Das klinische Erscheinungsbild der ADHS im Erwachsenenalter ist deutlich heterogener als im Kindes- und Jugendalter. Häufig dominieren komorbide Störungen (u. a. affektive Störungen, Angststörungen, Substanzkonsum, Persönlichkeitsstörungen) das klinische Bild, die durch überlappende Symptome und Ähnlichkeiten neurobiologischer Verarbeitungsmechanismen mitunter die Differenzialdiagnose erschweren (Schmidt & Petermann, 2008, Tischler et al., 2010).

Die ADHS unterliegt in vielen Fällen bereits im Jugendalter einem Symptomwandel (Tischler et al., 2010). Während die äußerlich gut beobachtbaren Hyperaktivitätssymptome abnehmen, bestehen innere Unruhe, Einschränkungen der Aufmerksamkeitsleistungen sowie Beeinträchtigungen der Exekutivfunktionen, des Arbeitsgedächtnisses und der Impuls-

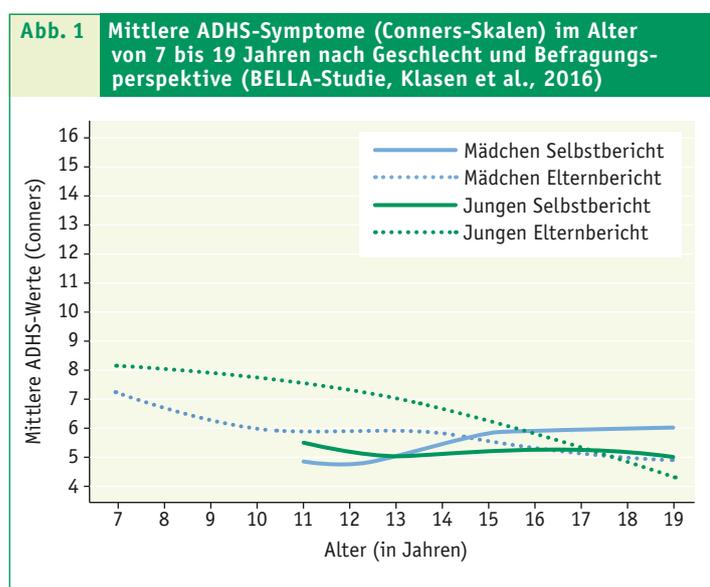
**Tab. 1: Lebenszeitprävalenzen und zeitliche Trends (2003–2006 bis 2009–2012) für elternberichtete, durch einen Arzt oder Psychologen diagnostizierte ADHS bei Kindern und Jugendlichen von 3 bis 17 Jahren nach Geschlecht, Altersgruppen und Sozialstatus, KiGGS-Studie (nach Schlack et al., 2014)**

	KiGGS-Basiserhebung (2003–2006) (altersadjustiert <sup>‡</sup> ) (N=13487)	KiGGS Welle 1 (2009–2012) (N=10331)	
ADHS-Diagnose <sup>†</sup>	%	%	p-Wert
Gesamt	5,4	5,0	0,384
<b>Geschlecht</b>			
Jungen	8,7	8,0	0,420
Mädchen	2,0	1,7	0,453
<b>Altersgruppe</b>			
3–6 Jahre	1,8	1,4	0,514
7–10 Jahre	5,8	5,1	0,353
11–13 Jahre	7,5	6,7	0,482
14–17 Jahre	6,4	6,7	0,745
<b>Sozialstatus</b>			
niedrig	6,8	8,1	0,380
mittel	5,6	4,5	0,460
hoch	3,2	3,0	0,778

N, ungewichtet; %, gewichtet  
<sup>‡</sup> altersadjustiert auf den Bevölkerungsstand zum 31.12.2010  
<sup>†</sup> (Diagnose durch Arzt oder Psychologen laut Elternbericht)

In der letzten Dekade wurden für verschiedene Länder und auf unterschiedlichen Datengrundlagen zum Teil erhebliche Zunahmen von ADHS-Diagnosen berichtet (Kjeldsen et al., 2012; Visser et al., 2014). Auf Grundlage veröffentlichter Diagnose-

kontrolle häufig fort. Jedoch werden auch Teil- oder Vollremissionen sowie eine Persistenz des Vollbildes berichtet. Den beschriebenen Symptomenwandel im Jugendalter reflektieren auch die Ergebnisse einer längsschnittlichen Modellierung mit Daten der BELLA-Studie, dem Vertiefungsmodul zur psychischen Gesundheit der KiGGS-Studie (Klasen et al., 2016). Hier wurden basierend auf einem längsschnittlichen Mehrebenenmodell für vier Messzeitpunkte mit dem Global-Index der Conners 3-Skalen (Lidzba et al., 2013), im Eltern- (7–19 Jahre) und im Selbsturteil (11–19 Jahre) erhobene Symptomverläufe für ADHS untersucht. Interessanterweise gehen die mittleren ADHS-Symptome mit steigendem Alter für beide Geschlechter nach Elterneinschätzung kontinuierlich zurück, während die selbstberichtete Symptombelastung sowohl bei Jungen als auch bei Mädchen ab dem 13. Lebensjahr zunimmt; bei Mädchen sogar noch stärker als bei Jungen (Abb. 1).



## PSYCHISCHE UND PHYSISCHE KOMORBIDITÄT

ADHS ist mit einer hohen, teilweise sekundären Komorbidität mit psychischen Auffälligkeiten und Störungen verbunden. Für das Kindes- und Jugendalter werden Raten von über 80% für mindestens eine komorbide Störung und 67% für zwei und mehr komorbide Störungen berichtet (Kadesjö & Gillberg, 2001). Zu diesen gehören Störungen der Sprachentwicklung und der motorischen Entwicklung, Störungen mit oppositionellem Trotzverhalten und Störungen des Sozialverhaltens, substanzgebundene Störungen, Tic-Störungen und Tourette-Syndrom, affektive Störungen, Zwangs- und Angststörungen, Lern- und Teilleistungsstörungen sowie Autismusspektrumstörungen (zusammenfassend Döpfner & Banaschewski, 2013). Prognostisch besonders ungünstig ist die Komorbidität von ADHS mit Störungen mit oppositionellem Trotzverhalten bzw. Störungen des Sozialverhaltens. Liegt diese vor, ist die Wahrscheinlichkeit, im Erwachsenenalter eine antisoziale Persönlichkeitsstörung zu entwickeln, delinquentes Verhalten oder aggressives Verhalten im Straßenverkehr zu zeigen, aber auch für Substanzmittel- und Alkoholmissbrauch stark erhöht

(Schmidt und Petermann, 2008). Im Erwachsenenalter steht die Komorbidität mit affektiven Störungen, Angst- sowie Persönlichkeitsstörungen im Vordergrund. In einer aktuellen Studie mit jungen Erwachsenen im Alter von 18 bis 22 Jahren berichteten Anastopoulos und Kollegen (2016), dass 55% der Teilnehmenden mit ADHS für mindestens eine und knapp 32% für zwei und mehr komorbide Diagnosen qualifizierten. Dabei waren bei den affektiven Störungen (insgesamt 32,3%) die Major Depression (mit 28,2%) und bei den Angststörungen (insgesamt 28,6%) die Generalisierte Angststörung (mit 15,5%) am häufigsten. Hinsichtlich Persönlichkeitsstörungen ist für ADHS-Betroffene vor allem das Risiko für Cluster-B-Persönlichkeitsstörungen (antisoziale, histrionische emotional-instabile Persönlichkeitsstörungen) erhöht (Retz et al., 2014).

Darüber hinaus bestehen Komorbiditäten von ADHS mit chronischen körperlichen Gesundheitsstörungen wie Adipositas oder atopischen Erkrankungen. So zeigen beispielsweise Analysen mit den Daten der KiGGS-Studie, dass Kinder und Jugendliche mit einer esstörungsassoziierten Adipositas (BMI > P97 und positiv im Esstörungsscreening mit dem SCOFF-Fragebogen) mehr als doppelt so häufig eine elternberichtete ADHS-Diagnose durch einen Arzt oder Psychologen aufwiesen als Kinder ohne esstörungsassoziierte Adipositas (Schlack & Hölling, 2007). Analysen mit den Daten der BELLA-Studie zeigten für symptomdefinierte ADHS ein ähnliches Ergebnis (Erhart et al., 2012). Als mögliche Ursache hierfür kommt unter anderem impulsives Essverhalten von ADHS-Betroffenen in Frage.

Neuere Studien berichten auch über das komorbide Auftreten von Asthma und ADHS (z. B. Hak et al., 2013). Über den komorbiden Mechanismus besteht noch keine hinreichende Klarheit. Diskutiert werden als Risikofaktoren unter anderem Frühgeburtlichkeit und pränataler mütterlicher Stress (Grizenko et al., 2015), aber auch die Auslösung einer ADHS-Symptomatik durch antiallergische Medikation (van der Schans et al., 2016). Aus einer großangelegten Zwillingsstudie liegen aber auch Hinweise auf eine gemeinsame genetische Disposition vor (Mogensen et al., 2011). Kinder und Jugendliche, die von beiden chronischen Erkrankungen betroffen sind, scheinen dazu ein erhöhtes Risiko für emotionale Störungen zu haben (Chen et al., 2014).

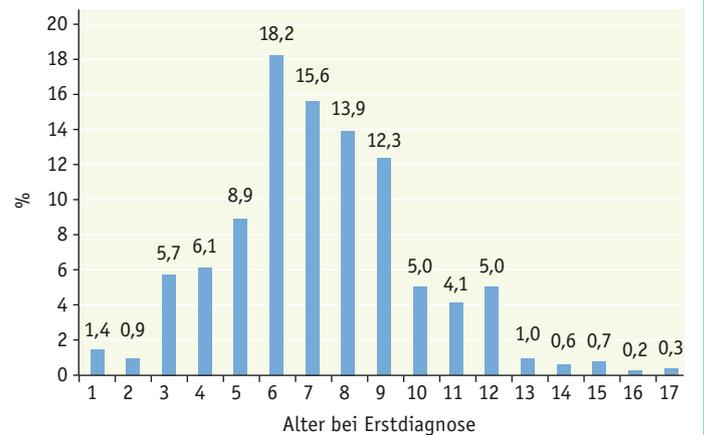
## ENTWICKLUNGSPSYCHOPATHOLOGISCH BEDEUTSAME TRANSITIONSPHASEN FÜR ADHS-BETROFFENE

Aus entwicklungspsychopathologischen Modellen lassen sich vier bedeutsame Übergänge bzw. Transitionen für ADHS-Betroffene mit Blick auf den Lebensverlauf identifizieren (modifiziert nach Schmidt & Petermann, 2008, und Turgay et al., 2012):

1. vom Vorschulalter (3–5 Jahre) in das Grundschulalter (6–11 Jahre)
2. vom Grundschulalter in die Adoleszenz (12–17 Jahre)
3. von der Adoleszenz in das junge Erwachsenenalter (18–24 Jahre)
4. vom jungen in das spätere Erwachsenenalter ( $\geq 25$  Jahre)

Jede dieser Lebensphasen ist mit spezifischen Entwicklungsaufgaben, Umweltanforderungen sowie unterschiedlicher Verfügbarkeit internaler und externaler Ressourcen verbunden (Tab. 2). Turgay und Kollegen (2012) beschreiben auf der Grundlage des ADHS-Lebens-Transitions-Modells („ADHD Life Transition Model“), wie sich Entwicklungsaufgaben, Umweltanforderungen und Ressourcen für ADHS-Betroffene mit zunehmendem Lebensalter gegenläufig entwickeln: In dem Maße, in dem die Anforderungen an ein selbstorganisiertes Leben steigen (Selbstregulation, Erwerb sozial kompetenten Verhaltens, Eigenständigkeit, Bildungserwerb), nehmen die verfügbaren, stützenden, externalen Ressourcen (von Eltern und Familie, Lehrpersonen und Schule, Gesundheitssystem) ab.

**Abb. 2** Alter (in Lebensjahren) bei erstmaliger ADHS-Diagnose durch einen Arzt oder Psychologen (KiGGS Welle 1, Schlack et al., 2014)



Die Daten der KiGGS Welle 1 zeigen beispielsweise, dass eine ADHS-Diagnose durch einen Arzt oder Psychologen am häufigsten erstmals beim Übergang in das Grundschulalter gestellt wird, mit einem deutlichen Diagnose-Peak im siebten Lebensjahr (Schlack et al., 2014, Abb. 2). In diesem liegt für die meisten Kinder der Schuleintritt, im Zuge dessen höhere Anforderungen an die Aufmerksamkeit, Verhaltenssteuerung

**Tab. 2: Entwicklungspsychopathologisch bedeutsame Transitionsphasen für ADHS-Betroffene im Lebensverlauf (modifiziert nach Schmidt und Petermann, 2008 und Turgay et al., 2012)**

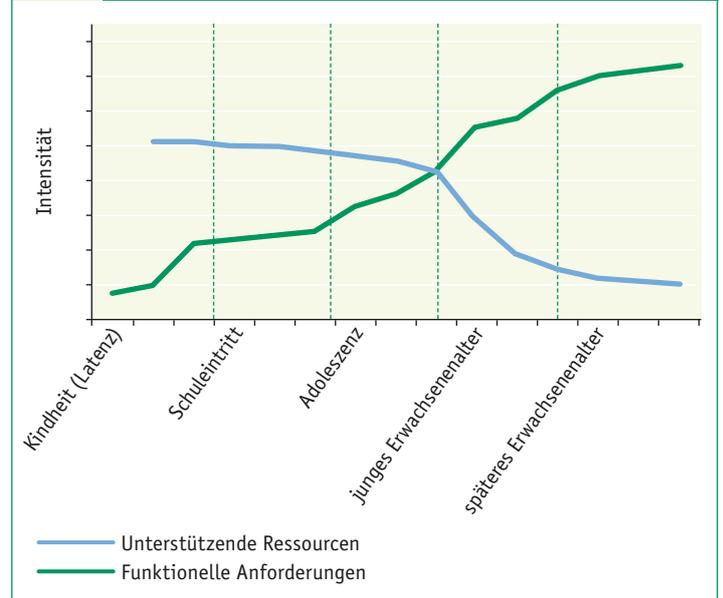
Transitionsphase	Entwicklungsaufgaben	Umweltanforderungen	Potenzielle Ressourcen (internale und externe)
In das Grundschulalter 6–11 Jahre	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Geschlechtsrollenidentifikation</li> <li>• Spiel in Gruppen</li> <li>• soziale Kooperation</li> <li>• emotionale Selbstregulation</li> <li>• kognitive Kontrolle</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Schuleintritt</li> <li>• eigenständiges Erledigen von Schularbeiten</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Unterstützung durch Eltern und Familie</li> <li>• Unterstützung durch Lehrer und Schule</li> <li>• individuumbezogene Ressourcen (Selbstwirksamkeitserwartung, Optimismus, Kohärenzsinn)</li> <li>• soziale Unterstützung (Freunde, andere erwachsene Bezugspersonen)</li> </ul>
In die Adoleszenz 12–17 Jahre	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Entwicklung eines Wertesystems</li> <li>• Erlangung emotionaler Unabhängigkeit von erwachsenen Bezugspersonen</li> <li>• reifere Beziehungen zu Peers / Aufbau von Freundschaften</li> <li>• Geschlechtsrollenübernahme</li> <li>• Aufbau romantischer Beziehungen</li> <li>• Aufnahme sexueller Aktivität</li> <li>• sozial verantwortliches Verhalten erstreben und erreichen</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Vorbereitung auf das Berufsleben (Bildungserwerb)</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Eltern und Familie</li> <li>• individuumbezogene Ressourcen</li> <li>• Unterstützung durch Lehrer und Schule</li> <li>• soziale Unterstützung</li> </ul>
In das junge Erwachsenenalter 18–24 Jahre	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Partnersuche</li> <li>• sexuelle Aktivität</li> <li>• Auszug aus dem Elternhaus</li> <li>• zunehmende finanzielle Selbstständigkeit</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• berufliche Ausbildung/Studium</li> <li>• Eintritt in das Berufsleben</li> <li>• Führerscheinerwerb</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Eltern und Familie</li> <li>• individuumbezogene Ressourcen</li> <li>• soziale Unterstützung</li> </ul>
In das späte Erwachsenenalter $\geq 25$ Jahre	<ul style="list-style-type: none"> <li>• feste Partnerschaft/Heirat</li> <li>• Familiengründung</li> <li>• finanzielle Selbstständigkeit</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Eintritt in das Berufsleben</li> <li>• gesellschaftliches Engagement</li> <li>• Karriere</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Partnerin/Partner</li> <li>• individuumbezogene Ressourcen</li> <li>• soziale Unterstützung</li> </ul>

und Impulskontrolle gestellt werden als im Vorschulalter. Sind – bei diagnostizierten und behandelten Fällen – im Kindesalter noch die Eltern für die Adhärenz an das Behandlungsregime verantwortlich und können idealerweise emotionale Unterstützung und Strukturhilfe bei der Alltagsorganisation geben, nehmen diese Ressourcen im Zuge des entwicklungsbedingten Strebens nach Unabhängigkeit von den erwachsenen Bezugspersonen und der mit dem Jugendalter zunehmenden Bedeutung der Beziehungen zu Gleichaltrigen ab. Während oftmals zu Beginn der Schullaufbahn mit Unterstützung der Lehrer die Lern- und Prüfungsbedingungen noch an die störungsspezifischen Beeinträchtigungen ADHS-betroffener Kinder angepasst werden können (z. B. durch individuelle Förderung oder zusätzliche Zeit bei Klassenarbeiten), ist dies mit Fortschreiten der Zeit und zunehmend anspruchsvolleren und komplexeren schulischen Anforderungen immer weniger möglich. Solange sich Anforderungen und Ressourcen jedoch die Waage halten und die betroffenen Kinder und Jugendliche konsistente und adäquate Therapie erhalten, sind keine drastischen schulischen und sozialen Beeinträchtigungen zu erwarten (Turgay et al., 2012). Im Jugendalter können die Eltern zwar weiterhin noch unterstützen. Die mit Eintritt in die Pubertät stattfindende stürmische körperliche, geistige und sexuelle Entwicklung kann jedoch eine Zäsur in der Behandlungshistorie markieren, wenn Jugendliche z. B. ihre ADHS-Diagnose hinterfragen, elterliche Unterstützung ablehnen oder sich weigern, verschriebene Medikationen einzunehmen (vgl. a. McCarthy et al., 2009).

Schließlich geht besonders der Übergang vom Jugend- in das junge Erwachsenenalter mit Entwicklungsaufgaben und Umwelтанforderungen einher, die für Jugendliche mit ADHS mit größeren Herausforderungen und Risiken verbunden sind als für Jugendliche ohne ADHS. Darunter fällt die Erlangung von Autonomie vom und ggf. der Auszug aus dem Elternhaus, der Aufbau dauerhafter Freundschaften und partnerschaftlicher und sexueller Beziehungen, der Abschluss einer Berufsausbildung und ggf. der Berufseinstieg, aber beispielsweise auch die aktive Teilnahme am motorisierten Straßenverkehr (Erwerb des Führerscheins). Besonders kritisch ist diese Phase dadurch, dass hier einerseits hohe Anforderungen an die Selbstorganisation gestellt werden, andererseits aber zugleich bisher verfügbare, strukturgebende Unterstützungssysteme (wie Elternhaus und Schule) wegfallen. Turgay und Kollegen (2012) sprechen in diesem Zusammenhang von einem Anforderungs-Ressourcen-Ungleichgewicht („Resource-Demand-Imbalance“, Abb. 3). Parallel dazu findet im Versorgungssystem der Wechsel von der pädiatrischen in die Erwachsenenversorgung statt. Im Rahmen Letzterer ist die Versorgung erwachsener ADHS-Patienten trotz Fortschritten in der jüngeren Vergangenheit noch immer unzureichend. Dies zeigt eine Studie im Auftrag der Bertelsmann-Stiftung bei der 3.727 Versicherte der Barmer GEK mit gesicherter ADHS-Diagnose vor ihrem 18. Geburtstag zu ihrer späteren Behandlungshistorie befragt wurden. Hierbei gaben 20% der Befragten an, dass es schwierig gewesen sei, nach dem 18. Geburtstag weitere therapeutische Behandlung zu bekommen, bei insgesamt 56%, die persistierende behandlungsbedürftige Symptome aufwie-

sen (Schubert et al., 2013). Wird im (jungen) Erwachsenenalter erstmalig – also spät – durch einen Psychiater eine ADHS-Diagnose gestellt, stellt dies aufgrund der eingeschränkten Behandlungsangebote eine besondere Herausforderung dar (Merkt & Petermann, 2015).

**Abb. 3** Konzeptionelle Darstellung des Ressourcen-Anforderungs-Ungleichgewichts („Resource-Demand-Imbalance“) für ADHS-Betroffene über den Lebensverlauf (modifiziert nach Turgay et al., 2012)



## SCHUTZFAKTOREN UND GESUNDHEITSBEZOGENE LEBENSQUALITÄT

ADHS-Betroffene sind vulnerabel und benötigen Unterstützung bei der Bewältigung zentraler Entwicklungsaufgaben. Entwicklungsaufgaben, die schon erfolgreich angegangen wurden, können wiederum ihrerseits schützende Wirkung entfalten (Petermann & Schmidt, 2006). Während in der Literatur die Arbeiten zu Risiken und negativen Entwicklungspfaden bei ADHS dominieren, ist vergleichsweise wenig untersucht, welche Faktoren protektiv im Sinne eines Beitrags zu positiven Entwicklungsergebnissen wirken. In einer Analyse mit Daten der KiGGs-Basiserhebung konnte gezeigt werden, dass ADHS-betroffene Kinder und Jugendliche bezüglich ihrer personalen und familiären Ressourcen sowie hinsichtlich der von ihnen wahrgenommenen sozialen Unterstützung gegenüber Nichtbetroffenen deutlich beeinträchtigt waren (Hölling et al., 2008). Ebenso berichteten sie Einschränkungen ihrer psychischen, familiären und schulbezogenen Lebensqualität. Dies traf für Mädchen und für ältere Jugendliche (14–17 Jahre) in besonderem Maß zu. Im Vergleich zu zwei weiteren hochprävalenten chronischen Gesundheitsstörungen, Asthma und Adipositas, wiesen Kinder und Jugendliche mit ADHS die stärksten diesbezüglichen Beeinträchtigungen auf. Für erwachsene ADHS-Betroffene konnten Schmidt und Kollegen (2010) feststellen, dass deren gesundheitsbezogene Lebensqualität vor allem dann beeinträchtigt war, wenn zusätzlich komorbide Symptomatiken (Depressivität, Somatisierung) vorlagen. Tischler und

Kollegen (2010) konnten zeigen, dass es ähnliche Muster bereits bei älteren Jugendlichen und jungen Erwachsenen gibt. Inwieweit personale, familiäre und soziale Ressourcen für Kinder und Jugendliche mit ADHS auch prospektiv schützende und/oder kompensatorische Effekte auf den Verlauf und die Outcomes der Störung haben, wird gegenwärtig am Robert Koch-Institut mit den Daten der KiGGS-Basiserhebung und KiGGS Welle 1 im Rahmen eines vom Bundesministerium für Gesundheit geförderten Projekts untersucht. Ergebnisse hieraus sind im Jahr 2018 zu erwarten.

■ *Dr. rer. nat. Robert Schlack*  
*Robert Koch-Institut*  
*Abteilung Epidemiologie und Gesundheitsmonitoring*  
*Fachgebiet 26 „Psychische Gesundheit“*  
*General-Pape-Straße 62-66*  
*12101 Berlin*  
*schlackr@rki.de*

Literaturangaben beim Verfasser.

## Fazit

ADHS ist eine psychische Störung, die in der Kindheit beginnt und in der Mehrzahl der Fälle bis in das Erwachsenenalter persistiert. Damit ist der chronische Charakter der Störung klar bezeichnet. Während Krankenkassendaten eine Zunahme gestellter ADHS-Diagnosen in Deutschland vermelden, zeigen epidemiologische Daten stabile Symptomprävalenzen. Die Daten der KiGGS-Studie zeigen, dass ein bedeutsamer Anteil von Kindern und Jugendlichen mit klinisch relevanten ADHS-Symptomen keine Diagnose und damit vermutlich auch keine Therapie erhält. Steigende Diagnosezahlen könnten daher ein Ausdruck dafür sein, dass Kinder und Jugendliche mit entsprechender Symptomatik mehr diagnostische Aufmerksamkeit und in der Konsequenz auch die Chance auf therapeutische Unterstützung bekommen. Ob allerdings ADHS-Diagnosen tatsächlich auch „lege artis“ gestellt werden, kann weder auf Grundlage der Krankenkassendaten noch auf Grundlage der KiGGS-Studie beantwortet werden. Diesbezügliche Forschung für Deutschland ist bereits angemahnt worden (Döpfner et al., 2013). Die Komorbidität von ADHS, auch mit weiteren physischen chronischen Krankheiten, ist hoch, was sich auch in entsprechenden, noch unveröffentlichten Analysen mit Daten der KiGGS-Studie zeigt. Aufgrund des Charakters von ADHS als Lebensspannenerkrankung können die Transitionen von einer Lebensphase zur nächsten für ADHS-Betroffene besondere Herausforderungen darstellen, da zur „natürlichen“, entwicklungsbedingten Vulnerabilität die störungsbedingte hinzutritt. Dies trifft insbesondere für den Übergang in das junge Erwachsenenalter zu, da es hier leicht zu einem Ungleichgewicht zwischen umgebungsbezogenen Anforderungen und individuell verfügbaren Ressourcen kommt („Resource-Demand-Imbalance“) und das Versorgungssystem trotz Verbesserungen in den vergangenen Jahren noch nicht hinreichend auf Erwachsene mit ADHS vorbereitet ist. Dies gilt es bei der Überleitung pädiatrischer Patienten in die Erwachsenenversorgung zu beachten.



# Personalisierte Medizin – Präzisionsmedizin in der pädiatrischen Onkologie, Chancen und Perspektiven

Klaus-Michael Debatin  
Stefan Burdach

*Leukämien und Tumoren bei Kindern, Jugendlichen und jungen Erwachsenen sind seltene Erkrankungen. Nach den Zahlen des Deutschen Kinderkrebsregisters wurden 2015 knapp 2.200 Erkrankungsfälle im Alter unter 18 Jahren gemeldet. In den USA geht man für 2014 davon aus, dass etwa 15.000 Kinder und Heranwachsende im Alter bis zu 19 Jahren pro Jahr mit einer Krebserkrankung diagnostiziert werden. Leukämien, Lymphome, myeloproliferative Erkrankungen und myelodysplastische Syndrome sind mit ca. 45% die häufigsten bösartigen Erkrankungen im Kindes- und Jugendalter, wobei die akute lymphatische Leukämie (ALL), die bei weitem häufigste Leukämieform darstellt. Es folgen Tumore des ZNS und der peripheren Nerven mit knapp 30%, gefolgt von v. a. Sarkomen.*

Die Behandlung von Kindern und Jugendlichen mit Krebserkrankung ist eine der, wenn nicht die Erfolgsgeschichte der klinischen Onkologie. Sie begann in den 70er Jahren mit den ersten erfolgreichen Therapien, insbesondere bei der ALL<sup>1,2</sup>. Grundlage dafür war der Zusammenschluss der Kliniken, in denen Kinder und Jugendliche mit Krebserkrankung behandelt wurden, zu Studiengruppen. Damit konnten Erfahrungen über die Behandlung vieler Patienten zusammengefasst, standardisiert ausgewertet und weiterentwickelt werden. Ein weiterer Schlüssel zum Erfolg war die Anwendung sog. multimodaler Therapiekonzepte. Für akute Leukämien bedeutete dies insbesondere den Einsatz verschiedener Medikamente im Sinne einer Polychemotherapie in definierten Protokollen, in denen Kombinationen verschiedener Medikamente in zeitlicher Staffelung eingesetzt wurden. Diese Therapieprotokolle, die in den USA, Europa und vor allem in Deutschland im Rahmen der BFM-Studiengruppe entwickelt wurden, haben wesentlich zu den jetzt vorliegenden Ergebnissen beigetragen. Ähnliche Therapieprotokolle wurden gerade in Deutschland für praktisch alle Tumorerkrankungen in der Pädiatrie entwickelt und werden inzwischen z.T. in europaweitem Maßstab in gemeinsamen Konsortien eingesetzt. Patienten werden in insgesamt mehr als 60 Studien und Registern behandelt, z. B. CWS SoTiSaR für Weichteilsarkome, SIOP-LGG für niedriggradige Gliome, NB 2004 für Neuroblastom etc. Somit liegen Erfahrungen für die Behandlung einer sehr großen Zahl an Patienten vor, die ausgewertet werden können.

Auf der Grundlage dieser zunächst in den 70er Jahren entwickelten Behandlungsstrategie haben die Behandlungserfolge dramatisch zugenommen. So lag das 10-Jahres-Überleben der Patienten bis Anfang der 70er Jahre unter 20%, heute überleben bis 90% der Kinder und Jugendlichen bis zu 20 Jahren, 10 Jahre nach Diagnose der Erkrankung. Der allgemeine Erfolg der pädiatrischen Onkologie ist jedoch im Wesentlichen durch die hervorragenden Behandlungsergebnisse in der Behandlung häufiger Krebserkrankungen bedingt. So haben sich die erfolgreichen Behandlungsergebnisse der ALL auf über 90% verbessert<sup>2</sup>, im gleichen Zeitraum stiegen sie bei Morbus Hodgkin, aber auch bei Non-Hodgkin-Lymphomen auf ebenfalls knapp 90% bzw. über 90% an. In einigen Altersgruppen insbesondere bei selteneren Tumoren ist die Prognose jedoch immer noch ungünstig. Dies betrifft insbesondere Patienten mit diffusem Ponsgliom sowie bestimmte Patientengruppen bei Wilmstumor, Sarkomen und Hirntumoren. Bei soliden Tumoren bedeutet multimodale Therapie insbesondere die Kombination aus Chemotherapie, lokaler Tumorbestrahlung und Operation. Bei soliden Tumoren wird fast immer eine präoperative Chemotherapie eingesetzt. So kann zum einen das Therapieansprechen erkannt werden, zum anderen wird durch das Schrumpfen des Tumors die Operabilität in vielen Fällen erst erreicht.

Über die Jahre war es ein vorrangiges Ziel, durch immer intensivere Therapie Heilungen in den Fällen zu erreichen, in denen dies durch die Anwendung eines „einfacheren“ Protokolls nicht möglich war. Es ist davon auszugehen, dass die Krebserkrankung grundsätzlich eine systemische Erkrankung ist, d. h. bereits bei Diagnose sind, auch wenn der Tumor mit bildgebenden Methoden nur an einer Stelle lokalisiert scheint, bereits Tumorzellen



im ganzen Körper vorhanden, die zu Rezidiv bzw. Metastasierung führen. Insofern erfolgte die Intensivierung der Therapie insbesondere durch Intensivierung durch Chemotherapie. Die aus der Behandlung, insbesondere aus systemischen Wirkungen der Chemotherapie und lokalen Wirkungen von Strahlung und Operation resultierenden Langzeitfolgen, sind in den letzten Jahren in den Mittelpunkt des Interesses gerückt. Leider haben jedoch auch die Therapieintensivierungen bei bestimmten Tumorentitäten, insbesondere auch bei Patienten mit Rückfall der Tumorerkrankung, die Heilungsergebnisse nur in wenigen Fällen verbessert. Daraus resultiert die Notwendigkeit, gezieltere Therapieverfahren zu entwickeln.

Der enorme Fortschritt in der Krebsforschung mit der Identifizierung von Genen, die für maligne Entartung von Zellen verantwortlich sind, der Charakterisierung des malignen Phänotyps und seiner Entartung von Zellen, bei der die normalen Regeln von Proliferation, Migration im Gewebe, Vaskularisierung, Zelltod und Überleben, Metabolismus und andere grundlegende Eigenschaften verändert sind, hat in den letzten zehn Jahren die Hoffnung wachsen lassen, dass durch molekular ausgerichtete Therapien, die Zielstrukturen in der Tumorzelle attackieren, neue Durchbrüche erzielt werden können. Im Gegensatz zur konventionellen Chemotherapie, die darauf abzielt, die Tumorzellen so zu schädigen, dass sie absterben, postuliert die molekular ausgerichtete Therapie als Präzisionsmedizin, dass es möglich sein sollte, durch Aufdeckung molekularer Veränderungen individualisiert, personalisiert und zielgerichtet Krebserkrankungen zu behandeln<sup>2,3</sup>. Neben der gezielten Attacke auf Genprodukte, die den malignen Prozess in Tumorzellen unterhalten, erleben wir gegenwärtig eine enorme Renaissance des Konzeptes der Immuntherapie. Grundsätzlich ist das Immunsystem mit seinen Mechanismen, insbesondere zytotoxischen Mechanismen, in der Lage, veränderte Zellen abzutöten. Dies geschieht permanent z. B. bei Virusinfektionen und in der Abwehr bakterieller Infektionen durch Antikörper und Fresszellen. In den letzten zehn Jahren hat sich gezeigt, dass das Immunsystem, das offensichtlich durch Tumorzellen „geblendet“ wird, tatsächlich auch in seiner zytotoxischen Wirkung auf die Tumorzellen gerichtet werden kann. Weiterhin hat die Identifizierung von Zielstrukturen auf der Zelloberfläche die Möglichkeit eröffnet, durch spezifisch maßgeschneiderte Antikörper die Tumorzellen zu treffen und so neue Therapieoptionen zu verfolgen. All diesen Ansätzen ist gemeinsam, dass sie im Sinne von Präzisionswerkzeugen molekular definierte Strukturen und Mechanismen in Tumorzellen treffen. Derzeit sind für die Pädiatrische Onkologie weltweit über 40 Studien aktiv ([www.clinicaltrials.gov](http://www.clinicaltrials.gov)), bei denen innovative Therapieansätze mit neuen Medikamenten oder eine Immuntherapie erprobt werden.

## „PERSONALISIERTE MEDIZIN UND STRATIFIZIERUNG“

Die Individualisierung der Behandlung gerade bei Krebserkrankungen, wie sie derzeit propagiert wird, ist an sich, insbesondere in der Pädiatrischen Onkologie, nichts Neues. Bereits in der Vergangenheit wurden in den Studienprotokollen Risiko-

gruppen stratifiziert, bei denen nach Auswertung der Behandlung einer großen Zahl an Patienten festgestellt wurde, dass sie mit dem angewandten Protokoll im Unterschied zur Gesamtgruppe deutlich schlechter abschneiden. Dies betraf z. B. bei der Behandlung der ALL in früheren Studien biographische Daten wie Geschlecht und Alter, aber vor allem zunehmend auch „Biomarker“, die aus der genauen Analyse der Leukämiezellen resultierten<sup>1</sup>. So hat insbesondere die akute lymphatische Leukämie vom T-Zell-Typ schon früher in allen Protokollen eine schlechtere Prognose gehabt als die akute lymphatische Leukämie, die von Vorläufer-B-Zellen ausgeht. Weiterhin zeigte sich durch den Fortschritt der Zytogenetik und zunehmend auch der Genomanalytik, dass bestimmte Risikogruppen, als Beispiel wiederum die ALL, die z. B. durch bestimmte chromosomale Translokationen gekennzeichnet sind, mit einem schlechteren Therapieansprechen assoziiert sind. Konsequenterweise wurde, z. B. für die Philadelphia-Chromosom-positive akute lymphatische Leukämie, die durch eine Translokation t(9;22) charakterisiert ist, eine besonders aggressive Therapie in Form der allogenen Stammzelltransplantation als zwingend vorgeschlagen. Ähnliche Risikostratifizierungen gibt es in nahezu allen Therapiestudien der Pädiatrischen Onkologie und diese berücksichtigen Tumorlokalisation, Ausbreitungsgrad, histologischen Subtyp und in den letzten Jahren zunehmend auch eine molekulare Charakterisierung.

Bei der molekularen Charakterisierung der Natur der Krebserkrankung spielte zunächst die Zytogenetik eine entscheidende Rolle. Durch Chromosomenanalyse ließ sich schon früh bei nahezu allen Tumorerkrankungen feststellen, dass die Tumorzellen im Unterschied zu normalen Zellen einen veränderten Chromosomengehalt oder eine veränderte Chromosomenstruktur aufweisen<sup>4,5</sup>. Dies hat zur Charakterisierung sogenannter Translokationen geführt, wie sie insbesondere bei Leukämien, aber auch bei soliden Tumoren, wie dem Ewing-Sarkom, gefunden wurden. Einige dieser Genomveränderungen sind typisch für bestimmte Krebsarten, wie z. B. die N-myc-Amplifikation beim Neuroblastom, die durch eine Vermehrung des entsprechenden Genabschnitts zustande kommt. Derartige Analysen, wie die Entdeckung und Erforschung von Onkogenen, haben die Therapiekonzepte maßgeblich beeinflusst und zur Grundlage für den jetzt vorliegenden Quantensprung in Erkenntnissen und möglichen Behandlungskonzepten geführt.

## PRÄZISIONSMEDIZIN UND ZIELGERICHTETE THERAPIEN

Die Grundlagenforschung kombiniert mit klinischer Forschung hat in den letzten zwei Jahrzehnten gezeigt, dass Krebserkrankungen grundsätzlich verstanden sind. Die maligne Entartung von Zellen beruht auf genetischen Veränderungen in somatischen Zellen durch Mutation, Translokation oder Überexpression von Genen, die zur Fehlsteuerung von Zelldifferenzierung, Proliferation und Überleben bzw. Zelltod führen. Aus dieser Erkenntnis resultiert die berechtigte Annahme, dass die veränderten Gene bzw. ihre Genprodukte, die Proteine, Zielstrukturen für therapeutische Intervention sein könnten. Das prototypi-

sche Beispiel, das einen Durchbruch in der Behandlung gebracht hat, ist die Analyse des Philadelphia-Chromosoms und der dabei beteiligten Partner. Durch die Translokation t(9;22) entsteht das bcr-abl Fusionsgen. Dadurch wird die Tyrosinkinase ABL aktiviert, die dafür sorgt, dass die Zellen, in denen diese Veränderung stattgefunden hat, autonom proliferieren. Diese genetische Veränderung findet sich nicht nur bei der chronisch myeloischen Leukämie, sondern auch bei der akuten lymphatischen Leukämie im Kindesalter in einem allerdings geringen Prozentsatz der Patienten. Durch die Gabe eines Inhibitors der Tyrosinkinase, Imatinib, kann die Proliferationsinduktion durch die ABL-Aktivierung praktisch komplett gestoppt werden. Dabei sterben die Leukämiezellen ab und die Behandlung mit Imatinib führt, z. B. bei der chronisch myeloischen Leukämie, in Monotherapie zu einer dauerhaften Zurückdrängung der Erkrankung und Heilung in vielen Fällen.

Derzeit werden auch in der Pädiatrischen Onkologie, wie in der Erwachsenenmedizin, weltweit zahlreiche Studien mit dem Ziel durchgeführt, Tumorgenome zu sequenzieren, um genetische Veränderungen zu identifizieren und die daran beteiligten Gene durch zielgerichtete Therapie ausschalten zu können. Derartige Studien sind die derzeit in Deutschland von der GPOH initiierte INFORM-Studie, an der praktisch alle pädiatrisch-onkologischen Zentren in Deutschland beteiligt sind, wobei die Sequenzierungen zentral am DKFZ durchgeführt werden, sowie insbesondere die gerade angelaufene Studie der amerikanischen Gesundheitsforschungsinstitute NIH, die am National Cancer Institute durchgeführt wird (NCI-molecular analysis for therapy choice (NCI-MATCH Trial))<sup>6,7</sup>. Bereits bisher liegen 4 Pilotstudien vor, deren Ergebnisse zum Teil publiziert sind bzw. auf Kongressen mitgeteilt wurden. Dabei wurden je nach Studie 50–150 Patienten mit Neuerkrankung oder Rezidiv bzw. refraktärer Erkrankung konsekutiv sequenziert. Über alles hinweg zeigt sich dabei, dass bei etwa 10% der Patienten eine genetische Veränderung identifiziert werden kann, die therapeutisch angebar ist, d. h. für die Medikamente vorliegen. Dieses Ergebnis ist zunächst enttäuschend, bei allen inzwischen publizierten großen Studien bei Erwachsenen konnte auf Dauer darüber hinaus auch gezeigt werden, dass selbst bei Identifizierung einer angebaren genetischen Veränderung und Gabe entsprechender Medikamente nicht unbedingt mit einem positiven Behandlungsergebnis zu rechnen ist. Dies weist jedoch nur darauf hin, dass in diesem Kontext noch sehr viel Erfahrung gewonnen und neue Komplexitäten verstanden werden müssen, bevor die Innovation und Stärke der Präzisionsmedizin wirklich zum Tragen kommen kann.

So entwickelt sich z. B. die Dichotomie zwischen Proliferation und Metastasierung als neues Paradigma. Pathognomonische Fusionsproteine wie EWS/ETS können die Tumorproliferation hemmen, aber die Metastasierung begünstigen: Beim Ewing-Sarkom (ES) korreliert z. B. das Expressionsniveau des Fusionsgenes reziprok mit der Metastasierungstendenz<sup>8</sup>. Deutsche<sup>9,10</sup> und amerikanische<sup>11</sup> Forschergruppen haben ferner gezeigt, dass Genprodukte, die in ES überexprimiert werden, das Wachstum des Primärtumors inhibieren, aber dafür Metastasen begünstigen können.

## GENETISCHE VERÄNDERUNGEN IN TUMORZELLEN VERSUS GENETISCHE VERÄNDERUNGEN IN DER KEIMBAHN

Bisher ging man davon aus, dass Krebserkrankungen im Kindesalter eher als zufällige Ereignisse auftreten und Umwelteinflüsse, im Unterschied zum Erwachsenenalter, keine Rolle spielen. Weiterhin ging man bis auf wenige Fälle familiärer Krebserkrankung davon aus, dass es keine besondere genetische Veranlagung gibt. Nun haben die neuen oben zitierten Studien einen etwas anderen Blick auf maligne Erkrankungen bei Kindern, Jugendlichen und jungen Erwachsenen ergeben<sup>12</sup>. Offensichtlich liegen bei 5–10% der Patienten im Keimbahngenom Veränderungen in Genen vor, die eine Krebsprädisposition begünstigen. Dies ist umso überraschender, da der größte Teil dieser Veränderungen bei Patienten vorkommt, in deren Familien es keinen Hinweis für eine Krebs susceptibility im Sinne des gehäuften Auftretens von Krebserkrankungen oder das Auftreten von Krebserkrankungen im jugendlichen Alter gibt. Die Konsequenzen dieser Erkenntnisse, gerade auch für zielgerichtete Therapien, sind derzeit noch nicht absehbar.

Eine weitere Erkenntnis der Studien besteht in wesentlichen Unterschieden zwischen Krebserkrankungen im Kindes- und Jugendalter zu Krebs im Erwachsenenalter. Im Unterschied zu den bei praktisch allen Krebserkrankungen im höheren Lebensalter vorkommenden multiplen genomischen Veränderungen, bei denen Tumorzellen oft eine Vielzahl des normalen Chromosomensatzes mit multiplen Aberrationen enthalten, ist die Mutationsrate und die Rate genetischer Veränderungen bei pädiatrischen Tumoren eher gering<sup>2</sup>. Die Tatsache, dass es nur wenige häufig vorkommende Mutationen gibt, limitiert die Verfügbarkeit und die Anwendung von Medikamenten zur zielgerichteten Therapie. Dabei ist allerdings zu berücksichtigen, dass die meisten bisher durchgeführten Studien den Fokus insbesondere auf Mutationen legen. Bei sehr vielen Tumorerkrankungen ist aber gerade die fehlgeleitete Expression, Überexpression und deregulierte Aktivierung bestimmter Gene krankheitsverursachend. In diesem Zusammenhang fehlen derzeit noch systematische funktionelle Studien, die diese Problematik adressieren.

## PRÄZISIONSMEDIZIN: TYROSINKINASE-INHIBITOREN, ZELLTODMODULATOREN

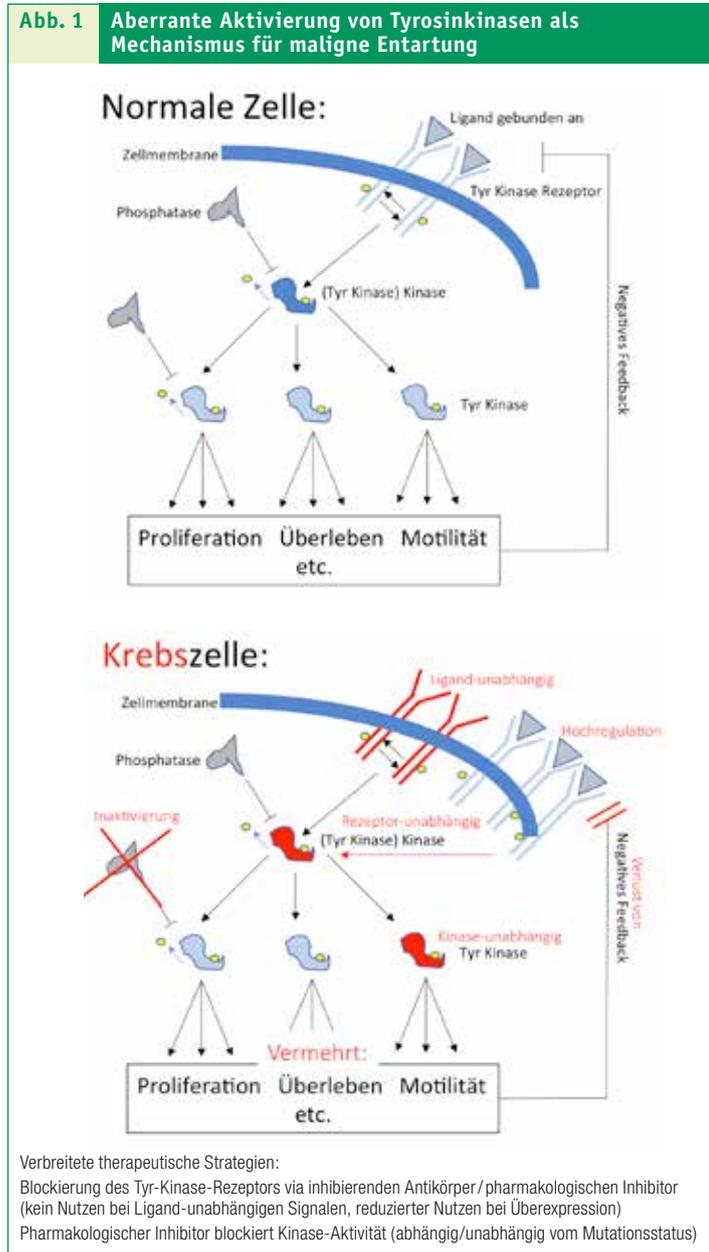
Die Begriffe „Präzisionsmedizin“, „Personalisierte Medizin“ und „Individualisierte Medizin“ haben inzwischen ihren Eingang in medizinische Konzepte gefunden, die zum Ziel haben, identifizierte molekulare Zielstrukturen zur Therapie vieler Erkrankungen wie Krebserkrankungen einzusetzen. Der Begriff „precision medicine“ geht auf eine Initiative von US-Präsident Obama zurück, der die Initiative mit der Anstrengung einer Mondlandung verglichen hat. Die US-nationalen Gesundheitsforschungsinstitute NIH haben diesen Begriff aufgenommen und daraus neue Strategien zur Diagnose und zur Therapie, insbesondere auch von Krebserkrankungen abgeleitet<sup>3</sup>.

Ein wesentliches Merkmal der Krebserkrankung ist die Aktivierung von Genen, die die Zellen in die Proliferation treiben, ihre Differenzierung und ihren Zelltod blockieren. Normalerweise

erhalten Zellen von extern Signale, die über Rezeptoren in die Zelle weitergeleitet werden. Vermittler dieser Signalantwort von außen nach innen sind in der Regel sogenannte Tyrosinkinase, die andere Proteine an Tyrosinresten phosphorylieren und so das Signal weitergeben. Die deregulierte Aktivierung von Tyrosinkinase ist ein Charakteristikum fast aller Krebserkrankungen (Abb. 1).

werden kann. In den meisten Fällen sind diese Medikamente allerdings als Einzelmedikament nur kurzfristig wirksam.

Dabei ergeben sich interessante Beispiele, wie genomische Veränderungen, die ursprünglich in anderen Tumoren des Erwachsenenalters identifiziert wurden, ihre Anwendung in der Pädiatrischen Onkologie finden. Das prominenteste Beispiel ist dabei die sog. ALK-Kinase, die ursprünglich beim anaplastischen Large-Cell-Lymphom identifiziert, dann in einem signifikanten Anteil von Patienten mit Neuroblastom identifiziert und in einer hohen Frequenz beim Bronchialkarzinom mit aktivierender Mutation gefunden wurde<sup>13,14</sup>. Das dabei eingesetzte Medikament Crizotinib findet derzeit seinen Eingang in die Therapie von Patienten mit Hochrisiko-Neuroblastom bzw. Rezidiv.



**Tab. 1: Kinasen und ihre Inhibitoren bei ausgewählten pädiatrischen Tumoren (modifiziert nach Mody et al., 2017)**

Genomische Veränderungen	Zielstruktur	Medikament	Beispiele pädiatrischer Tumoren
PTEN Verlust PIK3CA Mutationen	PI3K/mTOR	Everolimus Temozolomid Rapamycin	Sarkome
N/KRAS Mutation PTPN11 Mutation	MEK	Trametinib Selumetinib	Melanom Glioblastom Juvenile myelomonozytäre Leukämie
BRAF Mutationen/ Fusionen	BRAF	Vemurafenib Dabrafenib	Melanome Langerhanszell-Histiozytose Gliom
ALK Mutation/ Fusion	ALK	Crizotinib	Neuroblastom Embryonale Tumoren
PTCH1 Mutation	SMO	Vismodegib	Medullablastom
BRCA1/2 Mutationen EWSR1-FLI1 Fusion ATM Mutation	PARP1	Olaparib Rucaparib	Osteosarkom Ewing-Sarkom
MYCN Amplifikation	AURKA	Alisertib	Neuroblastom
FGFR1/2/3 Fusion Amplifikation Mutation	FGFR	Ponatinib Dovitinib	Rhabdomyosarkom Ewing-Sarkom
FLT3 Mutation oder interne Tandemduplikation	Target Multikinase- inhibitoren	Sorafenib	Akute myeloische Leukämie
VEGF Rezeptor cKit PDGF Rezeptorexpression	Multikinase- inhibitoren	Pazopanib	Sarkome

Allerdings ist die Identifizierung der jeweils spezifischen Tyrosinkinase unter Umständen nicht einfach, da die deregulierte Aktivierung nicht nur durch aktivierende Mutation, sondern auch durch Defektmutation in einem Suppressor zustande kommen kann (Tab. 1). Die Identifizierung von Tyrosinkinaseinhibitoren, zunächst im Kontext von Krebserkrankungen des Erwachsenenalters, hat jedoch ein Spektrum von Substanzen zur Verfügung gestellt, das, wie bei der Philadelphia-Chromosom-positiven ALL mit Imatinib demonstriert, therapeutisch eingesetzt

Die Analyse von Genexpressionsprofilen bei Tumorerkrankungen kann auch dazu führen, dass man ein „pattern“ erkennen kann, das mit verschiedenen Tyrosinkinaseinhibitoren angegangen werden kann. Beispielhaft ist hierbei die sog. „Philadelphia-like“ ALL. Die Treibermutation bzw. Translokation t(9;22) führt zur Überexpression des abl Onkogens, das wiederum dazu führt, dass andere Tyrosinkinase aktiviert werden. Dieses Aktivierungsspektrum verschiedener Tyrosinkinase findet sich auch in ALL-Proben, bei denen die Philadelphia-Chromosomtranslokation fehlt. Diese „Philadelphia-like“ Leukämie hat eine ähnlich ungünstige Prognose, wie die Ph-positiven ALL und kann entsprechend mit verschiedenen Tyrosinkinaseinhibitoren zumindest mitbehandelt werden<sup>15</sup>.

Das Spektrum der einsetzbaren Tyrosinkinaseinhibitoren ist groß und verteilt sich über ein weites Krankheitsspektrum in

der Pädiatrischen Onkologie. Allerdings finden sich die entsprechenden Läsionen immer nur bei einem kleinen Teil der Patienten mit einer bestimmten Krebserkrankung, sodass ein Einsatz überhaupt nur im Rahmen von Studien nach vorausgegangener Sequenzierung möglich und sinnvoll ist.

In Tabelle 1 sind ausgewählte Beispiele dargestellt.

Neben Tyrosinkinaseinhibitoren stehen Therapieansätze im Mittelpunkt des Interesses, die darauf abzielen, das Überleben von Zellen generell zu beeinflussen bzw. den „Motor“ unabhängig von möglichen genetischen Veränderungen im Sinne von Mutationen zu treffen<sup>16-19</sup>. Dazu gehören Therapieansätze, die Proteine der Bcl-2-Familie zum Ziel haben, die den programmierten Zelltod inhibieren. Sowohl bei der ALL, als auch bei soliden Tumoren, wie Neuroblastomen, zeigen sich in ersten präklinischen Versuchen, dass insbesondere Hochrisikogruppen von einer Behandlung mit diesen Zelltodmodulatoren profitieren könnten. Auch hier sind wieder Erfahrungen in der Erwachsenenonkologie wegweisend. Die chronisch lymphatische Leukämie, eine in Chemotherapie praktisch nicht zu behandelnde Erkrankung einer gestörten Differenzierung von B-Lymphozyten, zeigt ein extrem gutes Ansprechen und dauerhafte Effekte bei der Behandlung mit dem Bcl-2-Inhibitor Venetoclax, der dafür gerade die Zulassung erhalten hat. Offensichtlich hängt das Überleben dieser Zellen vom Vorhandensein des Bcl-2-Proteins stark ab<sup>20</sup>.

Die detaillierte Genomanalyse hat in vielen Fällen auch dazu geführt, dass bisher als einheitlich angesehene Tumorentitäten neu definiert werden müssen. So zeigten sich beim Medulloblastom vier klar unterschiedliche molekular definierbare Untergruppen, bei denen unterschiedliche genetische Veränderungen vorliegen, die zu deregulierten Signalwegen führen. Diese Subgruppierung ist prognostisch relevant und hat neue mögliche Zielstrukturen für präzisionsmedizinische Ansätze eröffnet<sup>21,22</sup>.

## PERSPEKTIVEN MASSGESCHNEIDERTER THERAPIEN

Durch die Genomanalyse von Tumoren wurden wesentliche Erkenntnisse über die Entstehung gewonnen, genomische Analysen können als Biomarker fungieren und sie können Ziele für zielgerichtete Therapien identifizieren. Allerdings gibt es dabei auch kritische Aspekte. So haben die Studien bei erwachsenen Patienten gezeigt, dass Genomanalysen in Tumoren nicht unbedingt zu besseren Ergebnissen führen, selbst wenn sie Ziele für zielgerichtete Therapien identifizieren, die dann auch zum Einsatz kommen<sup>23</sup>. Zum anderen gibt es ein intrinsisches Problem im Tumor selbst. In vielen Fällen zeigt der Tumor eine große genetische Heterogenität; extrem ausgeprägt beim Osteosarkom<sup>24</sup>. Die genetische Heterogenität findet sich bei soliden Tumoren wie bei Leukämien und bedeutet, dass nicht jede Zelle die gleichen genetischen Veränderungen trägt. Bei Diagnosestellung geht man davon aus, dass bereits mehrere Subklone vorhanden sind. Das Rezidiv kann aus initial vorhandenen therapieresistenten Subklonen durch „Evolution“ vorhandener Subklone oder aus Zellen entstehen, die initial gar nicht detektierbar waren<sup>25-27</sup>. Es scheint, dass in einigen

Fällen die zielgerichtete Therapie sich auf ein „bewegliches“ Ziel einstellen muss. Dies spricht dafür, Kombinationstherapien einzusetzen, die verschiedene Strukturen und Signalwege zum Ziel haben. Die Ergebnisse sprachen auch dafür, die Fähigkeit des Immunsystems zur Kontrolle und Elimination von Tumorzellen stärker ggf. auch in Kombination einzusetzen.

Zusammenfassend hat die molekulare Analyse von Tumoren und Leukämien gerade auch im Kindes- und Jugendalter bahnbrechende Fortschritte im Verständnis der Krebserkrankung erbracht. Sie hat weiterhin mögliche Zielstrukturen identifiziert, gegen die spezifische Therapieansätze im Sinne der Präzisionsmedizin möglich sind. Es ist zu hoffen, dass diese Therapieansätze in großen Studien ihre Wirksamkeit beweisen und die starken Nebenwirkungen der bisherigen konventionellen Systemtherapie reduzieren können.

## EVOLUTION UND FUNKTION DES IMMUNSYSTEMS

Wie lange braucht ein wissenschaftlicher Durchbruch von der Grundlagenforschung in die klinische Praxis? 20, 50 oder 100 Jahre? Für die Immuntherapie von Krebserkrankungen sind alle drei Antworten richtig – je nachdem, welche bahnbrechende Entdeckung man zugrunde legen möchte<sup>28-37</sup>. Der Blick in die Geschichte zeigt, dass Grundlagenforschung die Latenzzeiten verkürzen kann. Selbst im Dezember 2013, als das amerikanische Wissenschaftsmagazin Science die Immuntherapie von Krebserkrankungen zum Durchbruch des Jahres wählte, bestanden bei der Jury noch ernste Zweifel, ob dieser Durchbruch die klinische Praxis auch nachhaltig verändern wird. Heute (drei Jahre später, im Dezember 2016) entwickelt sich die Immuntherapie zur vierten Säule der Krebstherapie (neben Chirurgie, Strahlen- und Chemotherapie).

Das adaptive (oder spezifische) Immunsystem verfügt über zwei entwicklungsgeschichtlich verwandte Mechanismen: Humorale und zelluläre Immunität. Effektoren der humoralen Immunität sind die Antikörper. Antikörper sind der entwicklungsgeschichtlich ältere Mechanismus des adaptiven Immunsystems. Sie werden von B-Lymphozyten produziert und binden an Moleküle auf der Oberfläche der Zielzelle (B: von der Bursa Fabricii, bzw. dem „bone marrow“ abgeleitet); dadurch ist das Antikörper-Repertoire begrenzt. Antikörper kommen evolutionsbiologisch bereits vor Entwicklung der Kiefermäuler vor. Effektoren der humoralen Zytotoxizität sind myeloische Zellen des angeborenen Immunsystems (antikörpervermittelte zelluläre Zytotoxizität, ADCC) oder das Komplementsystem (komplementvermittelte Zytotoxizität, CDC). Das angeborene Immunsystem („innate“, „non-specific“ oder „natural immunity“) ist entwicklungsgeschichtlich älter als das adaptive Immunsystem und bereits bei Pflanzen vorhanden.

Neben der Bezahnung haben die Carnivoren (i. e. Kiefermäuler) auch ein zelluläres adaptives Immunsystem entwickelt, um die Zellen ihrer Beute abstoßen und sich gegen die Übernahme durch ihre Jagdopfer verteidigen zu können<sup>38</sup>. Effektoren des adaptiven zellulären Immunsystems sind die T-Lymphozyten (T: vom Thymus abgeleitet). Mittels des T-Zellrezeptors (TCR) erkennen sie endogene und exogene Proteinfragmente (Pep-

ptide) aufgrund ihrer Präsentation durch den Major Histocompatibility Complex (MHC; beim Menschen: Human Leukocyte Antigens, HLA). Durch das zelluläre adaptive Immunsystem kann paradigmatisch jedes universale Peptid erkannt werden. Das TCR-Repertoire ist deshalb praktisch unbegrenzt. Allerdings impliziert die Relation zwischen den Rekombinationsmöglichkeiten des TCR und der Anzahl universell möglicher Peptide imperatve TCR-Promiskuität:  $10^{11}$  humane TCRs erkennen  $10^{20}$  Peptide<sup>39</sup>.

T-Zellen perforieren mittels Perforin die Membran der Zielzellen und verbringen anschließend das zytotoxische Enzym Granzym B in das Zytoplasma der Zielzelle.

## IMMUNTHERAPIE: ANGEBORENE IMMUNITÄT

Vor mehr als 100 Jahren behandelte der amerikanische Chirurg William Coley Sarkome, darunter auch Ewing-Sarkome, erfolgreich mittels Inokulation des Coley Toxins, einer Mischung aus inaktivierten Streptokokken und Serratien. Diese unspezifische Immuntherapie beruht auf einer Stimulation der angeborenen Immunität mit konsekutiven Entzündungsreaktionen, die antitumoral wirksam sein können.

Mycobakterien vermitteln aufgrund des hohen GC-Gehaltes ihrer DNA Gefahrensignalmuster für die angeborene Immunität mit konsekutiv präferenzierter T-Zellstimulation. Vor knapp 50 Jahren entwickelte Mathé in Frankreich die Inokulation von Bacille Calmette-Guérin (BCG), eine auch heute noch zugelassene Therapie des Blasenkarzinoms. Eine neuere auf der immunstimulierenden Wirkung von Mycobakterien beruhende Entwicklung ist der Makrophagenaktivator Mifamurtide (Muramyltripeptid, Handelsname: Mepact). Mifamurtide ist ein synthetisches Analogon des Muramyllopeptids, einem immunogenen Membranbestandteil von Mycobakterien. Die immunstimulierende Wirkung von Mifamurtide wird durch Bindung an den NOD2-Rezeptor vermittelt, der auf Monozyten, Makrophagen und dendritischen Zellen exprimiert wird. Mifamurtide wurde 2009 nach ca. 30 Jahren Entwicklungszeit als Orphan-Arzneimittel für die Behandlung des Osteosarkoms in der EU zugelassen. Neben den Monozyten und Makrophagen sind natürliche Killer (NK) die zellulären Effektoren der natürlichen Immunität. NK-Zellen können antitumorale Effekte ausüben, insbesondere bei akuter myeloischer Leukämie (AML) und soliden Tumoren des Erwachsenen.

## IMMUNTHERAPIE: ADAPTIVE IMMUNITÄT

### Vakzination

Die Vakzination induziert eine Reaktion des zellulären und humoralen adaptiven Immunsystems. Die Peptid-Vakzinierungs-Studie bei Kindern mit Rezidiver Akuter Lymphatischer Leukämie (iVAC-ALL) ist eine besonders weit entwickelte Ausprägung dieser immuntherapeutischen Strategie. Sie adressiert allerdings auch nur zufällige Mutationen, deren Relevanz für die Leukämiepersistenz ungewiss ist. Im Moment werden über zehn Vakzinations-Studien gegen unterschiedliche pädi-

atrische solide Tumoren durchgeführt oder wurden kürzlich beendet, u. a. bei Pons- und hochgradigen Gliomen, Medulloblastomen, neuroektodermalen Tumoren, Neuroblastomen und unterschiedlichen Formen von Sarkomen<sup>40</sup>.

### Monoklonale Antikörper

Rituximab ist ein CD20-Antikörper, der bei malignen Lymphomen eingesetzt wird (EU-Zulassung 1998) und der erste Antikörper, der zur Behandlung von Krebs zugelassen wurde (FDA 1997). Rituximab ist auch indiziert bei transplantationsassoziierten Lymphomen (PTLD). Außerdem wird Rituximab bei Autoimmunerkrankungen wie der rheumatoiden Arthritis, der idiopathischen thrombozytopenischen Purpura (ITP) oder der Lupusnephritis eingesetzt.

Während Rituximab über die natürlichen Effektoren der humoralen Zytotoxizität ADCC und CDC wirkt, ist der CD30-Antikörper Brentuximab ein Antikörper-Wirkstoff-Konjugat: Diese Konjugate enthalten z. B. ein Zytostatikum als zytotoxischen Wirkstoff. Brentuximab ist für Erwachsene beim Hodgkin-Lymphom (HL) und beim Anaplastisch-großzelligen Lymphom (ALCL) zugelassen.

Dinutuximab beta (APN311, ch14.18/CHO) ist ein chimärer monoklonaler Antikörper, der spezifisch das Disialogangliosid-Antigen GD2 erkennt – ein Oberflächenmolekül, welches in hoher Dichte auf Neuroblastomzellen exprimiert wird. Der Wirkmechanismus des anti-GD2-Antikörpers basiert auf der Tumorzelllyse durch ADCC und CDC<sup>41</sup>.

BiTE-Antikörper („Bi-specific T-cell engagers“) sind bispezifische monoklonale Antikörper. Sie bestehen aus zwei scFv-Fragmenten, die über eine Peptidbrücke miteinander verbunden sind. Eines der zwei scFv-Fragmente weist eine Selektivität für ein Antigen auf einer Zielzelle auf. Das andere scFv-Fragment bindet an Oberflächenproteine von T-Zellen. Auf diese Weise können mit Hilfe von BiTE-Antikörpern gezielt T-Zellen zu Tumorzellen rekrutiert werden, um eine T-Zell-vermittelte Immunantwort zu exekutieren. Blinatumomab ist der erste klinisch eingesetzte BiTE-Antikörper. Er erkennt sowohl CD19 als auch CD3 (welches auf allen T-Zellen exprimiert wird) und bringt dadurch T-Zellen in den direkten Kontakt mit B-Zell-ALL, so dass diese von den zytotoxischen T-Zellen eliminiert werden können<sup>42</sup>. Blinatumomab wird jetzt an Kindern mit einem ersten Rückfall an B-Zellen-ALL getestet (NCT02101853). BiTE-Antikörper wirken über den Mechanismus chimärer Antigenrezeptor (CAR) transgener T-Zellen.

### T-Zellen: DLIs, TILs und Checkpoint Inhibitoren

1986 zeigte Rosenberg am NCI, dass Interleukin-2-aktivierte T-Zellen (Tumor infiltrierende Lymphozyten, TILs) in den Tumor einwandern und ihn zumindest vorübergehend eliminieren können. 1990 zeigte Kolb in München, dass Donorlymphozyten-Infusionen (DLI) eine chronisch myeloische Leukämie in Remission bringen können. DLI sind auch bei Kindern mit AML wirksam<sup>43</sup>. Allison zeigte 1996 erstmals, dass die Blockierung

inhibitorischer Rezeptoren auf tumorinfiltrierenden T-Zellen therapeutisch effektiv sein kann. Die von ihm entwickelten Antikörper gegen inhibitorische Rezeptoren sind als Checkpoint Inhibitoren zu einer neuen Substanzklasse von Krebsmedikamenten geworden; allerdings sind sie bei Krebserkrankungen des Kindesalters meist nicht wirksam.

Inzwischen hat die Arbeitsgruppe Rosenberg ihren Ansatz zu einem neuen Screening-Ansatz weiterentwickelt, bei dem in „Whole-Exome-Sequence“-Datenbanken mutierte Proteine identifiziert werden. Die Arbeitsgruppe synthetisierte mutierte T-Zell-Epitope, die zuvor durch einen „Major Histocompatibility Complex“-Bindungs-Algorithmus zur Erkennung von TILs ermittelt wurden. Durch diesen Ansatz identifizierten sie mutierte Antigene, die von autologen Tumorzellen exprimiert werden und von TIL-Linien von Patienten mit Melanom erkannt werden, bei denen es nach adoptivem Transfer zu einer Tumoregression kam. Dies ist ein einfacher Ansatz zur Identifizierung von mutierten Antigenen, die von T-Zellen erkannt werden. Sie könnte als Vorlage für eine generelle Methode zur Identifizierung von mutierten Antigenen dienen, die in unterschiedlichen Tumortypen exprimiert werden<sup>44</sup>.

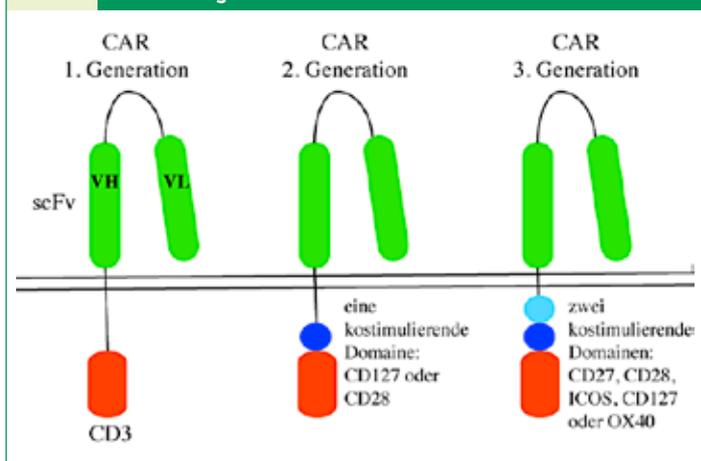
### CAR T-Zellen

Der wichtigste Durchbruch in der zellulären Immuntherapie für die pädiatrische Onkologie war die Entwicklung der „chimeric antigen receptor transgenic T cells“ (CARs) gegen CD19. Antikörper binden mit hoher Affinität an ein Oberflächenmolekül auf der Zielzelle. T-Zellen verfügen über eine potente zytotoxische Maschinerie, aber binden mit niedriger Affinität und nur MHC-restringiert an ihre Zielstrukturen. Die Trennung von Antikörperbindung und Zytotoxizität ist ein evolutionärer Sicherheitsmechanismus, der durch CARs kurzgeschlossen wird. Bereits 1993 hatten Eshhar et al. am Weizmann Institute of Science eine Konjugation von Antikörper-V-Region mit einem T-Zell-Aktivierungs-Molekül durch Transfektion in zytotoxische T-Zellen eingebracht<sup>45</sup>.

CD19 ist ein Antigen an der Zelloberfläche, das in hoher Dichte auf den meisten B-Zell-ALL-Zellen zu finden ist. Mehrere Gruppen haben Strategien entwickelt, um autologe T-Zellen mit CD19-Antikörper-Fragmenten zu transduzieren, die mit der intrazellulären Domäne des T-Zell-Rezeptors gekoppelt sind, wodurch diese zytotoxischen T-Lymphozyten CD19 auf B-Zell-ALL-Zellen erkennen und die Zielzelle eliminieren. Diese chimären T-Zellen, bei denen der T-Zellrezeptor funktionell durch einen T-Zellmembranständigen Antikörper ersetzt ist, stellen eine bedeutende neue Behandlungsmöglichkeit da.

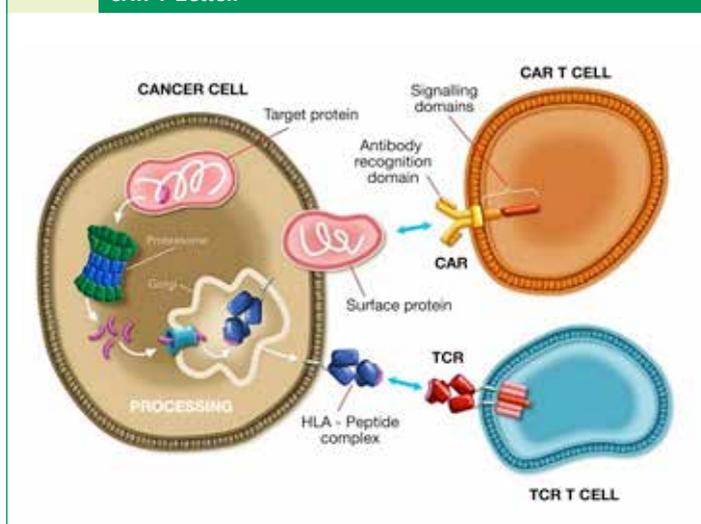
Ergebnisse mit CAR-T-Zellen veröffentlichten Claudia Rössig und Malcolm Brenner bereits vor 15 Jahren. Eine daraufhin geplante europäische Studie der Behandlung von ALL mit CD19-CAR-T-Zellen der ersten Generation wurde für ein gutes Jahrzehnt von deutschen Aufsichtsbehörden mit entsprechender Gründlichkeit geprüft. Während dieser Zeit entwickelte Carl June am Children's Hospital of Philadelphia CAR-T-Zellen der zweiten Generation (Abb. 2), deren Zulassung von Novartis inzwischen verfolgt wird<sup>46</sup>. 30 an ALL erkrankte Kinder, die mehrfach rückfällig

**Abb. 2** Immunglobulin/T-Zellrezeptor-Konstrukte zur Herstellung von CAR-T-Zellen



waren, wurden mit diesen CAR-T-Zellen behandelt: 90% der Kinder erreichten Remission, mit anhaltender Remission bei etwa zwei Dritteln. Etwa drei Viertel der Kinder lebten noch sechs Monate nach der Infusion. Die Remission war dauerhaft und bestand auch nach ein bis drei Jahren. Viele Patienten hatten ein schweres Cytokine-Release-Syndrom nach der Aktivierung der zytotoxischen T-Zellen in vivo. Da CD19 jedoch nicht für das Überleben der Leukämiezellen essentiell ist, können sie unter Selektionsdruck CD19-negativ werden; dann kommt es zu CD19-negativen Rezidiven. Die Einschränkung auf Oberflächenstrukturen ist ein prinzipieller Nachteil von CAR-T-Zellen (Abb. 3).

**Abb. 3** Zytotoxizitätsmechanismen bei TCR-T-Zellen und CAR-T-Zellen



Ein zentrales Hindernis in der Krebs-Immuntherapie ist der Verlust des Ziel-Antigens. Deshalb muss eine wirksame Immuntherapie Ziele adressieren, die essentiell für das Überleben der Krebszelle sind. Versuche, die jüngsten Erfolge der zellulären Therapie mit z. B. chimären Antigen-Rezeptor-T-Zellen in die Behandlung von soliden Tumoren, vor allem von pädiatrischen Sarkomen, zu übertragen, waren bisher nur begrenzt erfolgreich. Da onkologische „driver“-Gene oft nicht für Antigene kodieren, müssen zusätzliche Zielproteine, die selektiv überex-

primiert und für die Malignität und Metastasierung erforderlich sind, identifiziert werden, damit schließlich eine Anwendung von TCR-gesteuerten T-Zellen möglich wird.

## TCR-basierte T-Zelltherapie

TCR-basierte T-Zelltherapien können aufgrund ihres breiten Repertoires auch Moleküle adressieren, die für das Überleben der Krebszelle essentiell sind („addiction oncogenes“). Für eine wirksame T-Zell-Therapie muss sowohl die Identifizierung von Proteinen, die für das Überleben von Krebszellen essentiell sind, als auch die Reaktivität von TCRs berücksichtigt werden. Konventionelle TCR-Reaktivität ist aufgrund der Schulung im Thymus eher niedrig gegen nicht mutierte Peptide des Tumors. Eine Möglichkeit, diese TCR-Reaktivität zu steigern, besteht in der Erhöhung der Affinität durch zufällige Mutagenese. Allerdings sind die TCR-Mutanten auch anfällig für Kreuzreaktivität mit unvorhersehbaren und fatalen Nebenwirkungen.

85% der T-Zellen erfahren jedoch keine Thymus-Schulung, unter diesen sind auch T Zellen aus dem Repertoire der Fremderkennung (alloreaktive T-Zellen). Dieses macht sie zu attraktiven Kandidaten in der Krebs-Immuntherapie. Alloreaktive T-Zellen haben ein höheres Risiko für Kreuzreaktivität als normale T-Zellen, die aber in den meisten Fällen keine Tumore mit wenigen Mutationen beseitigen. Normalerweise sind T-Zellen mit einer MHC-Kreuzreaktivität das vorherrschende Ziel der negativen Selektion im Thymus.

Deshalb muss sich eine wirksame Immuntherapie gegen Zielproteine richten, die für das Überleben der Krebszelle essentiell sind. Chondromodulin-I (CHM1) ist ein direktes Ziel des driver Onkogens EWS-FLI1 in Ewing-Sarkomen (ES) und unterhält die Metastasierung.

Die Verwendung von TCRs aus dem allogenen Repertoire, die sich an einem natürlich vorkommenden Mechanismus der Selbstverteidigung bedienen, kann vielleicht sowohl das Erfordernis für Affinitäts-Vergrößerung erfüllen und die Anergie von T-Zellen auf eigene Tumor-Antigene umgehen. An der Kinderklinik München Schwabing konnten bereits Patienten mit alloreaktiven T-Zellen gegen die ES-assoziierten Peptide CHM1 und EZH2 ohne Nebeneffekte erfolgreich behandelt werden<sup>47</sup>.

## PERSPEKTIVEN DER IMMUNTHERAPIE

Tabelle 2 gibt einen Überblick über die aktuellen präzisionsmedizinischen Erfolge in der Immun- und Zelltherapie der Pädiatrischen Onkologie.

Die epochalen Erfolge der pädiatrischen Onkologie beruhen allerdings unverändert auf Zytotoxizität durch mutagene Zellgifte, e.g. Kampfstoffderivate, und ionisierende Strahlen mit entsprechender Langzeittoxizität bei den Überlebenden. Disruptive Hochdurchsatztechnologien könnten hier zu einem Paradigmenwechsel führen. Randomisierte Studien werden teilweise durch individualisierte Behandlung aufgrund genomischer Analyse ersetzt. Der imminente Paradigmenwechsel beruht auf der Annahme, dass eine individualisierte genomische Analyse

**Tab. 2: Überblick über die aktuellen präzisionsmedizinischen Erfolge in der Immun- und Zelltherapie der pädiatrischen Onkologie**

Krankheit	Medikament	Zielstruktur
<b>1. Angeborene Immunität</b>		
1.1 Osteosarkom	Mifamurtide	NOD2
<b>2. Humorale Immunität</b>		
2.1 Neuroblastom	Dinutuximab	GD2
2.2 NHL und PTLN	Rituximab	CD20
2.3 HL und ALCL	Brentuximab	CD30
<b>3. Zelluläre Immunität</b>		
3.1 AML	DLI	multipel
3.2 ALL	CAR T-Zellen	CD19
3.3 Ewing-Sarkom	TCR T-Zellen	CHM1

des Tumors Ansatzpunkte für eine gezielte Therapie liefert, die den Tumor eliminieren und normale Zellen verschonen kann. Diese Annahme ist für Tumorstammzellen jedoch nicht bewiesen. Eine zum herrschenden Paradigma alternative Annahme besagt, dass die Entstehung von Krebs bei Kindern weniger durch onkogene Ereignisse per se charakterisiert ist, sondern durch den Selektionsvorteil jener onkogenen Ereignisse, die durch Entdifferenzierung den Rückfall in den default mode der Proliferation im Embryonalstadium begünstigen. Unter dieser Annahme ist nicht die genetische Veränderung der Zelle selbst krebserzeugend, sondern die Umgebung der unkontrolliert proliferierenden Zelle, das „Microenvironment“<sup>48</sup>. T-Zellen durch chimäre Rezeptoren so zu reprogrammieren, dass das Tumor-Microenvironment gezielt therapeutisch manipuliert wird, eröffnet der Immuntherapie völlig neue therapeutische Horizonte<sup>49</sup>.

■ Prof. Dr. Klaus-Michael Debatin  
 Ärztlicher Direktor  
 Klinik für Kinder- und Jugendmedizin  
 Universitätsklinikum Ulm  
 Eythstraße 24  
 89075 Ulm

Prof. Dr. Stefan Burdach  
 Direktor der Klinik & Chefarzt  
 Kinderklinik München Schwabing – Klinik und Poliklinik für Kinder- und Jugendmedizin  
 Klinikum Schwabing  
 Städtisches Klinikum München GmbH und Klinikum Rechts der Isar (AÖR) der Technischen Universität München  
 Kölner Platz 1  
 80804 München

Literaturangaben bei den Verfassern.

# Transition

Uwe Büsching

*„Unter Transition versteht man in der Medizin den geplanten Übergang von Kindern oder jungen Erwachsenen mit chronischen Erkrankungen von einer kindzentrierten hin zu einer erwachsenenorientierten Gesundheitsversorgung. Ziel der Transitionsmedizin ist es, diesen Übergang durch verschiedene Programme – insbesondere Schulungen und strukturierte Fortbildungsangebote – zu standardisieren und zu vereinfachen.“*  
([wikipedia.org/wiki/Transition](http://wikipedia.org/wiki/Transition))

Chronische Erkrankungen von Kindern und Jugendlichen, die einer kontinuierlichen medizinischen Betreuung bedürfen, passen nicht so recht in unser in seiner Struktur überaltertes und wenig flexibles Gesundheitssystem. Mit der sich ständig verbessernden medizinischen Versorgung chronisch kranker Kinder und Jugendlicher werden diese auch immer älter, werden erwachsen. Die Krankheit und der Betreuungsbedarf bleiben, aber die Zuständigkeit der behandelnden Kinder- und Jugendärzte endet. Eine Weiterbehandlung scheint ausgeschlossen, zumal Diskussionen über die rechtlichen Vorgaben des deutschen Gesundheitssystems stets unter den Generalverdacht geraten, eine Gruppe wolle einer anderen ihren Versorgungsauftrag beschneiden. Also wird seit vielen Jahren an Konzepten gefeilt, um die erforderliche kontinuierliche Betreuung zu gewährleisten und um andererseits keine Diskussion über fachfremde Leistungen zu beginnen.

Eine starre Begrenzung der pädiatrischen Versorgung steht konträr zu einer individualisierten Übergabe, weil sich Jugendliche am 18. Geburtstag in sehr unterschiedlichen Entwicklungsstufen befinden (z. B. eigenverantwortliches Krankheitsmanagement, angefangen bei der Terminplanung). Folglich misslingt vielen Jugendlichen mit unterschiedlich schweren chronischen Erkrankungen der Anschluss der Behandlung bei Versorgung im Erwachsenenalter. Geschätzt sind es etwa 50%, denen der Übergang nicht gelingt und deren Gesundheitszustand sich dadurch bis hin zu irreparablen Konsequenzen verschlechtert. Den Unterschied zwischen einer „kindzentrierten“ Vorgehensweise gegenüber der medizinischen Versorgung im Erwachsenenalter muss ein Jugendlicher erst erlebt und damit erlernt haben.

Die Betreuung chronisch kranker Patienten hat zu komplexen Versorgungsstrukturen in der Pädiatrie geführt, oft verortet in Spezialambulanzen mit hohem Wissen um das jeweilige Krankheitsbild, angebunden an Kliniken für Kinder und Jugendliche. Sehr seltene Erkrankungen finden sich häufig an Universitätskliniken, aber letztlich ist ein unüberschaubares Versorgungsdickicht entstanden. Viele recht unterschiedliche Versorgungsmodelle wurden entwickelt, die Versorgungsqualität ist nicht vereinheitlicht, sie hängt vielfach nur von den jeweiligen örtlichen Angeboten ab und damit von den Akteuren, die dieses Versorgungsmodell aktuell repräsentieren.

Die chronischen Erkrankungen junger Erwachsener sind komplexe Einzelfälle, das Krankheitsmanagement ist eine Aufgabe eines multiprofessionellen Teams und vor allem des Patienten. Sofern in dem Team der betreuenden Ärzte z. B. Orthopäden oder Neurologen benötigt werden, so kennen diese die Schwierigkeiten mit dem Übergang in das Erwachsenenalter nicht. Probleme gibt es im hausärztlichen Versorgungsbereich, bei den Psychiatern und den Psychotherapeuten. Die Begrenzungen in den Versorgungsstrukturen verstehen weder die betroffenen Patienten noch viele andere. Alle Therapeuten junger Erwachsener mit chronischen Erkrankungen bringen viel Einsatzwillen mit. In der typischen Einstellung zum ärztlichen Berufsbild verankert ist der Wunsch, gerade komplizierte, außergewöhnliche Behandlungen erfolgreich zu managen. In den Jahren, in denen über Transition diskutiert und in Modellprojekten erprobt wurde, blieb die bio-psycho-soziale Betreuung überwiegend defizitär.

Kinder und Jugendliche mit chronischen Erkrankungen werden erwachsen. Damit verlassen sie nach geltendem Recht (s. u.) die Zuständigkeit der Kinder- und Jugendmedizin. Das gesamte ärztliche Wissen bleibt beim vormals behandelnden KJA zurück, der Patient geht und dies ohne Übergabe. Man stelle sich vor: Die Crew eines großen Schiffes überlässt Schiff samt Ladung ohne Übergabe der nächsten Crew, auf hoher See undenkbar! Dabei hat jede dieser Gruppen recht ähnliche Kenntnisse dessen, was für die Fahrt notwendig ist. Die Verbesserung der Versorgungsqualität gelingt bis zum 18. Geburtstag, anschließend bleibt vieles dem Zufall überlassen. Die



Regularien ärztlichen Handelns sollen nicht wegen der Transition neu erfunden werden, aber die Nutzung der vorhandenen Möglichkeiten lassen auch Lösungen zu, bei denen der Patient nicht die ihm vertrauten Versorgungsstrukturen verlassen muss.

Am Beginn dieser Überlegungen steht § 2a SGB V: Den besonderen Belangen behinderter und chronisch kranker Menschen ist Rechnung zu tragen. Ein weiterer Grundsatz: Versicherte in der Gesetzlichen Krankenversicherung (GKV) können in Deutschland grundsätzlich die sie behandelnden Ärzte frei wählen. Einzige Einschränkung: In der GKV können regelmäßig nur die an der vertragsärztlichen Versorgung teilnehmenden Ärzte frei gewählt werden. Andere Ärzte dürfen nur im Notfall in Anspruch genommen werden. Nicht mehr als eine Randbemerkung: D.h. der Notfall wird höher eingestuft als die kontinuierliche Betreuung schwer chronisch Kranker.

### **Drei Bedingungen für die Fortsetzung einer qualifizierten Versorgung bei chronisch Kranken im jungen Erwachsenenalter gilt es zu erfüllen:**

1. Der politische Wille muss vorhanden sein, nicht in Erklärungen, sondern auch indem der § 2a des SGB V inhaltlich ausformuliert wird.
2. Die gesetzlichen Krankenkassen müssen Bereitschaft zeigen, die Kosten im vollen Umfang zu tragen. Aktuell ist unbekannt, wieviel Milliarden Euro jährlich vergeudet werden, weil die qualifizierte Betreuung im Erwachsenenalter vielerorts nicht geregelt und oder nicht gewährleistet ist. Mit der Einführung der Ziffern für die sozialpädiatrische Betreuung von Kindern und Jugendlichen in den EBM wurde zumindest für den ambulanten Bereich ein Vorbild geschaffen, einschließlich der zu erbringenden Qualifikation.
3. In die Weiterbildungsordnung (WBO) muss die Transition aufgenommen werden. Die WBO stellt klar, dass sich die Grenzen eines Fachgebiets aus der Definition des jeweiligen Gebiets ergeben. Sofern Transition dort nicht verankert ist und explizit genannt wird, gibt es diese versorgungsrechtlich auch nicht. Dazu eine weitere Analogie: Die Reifebeurteilung von Früh- und Neugeborenen und die Einleitung neonatologischer Behandlungsmaßnahmen gehören zu den Inhalten der WBO im Fach Kinder- und Jugendmedizin, spielen aber für die ambulante Versorgung kaum eine Rolle. Zudem gibt es den Schwerpunkt Neonatologie mit dem Ziel einer Schwerpunktkompetenz mit einer vorgeschriebenen Weiterbildungszeit von 36 Monaten und Weiterbildungsinhalten. Das Konzept Neonatologie ist sehr einfach auf die Transition übertragbar. Für andere Fachgebiete gälte dies entsprechend.

In der aktuellen Vorstellung soll ein Transitionsprozess strukturiert, flächendeckend, patientenorientiert und flexibel verlaufen, damit er erfolgreich sein kann und Fehl- und Unterversorgung verhindert werden können. Zum Transitionsprozess gibt es keine zeitliche Vorgabe, dies würde der Forderung nach Patientenorientiertheit ebenso wie dem § 2a des SGB V widersprechen. Zufriedenheit mit den ihn betreuenden Therapeuten ist entscheidend für die Lebensqualität des Patienten und seiner Angehörigen, egal ob Kind, Jugendlicher oder junger Erwachsener. In einem multiprofessionellen Team einer Spezialambulanz wird es Therapeuten geben, die aus ihrer fachärztlichen Sicht die Notwendigkeit der Transition nicht nachvollziehen können. Diese unterschiedliche Einstellung zur Transition könnte in einem Team zu Konflikten führen; der Patient versteht es überhaupt nicht. Das Team erfüllt die qualitativen Voraussetzungen, das Team versorgt gemeinsam. Wenn eine Altersbegrenzung abrechnungstechnisch erforderlich ist, ist dies intern zu regeln, der Patient behält sein Recht auf freie Arztwahl und der Kinder- und Jugend- oder der Hausarzt koordiniert.

■ *Dr. med. Uwe Büsching  
Kinder- und Jugendarzt  
Beckhausstraße 171  
33611 Bielefeld  
ubbbs@gmx.de*

Literaturangaben beim Verfasser.

# Genetische Beratung bei später pränataler Diagnose einer schwerwiegenden Entwicklungsstörung

Cornelia Daumer-Haas

*Die Diagnose einer schwerwiegenden fetalen Entwicklungsstörung des erwarteten Kindes stellt alle Beteiligten vor eine sehr große Herausforderung, insbesondere wenn die Entwicklungsauffälligkeiten erst im späten zweiten Trimenon (> 23 Wochen) diagnostiziert werden. Vor allem hier leisten die Kinder- und Jugendärzte einen wichtigen Beitrag durch die Beratung der Schwangeren. Auf der Grundlage 25-jähriger Erfahrung als Fachärztin für Humangenetik in einem pränatalmedizinischen Versorgungszentrum (Pränatal-Medizin München) werde ich Beratungsinhalte und Betreuungskonzepte darstellen.*

## PRÄNATALE GENETISCHE BERATUNG – GRUNDLAGEN

Grundsätzlich werden an die genetische Beratung hohe Ansprüche gestellt. Sie sind unter anderem im Gendiagnostikgesetz (GenDG) und in AWMF-Leitlinien spezifiziert (siehe Tab. 1). In § 10 Absatz 2 und 3 GenDG ist geregelt, dass die Beratung nichtdirektiv und ergebnisoffen stattzufinden hat. Es muss das „Recht auf Nichtwissen“ angesprochen werden. Medizinische, psychische und soziale Fragen sollen erörtert werden. Außerdem besteht eine Dokumentationspflicht. Der Anspruch einer genetischen Beratung ist die Bereitstellung von Informationen für Individuen, um sie zu einer eigenen Entscheidung zu befähigen. Vor und nach jeder pränatalen Diagnostik muss eine genetische Beratung erfolgen. Die Beratung bei auffälligem pränatalem Befund ist speziell im Schwangerschaftskonfliktgesetz (SchKG) geregelt: Die Möglichkeit zur Unterstützung bei physischen und psychischen Belastungen muss thematisiert werden. Es sollen Ärztinnen/Ärzte hinzugezogen werden, die mit dieser Gesundheitsschädigung bei geborenen Kindern Erfahrung haben. Sowohl psychosoziale Beratung als auch Kontaktaufnahme zu Selbsthilfegruppen/Behindertenverbänden soll angeboten und bei Bedarf vermittelt werden (§ 2a Abs. 1)

Eine genetische Beratung muss durch einen Facharzt für Humangenetik erfolgen, wenn es sich um prädiktive genetische Diagnostik handelt (z. B. Abklärung Genträger Chorea Huntington). In anderen Fällen können auch Ärzte anderer Fachrichtungen beraten, wenn sie eine fachspezifische Zusatzqualifikation erworben haben. Seit dem 1. Juli 2016 ist ein

Erwerb der Qualifikation zur fachgebundenen genetischen Beratung im Regelfall nur durch das Absolvieren einer theoretischen Qualifizierung mit 72 Fortbildungseinheiten möglich. Aktuell sind etwa 300 Fachärzte für Humangenetik in der genetischen Beratung in Deutschland tätig.

**Tab. 1: Gesetzliche Grundlagen, Richtlinien und Leitlinien im Rahmen pränataler genetischer Beratung**

Gendiagnostikgesetz	bundesrecht/gendg
Schwangerschaftskonfliktgesetz	bundesrecht/beratungsg
Schwangerschaftsabbruch § 218a	dejure.org/gesetze/StGB/218a.html
Patientenrechtegesetz	bundesrecht/bundesgesetz/Patientenrechtegesetz
Mutterschutzgesetz	bundesrecht/muschg
Richtlinie Bundesärztekammer	bundesärztekammer.de/Pränataldiagnostik
AWMF Leitlinie genetische Beratung	awmf.org/leitlinien/detail/II/078-015.html

## ABLAUF DER GENETISCHEN BERATUNG

Im Rahmen der genetischen Beratung werden zunächst die sonografischen Befunde und deren mögliche Bedeutung für die fetale Entwicklung besprochen. Eine Stammbaumanalyse über mindestens drei Generationen wird erhoben. Sie kann wertvolle Hinweise auf die Einordnung der fetalen Entwicklungsstörung liefern (z. B. bei autosomal dominanten Zystennieren (ADPKD)). Eine klinisch-dysmorphologische Untersuchung der werdenden Eltern kann erforderlich sein, um Minimalsymptome einer autosomal dominant vererbten Erkrankung zu erkennen (z. B. bei Mikrodeletion 22q11, branchio-oto-renales Syndrom, Treacher-Collins-Syndrom). Es werden die Möglichkeiten einer diagnostischen Klärung besprochen.

**Tab. 2: Möglichkeiten und Aussagekraft der diagnostischen Punktionen (Chorionzottenbiopsie/Plazentazentese ab Woche 12+, Amniozentese ab Woche 15+, Nabelschnurpunktion ab Woche 20+)**

Methode	Inhalt der Diagnostik
Chromosomenanalyse	mikroskopische Analyse aller Chromosomen; Auflösung ca. 8–10 Megabasen
Fluoreszenz-in-situ Hybridisierung (FISH)	lokusspezifische Diagnostik, z. B. Trisomie-Schnelltest, Mikrodeletion 22q11.2
Array-CGH Analyse	Analyse von Mikrodeletionen/Mikroduplikationen
Auflösung ca. 200 Kilobasen	bundesrecht/muschg
Einzelgendiagnostik	Mutationsanalyse durch Sequenzierung eines einzelnen Gens, z. B. Achondroplasie
Genpanels	Mutationsanalyse einer Gruppe von Genen mittels „Next generation Sequencing“ (NGS)
klinisches Exom	Analyse aller bisher bekannten Krankheitsgene (ca. 6.000)
komplettes Exom	Analyse aller bisher bekannten Gene (ca. 25.000 Gene)
komplettes Genom	komplette DNA-Sequenz (3,2 Mrd. Basenpaare)

Mittels nicht invasiver Methoden durch Analyse freier fetaler DNA (cff DNA) im mütterlichen Blut lassen sich die Trisomien 21, 13 und 18 mit hoher Wahrscheinlichkeit erkennen. Zunehmend ist auch Einzelgendiagnostik möglich. Auch das komplette fetale Genom wurde aus mütterlicher DNA analysiert. Komplette Exom- und Genomanalysen gewinnen in der Zukunft

nicht nur in der Forschung, sondern auch in der klinischen Diagnostik an Bedeutung.

Für die Beratung Schwangerer mit spät diagnostizierter, fetaler Entwicklungsstörung spielen nicht invasive Testverfahren zur Abklärung bisher keine Rolle. Leider hat der zunehmende Einsatz dieser Verfahren in der Frühschwangerschaft (NIPT= nicht invasive pränatale Tests aus freier fetaler DNA) ohne differenzierte sonografische Diagnostik dazu geführt, dass sonografisch bereits zu einem früheren Zeitpunkt erkennbare Entwicklungsstörungen zum großen Nachteil der Schwangeren erst spät diagnostiziert werden.

## BEDEUTUNG DIAGNOSTISCHER METHODEN ZUR URSACHENABKLÄRUNG FETALER ENTWICKLUNGSSTÖRUNGEN

Je nach Schwangerschaftszeitpunkt stehen verschiedene Möglichkeiten zur Verfügung, fetale Zellen zu gewinnen. Die Entnahme von Chorionzotten ist ab Woche 12+ in den meisten Fällen möglich, Amnionzellen können ab Woche 15+ entnommen werden, Nabelschnurblut ab Woche 20+. In Zentren mit erfahrenen Untersuchern besteht bei diesen Prozeduren kein signifikant erhöhtes Fehlgeburtsrisiko (Wulff et al., 2016, eigene Daten).

In den Fällen mit später Diagnose und weit fortgeschrittener Schwangerschaft ist durch eine Nabelschnurpunktion am schnellsten Information zu gewinnen. An einem Blutausstrich kann innerhalb von 24 Stunden mittels Fluoreszenz-in-situ Hybridisierung das Vorliegen einer Trisomie 21, 13 und 18 sowie von ausgewählten Mikrodeletionssyndromen abgeklärt werden. Bereits nach 4 Tagen kann der komplette Chromosomensatz mikroskopisch analysiert werden. Zur Ursachenklärung leistet die Array-CGH Analyse einen besonders wichtigen Beitrag. Damit können submikroskopische Veränderungen (Mikrodeletionen und Mikroduplikationen) detektiert werden, die bei etwa 6% der sonografisch auffälligen Feten ursächlich nachgewiesen werden können (Wapner et al., 2012). Zur Klärung monogener Erkrankungen stehen Einzelgenanalysen, Genpanelanalysen oder Exomanalysen zur Verfügung. Die Möglichkeiten der Ursachenabklärung haben sich durch den Einsatz der Methode des „Next Generation Sequencing“ deutlich erweitert (Peters et al., 2015). Wir setzen Genpanelanalysen vorwiegend zur Klärung von fetalen Skeletterkrankungen, Nieren- oder Hirnfehlbildungen ein. Zur differenzierten Beurteilung von Hirnentwicklungsstörungen, insbesondere die Gyrierung betreffend, kann ein fetales MRT erfolgen.

In vielen Fällen steht nach später pränataler Diagnose einer fetalen Erkrankung das peripartale Management und die Information und Beratung der Schwangeren im Vordergrund, nicht mehr die Beendigung der Schwangerschaft.

## SPÄTE BEENDIGUNG DER SCHWANGERSCHAFT

Grundsätzlich ist in § 218a keine Grenze in Form einer Schwangerschaftswoche vorgegeben, bis zu der ein Abbruch möglich

ist. Für uns, wie für die meisten Pränatalmediziner, ist die Grenze der Lebensfähigkeit (22./23. Woche) eine natürliche Grenze, bei deren Überschreitung nur in Ausnahmefällen (letale Erkrankung; keine Möglichkeit, wesentliche kognitive Fähigkeiten zu erwerben) eine Indikationsstellung für einen späten Abbruch möglich ist. Nach den Richtlinien der Bundesärztekammer muss ein vorangestellter Fetozid erfolgen. Eine Indikationsstellung sehen wir z. B. bei letaler Chromosomenstörung (Trisomie 13), letaler Skelettdysplasie oder komplexer Hirnentwicklungsstörung (Lissenzephalie) als möglich an. Bei den Feten mit schweren Hirnfehlbildungen wissen wir es besonders zu schätzen, dass auch hier die Kinder- und Jugendärzte/Neuropädiater für Beratungen zur Verfügung stehen und durch offene Kommunikation zu einer Entscheidungsfindung beitragen.

Bei den letalen Erkrankungen wählen auch einige Patientinnen die Option, die Schwangerschaft auszutragen und eine primär palliative Therapie für das Neugeborene in Anspruch zu nehmen. Hier ist insbesondere eine enge Kooperation mit der Neonatologie/dem Palliativteam erforderlich.

## FETALE THERAPIE

In einigen Situationen ist es möglich, durch pränatale Intervention das postnatale Outcome zu verbessern.

**Tab. 3: Beispiele pränataler Interventionen zur Verbesserung des Outcomes**

Erkrankung	Intervention
Polyhydramnion, z. B. bei Trisomie 21, myotoner Dystrophie, Bärter-Syndrom	serielles Abpunktieren von Amnionflüssigkeit
Obstruktive Uropathie	serielle Punktion der fetalen Blase, Stent
Hydrothorax	serielle Punktion, Stent
Fetofetales Transfusionssyndrom	Laserkoagulation der gemeinsamen Plazentagefäße
Herzfehler (z. B. kritische Pulmonalstenose)	intrauterine Ballondilatation
Amnionbandsyndrom	endoskopische Durchtrennung von Schnürringen
Zwerchfellhernie	Fetal Endoscopic Tracheal Occlusion (FETO)
Neuralohrdefekt	offene oder endoskopische Operation
Maternale Thyreotoxikose / fetale Struma	intraamniotische L-Thyroxin-Gabe
Fetale Anämie	intrauterine Transfusion
Fetale Thrombozytopenie	Thrombozytentransfusion

## EINBINDUNG DER KINDER- UND JUGENDÄRZTE IN DAS BERATUNGSKONZEPT

Bei chirurgisch zu therapierender fetaler Entwicklungsstörung bekommt die Patientin die Möglichkeit, sich bereits frühzeitig bei einem erfahrenen Kinderchirurgen über Operationsmöglichkeiten zu informieren. Die werdenden Eltern haben die Chance, den Operateur bereits frühzeitig kennenzulernen und ein Vertrauensverhältnis aufzubauen. Ähnlich stellt sich die Situation dar für konservativ zu behandelnde Erkrankungen.

Je nach betroffenem Organsystem kann sich die Schwangere beim Kinderkardiologen, Kinderneurologen, Kinderorthopäden, Neuropädiater, Neonatologen, Palliativmediziner, Mund-/Kiefer-/Gesichtschirurgen vorstellen, um sich ein möglichst genaues Bild machen zu können, was nach der Geburt auf das Kind und die Eltern zukommt.

#### **Beratungskonzept der Pränatal-Medizin München in Kooperation mit spezialisierten Kinder- und Jugendärzten** vorwiegend aus der Kinderklinik, Klinikum Dritter Orden, München

- Differenzierte Sonografie mit genauer Beschreibung der Fehlbildungen (DEGUM II und III)
- Diagnostische Punktion zur Ursachenabklärung (Amniozentese, CVS/Plazentazentese oder Nabelvenenpunktion)
- Genetische Beratung nach Vorliegen der FISH- oder Chromosomenanalyse; Besprechung weiterer Diagnostik (Array-CGH, Einzelgendiagnostik, Genpanelldiagnostik)
- Erneuter Termin zum „genetic ultrasound“ in Anwesenheit des Humangenetikers und erneute Beratung, falls keine Diagnose gestellt wurde
- Prognoseeinschätzung
- Konsil durch spezialisierte Kinder- und Jugendärzte (Kinderkardiologie/Kinderchirurgie/Neuropädiatrie/Kinderneurologie/Kinderorthopädie)
- Angebot der psychosozialen Beratung, Verweis auf die Selbsthilfegruppen
- Peripartale Betreuung
- Dymorphologische Untersuchung des Neugeborenen

Durch dieses Betreuungskonzept gelingt es in vielen Fällen, die werdenden Eltern gut auf die Geburt und das Aufziehen des Kindes vorzubereiten. Den betreuenden Kinder- und Jugendärzten können wichtige Hinweise auf zu erwartende Komplikationen gegeben werden (Thrombozytopenie beim Jacobson-Syndrom, respiratorische Störungen bei Treacher-Collins-Syndrom, Skelettdysplasie oder fetaler Nierenerkrankung).

Auch in die postpartale Betreuung sind die Humangenetiker mit eingebunden in Form von klinisch-dymorphologischen Untersuchungen, Besprechung weiterer genetischer Diagnostik sowie Beratung/Betreuung bei weiterem Kinderwunsch (Hinweis auf Möglichkeiten der Präimplantationsdiagnostik und der frühen pränatalen Diagnostik).

#### **Zusammenfassung/Ausblick**

Sowohl die Schwangeren und ihre Partner als auch die betreuenden Ärzte und die psychosozialen Betreuer sind in den Fällen einer späten Diagnosestellung einer fetalen Entwicklungsstörung einer enormen psychischen Belastung ausgesetzt.

Nur mit einem funktionierenden multidisziplinären Betreuungskonzept mit Einbeziehung der Kinder- und Jugendärzte kann eine adäquate Beratung von Schwangeren mit spät diagnostizierter Entwicklungsstörung des Fetus gewährleistet werden. Voraussetzung ist eine möglichst genaue Diagnosestellung und eine prognostische Einschätzung, die durch Anwendung modernster genetischer Untersuchungsmethoden immer besser möglich wird (Array-CGH, Exom und Genomsequenzierung).

■ *Dr. Cornelia Daumer-Haas  
Fachärztin für Humangenetik  
Pränatal-Medizin München  
Lachnerstraße 20  
81673 München  
daumer-haas@praenatal-medizin.de*

Literaturangaben bei der Verfasserin.



# Schulungen für Kinder und Jugendliche sowie deren Familien

Rüdiger Szczepanski

*Für Kinder und Jugendliche mit einer chronischen Erkrankung hat sich die medizinische Versorgung dank moderner Behandlungsmöglichkeiten in den letzten Jahren verbessert. Der Erfolg medizinischer Behandlungen ist jedoch unmittelbar von der selbstständigen und kompetenten Umsetzung der Therapien durch die Betroffenen abhängig. Die Diagnose einer chronischen Erkrankung trifft die Familien meist völlig unvorbereitet; sie stehen vor großen Herausforderungen*

## SCHULUNGEN WOZU?

Nach der Diagnose einer chronischen Erkrankung stehen nahezu alle Familien vor typischen Belastungen und Aufgaben. Neben der Aneignung therapierrelevanter Fertigkeiten müssen sie befähigt werden, die Erkrankung sowie teils anspruchsvolle Therapien und deren Kontrolle in ihren Alltag zu integrieren. Hinzu kommen belastende Emotionen wie Angst, Trauer und Schuldgefühle, psychosoziale Folgebelastungen, eine bedrohte altersgerechte Teilhabe des Kindes und Veränderung der familiären Lebensplanung [Ernst et al., 2016; Lange et al., 2014; Vonnellich et al., 2015]. Obwohl inzwischen bei vielen chronischen Krankheiten erfahrene Behandlungsteams die Familien unterstützen, liegt der weitaus größte Anteil der Verantwortung für die Therapie und damit für die Prognose des Kindes in den Händen der Eltern und Familien („Niemand ist alleine krank“) [Cameron et al., 2015; Lange, 2013; v. Schlippe & Theiling, 2005].

Niedergelassene Pädiater oder Spezialambulanzen können in ihrer Alltagsroutine nicht alle Aspekte der notwendigen Bewältigung aufgreifen. Neben der ärztlichen Aufklärung und Beratung hat sich daher die Patientenschulung als eine sinnvolle, oft notwendige Ergänzung erwiesen, die bereits bei vielen Indikationen in den Behandlungsleitlinien als integraler Bestandteil der Langzeittherapie aufgeführt wird (s. [www.awmf.org](http://www.awmf.org)).

Erste Programme entstanden in den 80er Jahren für Diabetes und Asthma bronchiale. Unter dem Paradigma einer partnerschaftlichen, vertrauensvollen Arzt-Patienten-Beziehung orientieren sich heutige Programme an einer Förderung des „Empowerment“ [Anderson & Funnell, 2005; Cameron & Wherrett, 2015; Ecclestone et al., 2012; Konrad et al., 2015].

## Patientenschulungen

- vermitteln handlungsrelevanten Wissens (aus Familiensicht!) und Verständnis über Zusammenhänge der Krankheit, der Auslöser und der Therapie
- vermitteln u. a. geeignete Selbstwahrnehmungstechniken und soziale Durchsetzungsstrategien, um die Krankheit selber steuern sowie frühzeitig eine beginnende Verschlechterung, einen Schub selbständig erkennen und angehen zu können (z. B. Hypo-/Hyperglykämie, schwerer Asthmaanfall, Anaphylaxie, Infektexazerbation bei Mukoviszidose)
- bieten im Rahmen einer Gruppenschulung den Raum zur Entlastung und Bewältigung psychosozialer und emotionaler Folgebelastungen (z. B. in Rollenspielen, Gesprächsrunden)
- fördern vorhandene Kompetenzen bei Patient und Familie und erweitern vorhandene Ressourcen

Patientenschulungen sind demzufolge interdisziplinäre pädagogisch/psychologische Interventionen mit medizinischen, handlungsrelevanten Inhalten [Szczepanski, 2009].

Schulungsprogramme, die diese Aspekte berücksichtigen, gibt es seit vielen Jahren (z. B. für Diabetes seit den 80er Jahren, für Asthma seit 1989, für Neurodermitis seit Ende der 90er Jahre, für Adipositas seit 2008, für Anaphylaxie seit 2009) [Ernst et al., 2013]. Insbesondere bei Krankheiten, die im Alltag eine engagierte Selbsttherapie erfordern, haben am Selbstmanagement orientierte Schulungen nachweislich positive Effekte [Boyd et al., 2009; Coffmann et al., 2008; Couch et al., 2008; Ersser et al., 2014; Guevara et al., 2003]. Schulungsprogramme sind dabei einer alleinigen Instruktion überlegen [Szczepanski et al., 2010].

Schulungen führen bei Kindern, Jugendlichen und deren Familien zu

- einem gesteigerten, handlungsrelevanten medizinischen Wissen,
- einem verbesserten Krankheitsmanagement im Alltag,
- einer Verbesserung der Krankheitsbewältigung durch die gesamte Familie,
- einer Verringerung psychosozialer und körperlicher Auswirkungen der chronischen Erkrankung sowie
- einer verbesserten Lebensqualität und Teilhabe.

## KOMPAS, MODUS

2008 wurde das Kompetenznetz Patientenschulung im Kindes- und Jugendalter e. V. gegründet, als Zusammenschluss der vielen Schulungsinitiativen und Bündelung der vorhandenen Ressourcen (KomPaS; [www.kompetenznetz-patientenschulung.de](http://www.kompetenznetz-patientenschulung.de)). KomPaS verfolgt zudem an weiteren Zielen eine Förderung

modellhafter Entwicklungen für weitere Indikationen und die Initiierung besonderer Schulungssettings (z. B. Familie mit Migrationshintergrund oder Bildungsferne), das Etablieren eines geeigneten Qualitätsmanagements sowie die gesundheits- und berufspolitische Umsetzung von Patientenschulung. Das von KomPaS mit Förderung des BMG entwickelte modulare Schulungsprogramm (ModuS) ist die Basis für die Entwicklung von Schulungsprogrammen, vor allem auch für weniger häufige (> 0,05%–1%) und seltene (< 0,05%) chronische Erkrankungen.

### ModuS

- orientiert sich am Empowerment-Ansatz,
- umfasst sog. generische, krankheitsübergreifend relevante und krankheitsspezifische Elemente, die sich auf das Management der jeweiligen Krankheit beziehen (s. Tab. 1),
- vermittelt handlungsrelevante Kenntnisse und praktische Fertigkeiten zur Bewältigung des Alltags und Vermeidung akuter Krisen,
- trainiert Fähigkeiten und Kompetenzen,
- schafft Raum für Fragen zu gefühlsmäßigen und psychosozialen Auswirkungen,
- ist als Gruppenschulung für alle Altersgruppen und chronischen Erkrankungen einsetzbar,
- wird von interdisziplinären Trainerteams aus Ärzten, Psychologen/Psychotherapeuten und bei Bedarf weiteren Fachkräften durchgeführt,
- erleichtert Entwicklung und Etablierung von Programmen für weniger häufige/seltene chronische Erkrankungen,
- erfolgt qualitätsgesichert durch zertifizierte Trainer auf der Basis eines QM-Handbuches,
- hat modulare TTT-Kurse entwickelt, in Kooperation mit den jeweils zuständigen Fachgesellschaften.

## ERGEBNISSE

Das modulare Konzept wurde am DMP-Schulungsprogramm für Asthma bronchiale erfolgreich überprüft. Außerdem wurden ModuS-Schulungen für sieben weitere Indikationen entwickelt und bundesweit erprobt (chronisch entzündliche Darmerkrankungen CED, Mukoviszidose CF, Harninkontinenz, Nephrotisches Syndrom, primäre Immundefekte PID, Phenylketonurie PKU, chronische somatoforme Bauchschmerzen). Die Effektivität der ModuS-Schulungen wurde mit quantitativen und qualitativen Methoden evaluiert.

An der quantitativen Evaluation nahmen 1.074 Betroffene bundesweit teil (n: Asthma 805, neue Indikationen 269). Die Schulungen führten insgesamt zu einer Zunahme der Lebenszufriedenheit, der gesundheitsbezogenen Lebensqualität und des

**Tab. 1: Aufbau Modulares Schulungsprogramm (ModuS)**

Modul	Inhalt
<b>0 Organisation und Vorbereitung</b>	Vorbereitung aller Aspekte vor Schulungsbeginn
<b>I Einleitung</b> (generisch) (1–2 UE)	Begrüßung, Kennenlernen der Beteiligten u. des Ablaufs, Schaffen von Vertrauen u. Gruppenkohäsion
<b>II Motivierende Aufklärung zu Krankheit, Behandlung und Prognose</b> (spezifisch) (Umfang abhängig vom Krankheitsbild)	Medizinische Grundlagen, Einflussfaktoren auf Entstehung und Verlauf, Entlastung der Familie
<b>III Kompetenzen und Motivation für das symptomarme Intervall</b> (spezifisch) (Umfang abhängig vom Krankheitsbild)	Medikamentöse & nichtmedikamentöse Basistherapie, Motivation zur Therapie
<b>IV Kompetenzen für die Regulation/Vermeidung akuter Krisen</b> (spezifisch) (Umfang abhängig vom Krankheitsbild)	Auslöser, Warnsignale, Vorgehen bei Verschlechterung
<b>V Krankheitsbewältigung im Familiensystem</b> (generisch) (4–6 UE, zusätzlich begleitend)	Umgang mit der Krankheit im Alltag, Förderung der Krankheitsbewältigung
<b>VI Abschluss</b> (generisch) (1–3 UE)	Zusammenfassung und Festigung der Inhalte, Stärken der Umsetzungsmotivation

krankheitsspezifischen Wissens. Gleichzeitig nahm die Krankheitsbelastung ab. Die Schulungseffekte bei den sieben neuen Indikationen waren mit den Effekten der modularen Asthmaschulung vergleichbar. Der Schulerfolg war unabhängig von Sozialstatus und Migrationsbiographie.

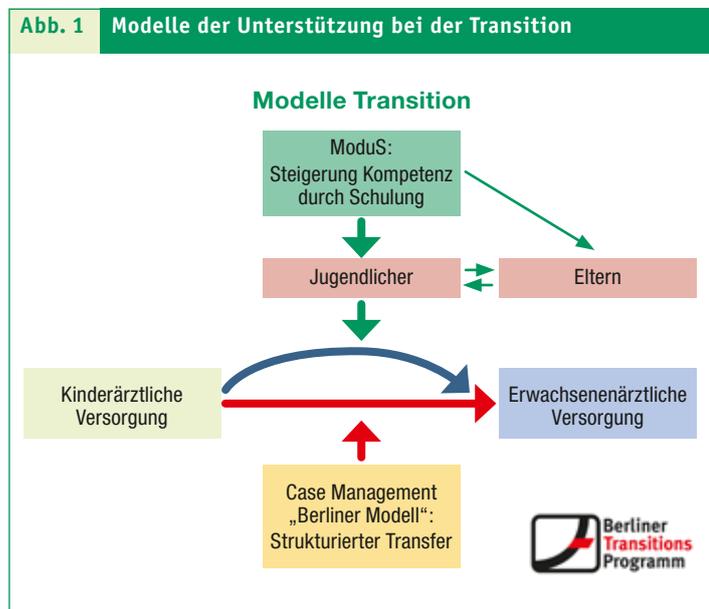
In Fokusgruppeninterviews wurden die Schulungen für die neuen Indikationen sehr positiv bewertet. Insbesondere Professionalität, Möglichkeit zum Austausch mit anderen Betroffenen, Individualität und Flexibilität der Schulungen wurde hervorgehoben. Zudem wurde die Bedeutsamkeit psychosozialer Themen betont (u. a. Umsetzung der Therapie im familiären Alltag; Möglichkeiten und Grenzen, die sich durch die chronische Erkrankung ergeben).

Details zu Aufbau, Inhalten, Methodik/Didaktik, Qualitätssicherung und Ergebnissen: Siehe Abschlussbericht von ModuS [Szczepanski et al., 2013: Fit für ein besonderes Leben: Modulares Schulungsprogramm für chronisch kranke Kinder und Jugendliche sowie deren Familien „ModuS“. <http://www.kompetenznetz-patientenschulung.de/modus-schulungen/>]. Auf der Internetseite von KomPaS sind auch die Handbücher zu ModuS und den erprobten Indikationen sowie zum Qualitätsmanagement im open access eingestellt ([www.kompetenznetz-patientenschulung.de](http://www.kompetenznetz-patientenschulung.de)).

## SCHULUNG FÜR TRANSITION

Für chronisch kranke Jugendliche ist der Übergang in das Erwachsenenalter mit besonderen Herausforderungen verbunden. Neben den normalen Entwicklungsaufgaben dieser Altersgruppe wie Identitätsfindung, Ablösung vom Elternhaus und Zukunftsorientierung müssen sie lernen, ihre krankheitsbedingten Besonderheiten und Einschränkungen zu akzeptieren [Reinicke & Zepp, 2012; Ullrich, 2016]. Zudem müssen sie zunehmend die Verantwortung für ihre Erkrankung übernehmen

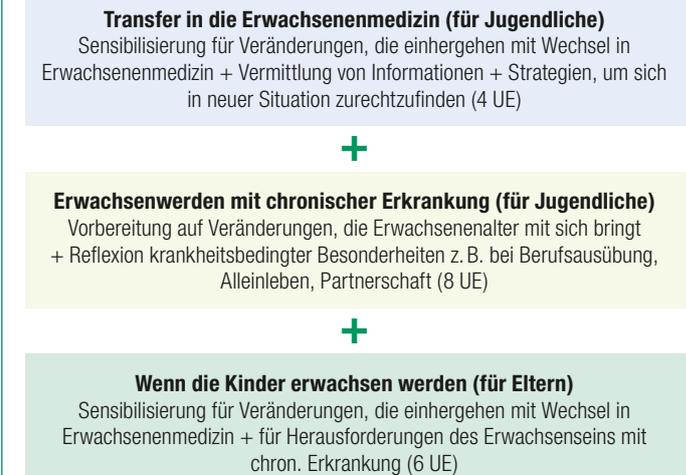
men und eigenständig die medizinische Versorgung organisieren. Der Übergang vom behandelten Kind hin zum eigenverantwortlich handelnden jungen Erwachsenen gelingt bei weitem nicht immer reibungslos, ebenso der Wechsel von der pädiatrischen Behandlung zu einer entsprechend qualifizierten Versorgung in der Erwachsenenmedizin [Müther et al., 2014; Reinicke & Zepp, 2012; Rodeck, 2016]. Die Transition ist der Prozess eines absichtsvollen, geplanten Übergangs von Adoleszenten/jungen Erwachsenen mit einem chronischen medizinischen Problem von einer kind- zu einer erwachsenenzentrierten Gesundheitsbetreuung; der Transfer als strukturierter Wechsel der Versorgungsinstitution und der behandelnden Ärzte ist nur ein Teil der Transition. Um Jugendliche und ihre Eltern auf die Transition vorzubereiten, bedarf es daher einer gezielten Unterstützung. Grundsätzlich gibt es zwei Möglichkeiten (Abb. 1): Zum einen das als Case-Management ausgerichtete Berliner Transitionsprogramm (BTP) [Müther & Findorff, 2016], zum anderen die Patientenschulung zur Förderung der Eigenkompetenz [Thyen et al., 2016].



Als Ergänzung zur ModuS-Schulung wurde daher das ModuS-Transitionsmodul entwickelt („Erwachsen werden mit ModuS: Fit für den Wechsel“, gefördert vom BMG). Es wurde als generisches Modul konzipiert und ist für alle chronischen Erkrankungen, insbesondere auch für weniger häufige/seltene, einsetzbar. Das Transitionsmodul umfasst folgende Einheiten (Abb. 2): 1. Ergänzende Transitionseinheit (Transfer, 4 UE) zur Integration in bestehende Jugend-Schulungsprogramme; 2. Separate, indikationsübergreifende Transitionseinheit, wenn eine Integration in ein Jugendprogramm nicht möglich/ausreichend ist (8 UE; Gesamter Workshop zusammen mit dem Transfer: 12 UE); 3. Begleitendes Angebot für Eltern zur Übernahme der neuen Rolle als Berater und Coach (6 UE). Außerdem wurde eine Web-basierte Plattform zum Einsatz im Transitionsworkshop entwickelt ([www.between-kompas.de](http://www.between-kompas.de)).

Im Rahmen der Erprobung haben bundesweit 33 Zentren mit 352 Jugendlichen/jungen Erwachsenen teilgenommen. Die insge-

**Abb. 2 Schulungseinheiten im Transitionsmodul von ModuS**



samt 45 Workshops fokussierten 14 verschiedene Erkrankungen (ADHS, Asthma bronchiale, Cystische Fibrose, Chronisch entzündliche Darmerkrankungen, Chronische Nierenerkrankungen, Diabetes mellitus Typ 1, Ehlers-Danlos-Syndrom, Epilepsie, Neurodermitis, Ösophagusatresie, Phenylketonurie, Rheuma, Undine-Syndrom, Zustand nach Transplantation). Das Curriculum inklusive Qualitätssicherung ist ebenfalls im Open Access veröffentlicht ([http://www.pabst-publishers.de/Medizin/buecher/images/modus\\_9783958530768.pdf](http://www.pabst-publishers.de/Medizin/buecher/images/modus_9783958530768.pdf)).

Die Fokusgruppeninterviews bei zehn verschiedenen Workshops zeigen eine durchgehend positive Bewertung, die Wichtigkeit des Austausches mit anderen Betroffenen und ein hohes Interesse vor allem an sozialrechtlichen Fragen. 192 Jugendliche und ihre Eltern waren in der Interventionsgruppe, 160 Familien in der Kontrollgruppe. Das Lost to follow-up betrug 4 Wochen nach dem Workshop 13% in der IG und 16% in der KG. Das durchschnittliche Alter lag bei 17 Jahren. 84% der Jugendlichen befanden sich zum Zeitpunkt der Befragung in ärztlicher Behandlung bei einem Kinder- und Jugendarzt, 91% lebten noch im Elternhaus. Mehr als die Hälfte der Jugendlichen hatte zuvor noch nie an einer Patientenschulung teilgenommen (54%). Sowohl die Jugendlichen als auch die Eltern berichteten tendenziell eine stärkere Übernahme von Verantwortung der Jugendlichen bezogen auf die Erkrankung sowie eine Steigerung ihrer für die Transition relevanten Gesundheitskompetenzen. Das transitionsspezifische Wissen stieg bei den Jugendlichen und Eltern durch die Schulung signifikant an [Ernst et al., 2016].

Die für das Projekt entwickelte Internetseite [www.between-kompas.de/](http://www.between-kompas.de/) wird von KompAS weiter betrieben.

Im Sommer 2017 werden die Daten der 24-Monate-Katamnese vorliegen.

## SCHULUNG IN GESETZGEBUNG, GESUNDHEITSPOLITIK UND VERSORGUNG

Der Gesetzgeber hat 2001 mit § 43 Abs. 1 Nr. 2 SGB V die Rechtsgrundlage für die Förderung und Durchführung von Patientenschulungen als „kann“-Leistung, als „ergänzende Leistungen zur wohnortnahen Rehabilitation“ geschaffen; dabei sind „Angehörige und ständige Betreuungspersonen mit einzubeziehen, wenn dies aus medizinischen Gründen erforderlich ist“. Darüber hinaus sind Patientenschulungen essentiell in den pädiatrischen Disease-Management-Programmen (DMP) für Diabetes Typ 1 (seit 2002) und Asthma bronchiale (seit 2004). Für die Durchführung von Gruppenschulungen, deren Qualitätssicherung und somit Honorierung gelten die Rahmenempfehlungen der GKVen von 2015 [Spitzenverbände GKVen, 2015].

### Schulungen werden außerhalb der DMP über eine Einzelfallentscheidung von den GKVen erstattet, wenn

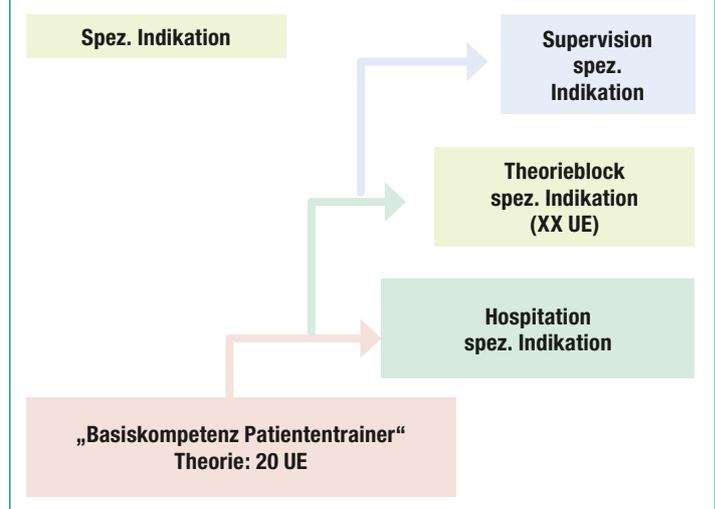
- eine chronische Erkrankung vorliegt:

„Chronisch krank im Sinne dieser Empfehlung ist ein Patient, wenn er sich in ärztlicher Dauerbehandlung befindet. Davon kann ausgegangen werden, wenn voraussichtlich mindestens ein Jahr lang ärztliche Behandlung, andere medizinische Behandlung oder ärztliche Überwachung einer Krankheit oder Therapie notwendig ist, die regelmäßig – wenigstens einmal im Quartal stattfindende – Kontakte zwischen Patient und Arzt erfordert, um eine ausreichende „Beherrschung“ der vorliegenden Erkrankung zu sichern.“

- die medizinische Notwendigkeit gegeben ist.
- die Krankenkasse zuletzt Krankenbehandlung geleistet hat oder leistet.
- die zu schulende Person über die erforderlichen kognitiven Voraussetzungen verfügt.

Aus den Ausführungen zu Schulungen und den Rahmenempfehlungen ergibt sich die Notwendigkeit, dass die Trainer der interdisziplinären Schulungsteams neben ihrer beruflichen eine ergänzende Qualifikation für insbesondere diejenigen psychologischen/pädagogischen und medizinischen Kompetenzen benötigen, die nicht berufsspezifisch sind. Die Curricula für derartige Trainerausbildungen sind modular aufgebaut (siehe Abb. 3). Aufbauend auf der indikationsübergreifenden „Basiskompetenz Patiententrainer“ folgen indikationsspezifisch die Bausteine Hospitation, theoretisches Aufbaumodul und eine Supervision; Aufbaumodule gibt es für die Schulungen bei Adipositas, Anaphylaxie, Asthma, CED, Diabetes, chron. Niereninsuffizienz, CF, Harninkontinenz, Nephrotisches Syndrom, Neurodermitis, PKU, PID und Transition. Zu Einzelheiten: Siehe Handbücher von ModuS ([www.kompetenznetzpatientenschulung.de](http://www.kompetenznetzpatientenschulung.de)) bzw. Vorgaben der jeweiligen AGs/Konsensusgruppen der Fachgesellschaften.

Abb. 3 Modulare Trainerausbildung nach KomPaS



### Ausblick

Abschließend kann gesagt werden, dass der Aspekt der Patientenschulung erst in den letzten 15–20 Jahren Einzug in die ambulante, stationäre und rehabilitative Versorgung gefunden hat. Das spiegelt sich auch in vielen Leitlinien wider und in der Musterweiterbildungsordnung (MWBO) für den pädiatrischen Facharzt sowie für einige Zusatzweiterbildungen. Trotz des rasanten Aufschwungs der Patientenschulung bedarf es aber noch weiterer Anstrengungen für ein flächendeckendes, qualitätsgesichertes und wirksames Angebot, insbesondere bei weniger häufigen bzw. seltenen chronischen Erkrankungen. ModuS bietet als modulares qualitätsgesichertes Schulungsprogramm dafür eine geeignete Basis.

Vor dem Hintergrund der aktuellen Rahmenempfehlungen der GKVen erfolgen derzeit die Konzeptprüfung durch den MDS sowie Verhandlungen mit den Kostenträgern bzgl. der Kostenübernahme von ModuS-Programmen auf Basis des § 43 SGB V.

■ Dr. Rüdiger Szczepanski,  
1. Vorsitzender des Kompetenznetzes Patientenschulung (KomPaS)  
Kinderhospital Osnabrück  
Iburger Straße 187  
49082 Osnabrück  
[szczepanski@kinderhospital.de](mailto:szczepanski@kinderhospital.de)

Literaturangaben beim Verfasser.

# Patienten mit Down-Syndrom in der täglichen Praxis

Dr. med. Matthias Gelb

*Wir alle haben in unseren Praxen den einen oder anderen Patienten mit Down-Syndrom. Und es scheint, dass die häufigste numerische chromosomale Aberration, der Pränataldiagnostik zum Trotz, nicht seltener wird. Es bleibt abzuwarten, ob und in welchem Ausmaß die serologische Diagnostik der Schwangeren zu einem Rückgang der Geburten mit DS führt.*

*Aber aktuell dürfen wir davon ausgehen, dass diese spannende, so finde ich, Klientel weiter unserer Unterstützung und Hilfe in der Praxis bedarf.*

Das Down-Syndrom ist oft mit zusätzlichen Erkrankungen und Störungen assoziiert, von denen die einen bekannter sind, wie der AV-Kanal, andere eher weniger, wie die habituelle Hüftluxation. Daher möchte ich im Nachfolgenden einige wesentliche Punkte anreißen, um den diagnostischen und therapeutischen Blick für diese Patienten zu schärfen. Wer mehr will, dem empfehle ich die S2K-Leitlinie „Down-Syndrom im Kindes- und Jugendalter“ (siehe unten).

Es ist nicht machbar, im Rahmen dieses Artikels alle relevanten Aspekte abzuhandeln, aber auch die Leitlinie wird dies erst in späteren Versionen schaffen.

Im Nachfolgenden werde ich einige Teilaspekte, welche ich für sehr praxisrelevant halte, genauer betrachten.

## GENETIK

In der Regel braucht der erfahrene Pädiater für die Diagnose Down-Syndrom keine Chromosomenanalyse, es ist eher eine klinische Diagnose. Allerdings gilt es zu bedenken, dass der klinische Befund Down-Syndrom vier genetische Varianten als Grundlage haben kann.

- a) Freie Trisomie (meiotische Non-Disjunction), bei 95 % der Patienten
- b) Translokations-Trisomie bei ca. 3–4 % der Patienten
- c) Mosaik-Trisomie (mitotische Non-Disjunction) bei ca. 1–2 % der Patienten
- d) Partielle Trisomie, extrem selten

Dies hat deshalb Bedeutung, weil bei der Translokationstrisomie zum einen eine spontane Chromosomenaberration die Ursache sein kann, es besteht aber auch die Möglichkeit, dass ein Elternteil klinisch asymptomatischer Träger sein kann. In diesem Fall besteht eine erhöhte Wahrscheinlichkeit für weitere Kinder mit DS für dieses Paar. Geschwistern und Blutsverwandten etc. des asymptomatischen Trägers sollte dann ebenfalls eine genetische Beratung empfohlen werden. So haben wir selbst in der Praxis einen Patienten mit Translokationstrisomie, in dessen Familie sich die Translokation bei der Mutter, bei zwei der drei Geschwister, bei der Großmutter und bei einer Nichte nachweisen ließ; die Frau eines Bruders verlor ein Kind mit Translokationstrisomie im 7. SSM. Anamnestisch fand sich in der Urgroßelterngeneration mindestens ein Patient mit DS.

Deshalb sollte bei jedem Kind mit DS beim ersten klinischen Verdacht eine adäquate genetische Diagnostik gemäß den gesetzlichen Vorgaben erfolgen. Bei der Diagnosemitteilung sollte beachtet werden, dass, wenn möglich, beide Eltern und nach Möglichkeit das betroffene Kind anwesend sind und das Setting gewährleistet, eine qualifizierte Beratung in einem ausreichend großen Zeitrahmen durchzuführen. Erfahrungsgemäß muss man aber davon ausgehen, dass, im Nachgang zur Diagnosemitteilung, weiterer Gesprächs- und Informationsbedarf bei den Eltern besteht.

## ZÖLIAKIE

In der Normalbevölkerung liegt die Prävalenz einer Zöliakie bei 0,3–1 %, bei Menschen mit DS – je nach Studie – zwischen 2,6 und 16 %. Die große Schwankungsbreite in dieser Klientel erklärt sich durch das Design der dazu durchgeführten Studien, die zum Teil bereits die Einjährigen mit dem Screening einschließen, während sich die Zöliakie aber in der Regel später, oft um das 3. Lebensjahr, manifestiert.

Daher ist es sinnvoll und indiziert, ein adäquates serologisches Screening, auch beim klinisch asymptomatischen Patienten ab dem 3. Lebensjahr durchzuführen. Empfohlen wird ein Antikörperscreening (GTG2-IgA/EmA-IgA) inkl. Bestimmung von Gesamt-IgA und BB. Eine HLA-Typisierung (HLA-DQ2 und -DQ8)



bvkJ.

kann erfolgen, bei negativem Ergebnis ist beim asymptomatischen Patienten kein weiteres Screening erforderlich.

Serologisch negative und asymptomatische Patienten, ohne oder mit positiver HLA-Typisierung, sollten alle 3(-5) Jahre kontrolliert werden.

Klinisch auffällige Patienten bedürfen natürlich der zeitnahen Diagnostik.

Sollte das serologische Antikörper-Screening positiv sein, so ist eine Dünndarmbiopsie zur Diagnosesicherung anzustreben, ab Marsh 2 sollte auch beim klinisch asymptomatischen Patienten eine lebenslange glutenfreie Ernährung angestrebt werden. Eine serologische Therapiekontrolle sollte in regelmäßigen Abständen erfolgen.

Neben den Komplikationen einer nicht behandelten Zöliakie besteht auch ein erhöhtes Risiko für Non-Hodgkin-Lymphome und das Dünndarmlymphom

## SCHILDDRÜSE

Schilddrüsenfunktionsstörungen sind bei Menschen mit DS signifikant häufiger als in der Normalbevölkerung. So findet sich z. B. die konnatale Hypothyreose in der Normalpopulation mit einer Häufigkeit von ca. 1:3500, bei Patienten mit DS aber liegt die Häufigkeit bei 1:20.

Daher sollte ein besonderes Augenmerk auf dem Neugeborenen-Screening liegen: Ein auffälliges Screening erfordert eine zeitnahe Kontrolle und ggf. eine zeitnahe Therapie.

Bei Säuglingen mit DS und primär unauffälligem Screening sollten in den ersten 3-6 Monaten und im Alter von einem Jahr die Schilddrüsenwerte TSH und FT4 kontrolliert werden.

Patienten mit DS und Hypothyreose werden mit L-Thyroxin behandelt, gut eingestellte Patienten profitieren von dieser Therapie durch Verbesserung der Wachstumsgeschwindigkeit und der Reduktion von Gewicht und BMI. Weiter führt die SD-Hormonbehandlung im ersten Lebensjahr zu einer signifikant besseren psychomotorischen und kognitiven Entwicklung.

Aber auch nach der Neugeborenen- und Säuglingszeit können Kinder und Jugendliche mit DS und Hypothyreose (Serum TSH > 10 mU/L und niedriges FT4) eine Hypothyreose entwickeln und sollten dann adäquat mit SD-Hormon behandelt werden.

Ebenso sollten Kinder und Jugendliche mit DS und Hyperthyreotropinämie und positiven SD-AK mit SD-Hormon behandelt werden.

Im Rahmen der DS-Sprechstunde empfehlen wir bei asymptomatischen Patienten mit DS die jährliche Kontrolle der Schilddrüsenwerte, inkl. der SD-AK.

## AUGEN

Generell gilt, dass angeborene bzw. frühe Störungen der visuellen Wahrnehmung möglichst früh diagnostiziert und wenn

möglich behandelt werden sollten. Vor allem unter dem Aspekt, dass ca. 80% der sensorischen Information im Alter von 0-2 Jahren über das visuelle System aufgenommen werden und die frühkindliche Entwicklung in vielen Bereichen in enger Abhängigkeit von der visuellen Wahrnehmung steht.

Menschen mit DS haben auch in diesem Bereich häufiger schwere Beeinträchtigungen: So geht man davon aus, dass das Down-Syndrom in bis zu 85% im Lebensverlauf mit Augenproblemen einhergeht.

So muss zum Beispiel bei 10-15% der Patienten mit einer angeborenen Katarakt und im weiteren Lebensverlauf bei 30-50% der Patienten mit einer erworbenen Katarakt gerechnet werden. Daher ist zwingend erforderlich, eine kongenitale Katarakt in den ersten Lebenswochen sicher auszuschließen. Sonst droht eine irreversible Erblindung.

Bei asymptomatischen Kindern sollte eine erste augenärztliche Untersuchung vor dem 6. Lebensmonat stattfinden, bei Auffälligkeiten wie z. B. fehlende Fixation/Nystagmus/Schielten vor dem 3. Lebensmonat.

Im weiteren Verlauf sollten subjektiv oft asymptomatische Patienten 1x/jährlich augenärztlich untersucht werden, da eine Vielzahl von relevanten Befunden bei diesen Patienten gehäuft vorkommt, z. B. Amblyopie (24-38%), Strabismus (44-62%), Refraktionsfehler (40-76%), Makulahypoplasie (30-40%), retinale Hypopigmentation (ca. 50%).

## NICHTMEDIKAMENTÖSE THERAPIE, INSBESONDERE HEILMITTELVERORDNUNGEN

Niemanden, der sich intensiver mit nichtmedikamentösen Therapien beschäftigt, wird es überraschen, dass die Studienlage eher dürftig ist. Empirische Beobachtungen müssen kritisch im Kontext gesehen und ggf. relativiert werden.

Generell geht es um die Sicherung der aktuellen Entwicklung, Unterstützung der nächsten Entwicklungsschritte, Vermeidung/Verhinderung ungünstiger Entwicklungsverläufe bzw. körperlicher Beeinträchtigungen.

Dabei ist eine möglichst genaue Definition und Benennung von Therapiezielen entscheidend, welche sowohl nachprüfbar als auch konkret sein sollten. Es gibt diverse Instrumente, welche in der kinderärztlichen Praxis als Hilfe dazu eingesetzt werden können, wie z. B. GOAL ATTAINMENT SCALES oder ICF.

Therapieziele sollten zu Beginn gemeinsam mit den Eltern definiert werden und das Erreichen der Ziele muss am Ende des Therapieblocks ebenfalls gemeinsam überprüft werden. Aus dieser Überprüfung ergibt sich dann die weitere therapeutische Planung. Therapieziele sollten so kleinschrittig geplant werden, dass sie in einem überschaubaren zeitlichen Rahmen erreicht werden können.

Eine Therapiefrequenz von 1-2 Einheiten pro Woche kann bei guter Kooperation mit den Eltern in vielen Fällen ausreichend sein. Die Eltern müssen mit adäquater Anleitung in die Thera-

pie mit einbezogen werden; die häusliche Umsetzung und der Alltagstransfer sind wesentliche Elemente einer erfolgreichen Therapie.

In besonderen Fällen kann eine intensive REHA-Maßnahme mit täglich stattfindenden Therapien unter ärztlicher Supervision einen positiven Einfluss auf die Entwicklung haben. Voraussetzung ist, dass eine solche Maßnahme in ein prä- und poststationär ambulantes Therapiekonzept eingebunden ist.

Prinzipiell sind ein regelmäßiger Austausch sowie die Abstimmung zwischen den Therapeuten, Eltern und dem betreuenden Arzt über zu erwartende Entwicklungsfortschritte, Probleme etc. und ggf. die Koordination der verschiedenen Therapien erforderlich.

Ein Fokus sollte auch auf der möglichen Überlastung von Kind/Eltern durch die verschiedenen Therapieformen, evtl. zu hohe Therapiefrequenz, und schwierige Integration in die Lebensrealität der Familie liegen. Auch die Gefahr einer Überforderung von Kind und Familie durch zu hohe therapeutische Anforderung kann nicht ausgeschlossen werden. Dieser Aspekt sollte daher auch Thema der ärztlichen Beratung sein.

## ORTHOPÄDIE

Orthopädische Probleme bei Kindern und Jugendlichen mit DS sind ein häufiges Problem in der täglichen Praxis. Auf Grund der möglichen und wahrscheinlichen Folgeschäden und -komplikationen lohnt es, auch dies in der täglichen Arbeit im Blick zu behalten.

## FÜSSE

Rund 2/3 der Kinder und Jugendlichen haben einen Pes planus. Hier sind Folgeschäden zu erwarten, die ein hohes Risiko der Mobilitätseinschränkung beinhalten. Frühzeitiger Therapiebeginn mit Muskelaufbau, das Vermeiden von Übergewicht, aber auch die Versorgung mit Orthesen sind hier zielführend. In seltenen Fällen muss auch operativ interveniert werden, wobei hier die Datenlage bezüglich der Indikation wie auch zur OP-Methode eher schlecht ist.

Bei der Versorgung mit Orthesen scheinen knöchelübergreifende Orthesen den konventionellen Einlagen hinsichtlich der Stabilisierung im Sprunggelenk, geringerer Ermüdung und verlängerter Gehstrecke überlegen zu sein. Allerdings schränken sie die Supination und Pronation ein und die Akzeptanz bei Patient und Eltern ist nicht immer gegeben. Ideal ist der Beginn aus unserer Sicht dann, wenn das Kind die Nützlichkeit der bipedalen Fortbewegung entdeckt und eine entsprechende Motivation dafür hat. Dann gelingt die Gewöhnung oft in kurzer Zeit. Je älter das Kind ist, umso schwieriger wird es. Eine Versorgung mit knöchelübergreifenden Orthesen beim Schulkind/Jugendlichen ist die Ausnahme, hier wird man eher mit konventionellen Einlagen und entsprechendem Schuhwerk arbeiten.

## KNIE

Instabilität und Luxation der Kniescheibe bei Menschen mit DS sind auf Grund von Muskelhypotonie, Bandlaxizität und Genua-valga-Stellung nicht selten. Die Datenlage zur konservativen wie auch der operativen Therapie ist schlecht.

Die Diagnostik erfolgt bei Kleinkindern mittels sonografischer Verfahren, bei älteren mittels Röntgen. Klassifiziert wird nach Dugdale/Renshaw, ab Grad 3 ist eine operative Maßnahme zu diskutieren.

Interessanterweise korreliert der klinische Befund häufig nicht mit der Gehfähigkeit.

## HÜFTE

Auch die Hüfte kann ein Problem für Menschen mit DS sein, bei rund 8% finden sich Auffälligkeiten/Erkrankungen wie Dysplasie, Dislokation oder aber auch Epiphysiolysis capitis femoris. Die angeborene Dysplasie/Dislokation wird in Deutschland im Rahmen des Hüftscreenings erfasst und ggf. entsprechend den Empfehlungen therapiert. Diese ist aber auch beim DS eher selten. Bedauerlicherweise scheint sich die Hüftdislokation in den meisten Fällen erst nach Laufbeginn zu entwickeln, ungefähr 5% der Patienten bekommen ein solches Problem bis zum 10. Lebensjahr. Die Veränderungen des Hüftgelenkes bei Kindern mit Down-Syndrom lassen sich in 4 Phasen unterteilen: Initialphase (0–2 Jahre), Dislokationsphase (2–8 Jahre), Subluxationsphase (> 8 Jahre) und Fixationsphase (> 15 Jahre).

Die klinische Untersuchung, aber auch die radiologische Diagnostik der Hüfte ist in der Altersgruppe 2–10 Jahre wichtig, um mögliche Veränderungen bereits in der Initialphase, spätestens jedoch in der Dislokationsphase zu erfassen. Auf jeden Fall sollte zwischen dem 5. und 8. Lebensjahr eine Beckenübersichtsaufnahme im a.p. Strahlengang im Stehen erfolgen, wobei ein besonderer Focus bei der Auswertung auf dem Acetabulum-Hinterrand liegen muss.

Therapeutisch gibt es bei noch kleinen Kindern die Möglichkeit einer konservativen Maßnahme mittels Gips und anschließender Orthesenversorgung. In der Regel wird aber eine operative Sanierung erforderlich sein, wobei unterschiedliche Operationsverfahren möglich sind, in Abhängigkeit vom spezifischen anatomischen Befund des Patienten.

## SKOLIOSE

Die Datenlage bezüglich der Häufigkeit einer Skoliose bei DS ist dünn, allerdings scheint ein erhöhtes Risiko für die Entwicklung einer Skoliose bei den Patienten mit operiertem Vitium zu bestehen. Es empfiehlt sich, bei der klinischen Untersuchung der Patienten mit DS, ob Vitium oder nicht, auch die Untersuchung des Rückens und der WS einzubeziehen.

Bezüglich der Diagnostik und Therapie orientiert man sich an den allgemeinen Behandlungsempfehlungen, wobei man

sowohl bei der konservativen als auch bei der operativen Therapie mit Akzeptanzproblemen rechnen muss. Dabei muss man auch die möglichen kritischen Folgen diskutieren.

## ATLANTO-AXIALE INSTABILITÄT

Die atlanto-axiale Instabilität (AAI) mit oder ohne Subluxation ist bei Menschen mit DS kein seltenes Phänomen, wobei die Zahlen in den Studien zwischen 10 und 30% schwanken. Mögliche Folge, evtl. auch schon bei geringer Dislokation, kann eine Myelopathie aufgrund des chronischen Druckes sein. Die Häufigkeit wird mit 1–2% neurologisch auffälliger Patienten angegeben.

Das radiologische Screening beim asymptomatischen Patienten hat sich als nicht zielführend erwiesen, vielmehr erscheint die routinemäßige klinisch-neurologische Überprüfung des Patienten in regelmäßigen Abständen und natürlich sofort bei neu auftretenden Auffälligkeiten sinnvoll. Ein Focus sollte dabei auf Gangbildveränderungen, Reflexstatus, Kloni, Blasen- und Mastdarmkontrolle, Kopfhaltung (Schiefhaltung), Nackensteifheit und -schmerzen, Verschlechterung der Koordination und Muskeltonusveränderungen liegen.

Die symptomatische AAI ist eine klinische Diagnose, gesichert wird dies dann durch bildgebende Verfahren. Eine symptomatische AAI ist behandlungspflichtig.

Bezüglich der Fragestellung AAI und Sport gibt es in der aktuellen Literatur keine eindeutige Haltung. Ich selbst präferiere diesbezüglich nach wie vor die Empfehlung, auf sportliche Aktivitäten zu verzichten, die mit einer starken und/oder plötzlichen starken Belastung der HWS einhergehen.

Bei einer symptomatischen AAI und entsprechenden Ergebnissen der Bildgebung besteht die Indikation zur operativen Sanierung. Präoperativ ist eine 3D-Angiographie des Gefäßsystems, insbesondere der A. vertebralis, dringlich zu empfehlen, da auch hier eine erhebliche Variation besteht und bei Nichtbeachtung dieser Problematik das postoperative Outcome deutlich schlechter sein kann.

Dies war nur ein kurzer Abriss einiger weniger willkürlich ausgewählter Teilaspekte, mit denen wir in der täglichen Praxis in der Arbeit mit Patienten mit Down-Syndrom konfrontiert sein können. Viele Themen, die genauso berichtenswert wären, wie die orofaziale Situation, kieferorthopädische Probleme, Schlafapnoen, Kontrazeption, Rheumatologie usw. konnten in diesem Artikel nicht vertieft werden.

Allen, die sich intensiver mit der Thematik beschäftigen wollen, sei die Leitlinie Down-Syndrom im Kindes- und Jugendalter (AWMF 027/051 S2K Stand 7/2016) empfohlen.

■ *Dr. med. Matthias Gelb*  
*Leiter der Down-Syndrom-Sprechstunde am SPZ Olgahospital Stuttgart/  
Praxis Gelb/Knecht  
Anne-Frank-Straße 27  
75015 Bretten  
gelb@kinderarzt-bretten.de*

Literaturangaben beim Verfasser.

# Die Skoliose in der pädiatrischen Praxis

Kristina Weimann-Stahlschmidt

*Als Skoliose wird in der Kinderorthopädie eine strukturelle Seitverbiegung der Wirbelsäule um > 10 ° nach Cobb bezeichnet. Diese ist mit dem Wirbelsäulenwachstum, der persistierenden neurogenen Grunderkrankung bzw. dem meist zweizeitig einsetzenden degenerativen Prozess progredient.*

Aufgrund der therapeutischen Konsequenz gilt es, die strukturelle Skoliose von der sehr viel häufigeren funktionellen „Skoliose“ abzugrenzen. Die strukturelle Skoliose ist weder passiv noch aktiv ausreichend korrigierbar und aufgrund der Wirbelkörperdeformierung (teil-)fixiert. Dies zeigt sich sowohl in der Frontal- als auch in der Sagittalebene durch Seitverbiegung und Drehung der Wirbelsäule.

Die Säuglingsskoliose wird als Sonderform der funktionellen „Skoliose“ subsumiert (Stücker, 2010). Diese tritt im Alter von wenigen Lebensmonaten auf und ist durch eine langbogige c-förmige thorakolumbale – meist linkskonvexe – Wirbelsäulenverkrümmung gekennzeichnet. Ein Plagiocephalus bzw. habitueller Lage-Schiefhals ist häufig vergesellschaftet. Eine Spontanheilung kann in fast allen Fällen erwartet werden.

**Abb. 1** 6-jähriges Mädchen mit ausgeprägter Early-Onset-Skoliose



Tab. 1: Strukturelle Skoliose versus funktionelle Skoliose		
	strukturelle Skoliose	funktionelle „Skoliose“
klinisches Bild	Seitverbiegung und Rippenbuckel/Lendenwulst	meist nur Seitverbiegung
aktive und passive Korrigierbarkeit	nicht komplett korrigierbar	korrigierbar
Ursache	deformierte Wirbelkörper	Muskelimbalance bzw. Haltungssymmetrie (z. B. Beckenschiefstand)

## ÄTIOLOGIE

### Idiopathische Skoliose

Die idiopathische Skoliose als Wachstumsstörung der Wirbelsäule macht 90% aller Skoliosen im Wachstumsalter aus, 90% davon gehören zu den Adoleszenten skoliosen (Matussek J et al., 2016).

Die idiopathische Skoliose tritt gehäuft in zwei Altersgruppen auf, nämlich im Kleinkind- und Vorschulalter sowie in der Adoleszenz. Daher setzt sich zunehmend diese Einteilung in der Literatur mit „Early-Onset-Skoliose“ (Patient < 5 Jahre) und „Late-Onset-Skoliose“ (Patient > 5 Jahre) durch. Dies korreliert mit den zwei Hauptwachstumsphasen der Wirbelsäule. Entsprechend des Restwachstums haben Kinder mit frühem Einsetzen der idiopathischen Skoliose ein deutlich größeres Risiko einer erheblichen Progredienz der Wirbelsäulenverkrümmung.

Die Inzidenz der Early-Onset-Skoliose ist mit 1/1.000 niedrig, Jungen und Mädchen sind gleich häufig betroffen. Die Late-Onset-Skoliose mit einer Inzidenz von 1,8/1.000 betrifft in 9 von 10 Fällen Mädchen (Hell, 2013).

### Neuromuskuläre Skoliose

Aufgrund einer neuromuskulären Grunderkrankung ist das Kind nicht in der Lage, die Wirbelsäule ausreichend zu stabilisieren. Diese Problematik bleibt über das Wachstumsalter hinaus bestehen und bedarf eines dauerhaften, interdisziplinären Therapiekonzeptes. Im Fall von nicht gehfähigen Kindern mit zusätzlich bestehender einseitiger Hüftluxation trägt die Haltungssymmetrie zur Persistenz und Progredienz der Wirbelsäulendeformität bei.

### Kongenitale Skoliose

Die kongenitale Skoliose wird durch angeborene Wirbelkörperfehlbildungen hervorgerufen und ist häufig mit weiteren Fehlbildungen wie Rippenfusionen, Hüft dysplasien und Nieren-/Lungenfehlbildungen assoziiert. Schon bei der Geburt zeigt sich oft eine ausgeprägte, fixierte Krümmung, die durch rein konservative Maßnahmen schon in geringem Alter nur unzureichend therapierbar ist. Durch Campbell et al. wurde in diesem Zusammenhang seit 2003 der Begriff des thoracic insuf-

ficiency syndrome geprägt. Sekundär kommt es frühzeitig zu einem reduzierten Lungenwachstum bzw. einer inadäquaten Respiration. Die Diagnosestellung erfolgt interdisziplinär. Das Ziel der Therapie ist es, eine bestmögliche Lungen- und Organfunktion zu erreichen.

## THERAPIE

In Abhängigkeit von Skeletalter bzw. Risserzeichen, Geschlecht und Einsetzen der Menarche, Vorliegen der Wirbelkörperfehlbildung bzw. der neurogenen Grunderkrankungen stehen Physiotherapie, Korsettbehandlung und Operation als klassische Therapieformen, meist in Kombination, zur Verfügung.

### Physiotherapie

Kuru (2016) und Schreiber (2015) belegten in randomisierten Studien einen positiven Effekt durch gezielte Physiotherapie bei idiopathischer Adoleszenten skoliose nach dem Konzept von Katharina Schroth. Ähnliche Studien für die Behandlung von idiopathischer Skoliose nach Vojta bzw. Bobath stehen noch aus. Monticon (2014) belegte, dass allgemeine Übungen spezifisch korrigierender Physiotherapie unterlegen sind.

### Korsett

Das Ziel der Korsetttherapie ist das Verhindern bzw. die Verlingerung einer Progression der Krümmung. Nur selten kommt es zu einer persistenten Verbesserung des Cobb-Winkels. Die sinnvolle Korsettbehandlung der idiopathischen Skoliose bedarf eines Restwachstums der Wirbelsäule, das vor Therapiebeginn bestimmt wird.

Weinstein et al. erläuterten im New England Journal of Medicine 2013 in einer randomisierten Multicenterstudie die Wirksamkeit der Korsetttherapie bei idiopathischer Adoleszenten skoliose, welche signifikant mit der Tragedauer pro Tag korrelierte. Allerdings war die Rate der Therapieversager mit 25% in der Gruppe der Korsettpatienten und 58% in der Kontrollgruppe, welche ohne Therapie nur beobachtet wurde, deutlich höher als von den Autoren erwartet. Als Behandlungserfolg in dieser Studie wird ein Cobb-Winkel  $< 50^\circ$  bei Wachstumsabschluss definiert.

Negrini (2012) ermittelte in einer Multicenterstudie eine sehr hohe Variabilität des Behandlungserfolges durch Korsetttherapie in der Adoleszenten skoliose. Hier wurde als Behandlungserfolg zwischen Verbesserung, Stabilisierung und Progredienz des Cobb-Winkels unterschieden. Insgesamt war das Therapieergebnis bei festen Orthesen (hard-brace) besser als bei Bandagen (soft-brace).

Einigkeit besteht über die Notwendigkeit, die Skoliose mittels Orthese in allen drei Ebenen zu korrigieren (Negrini, 2012). Welche Art von Korsett (Boston-Brace, Cheneau-Korsett, modifizierte Bauarten, semi-rigide Systeme – um nur wenige

zu nennen) verwendet wird, hängt im Wesentlichen von der Region, aber auch dem Gesundheitssystem ab. In den USA werden häufig vorgefertigte Orthesen angepasst. Im deutschsprachigen Raum wird meist die Orthese nach Rumpfabdruck bzw. -vermessung verwendet, am häufigsten das Cheneau-Korsett, das ggf. modifiziert wird.

Wesentlich für das Korrekturergebnis ist die Qualität des angepassten Korsetts, die auch geübten Orthopädietechnikern viel Können abverlangt. Die Passgenauigkeit der Orthese, aber auch das Anpassen an das Wachstum, müssen mindestens halbjährlich klinisch und intermittierend auch radiologisch regelmäßig durch einen Kinderorthopäden kontrolliert werden. Dies ist wesentlich für die Tragecompliance und das Therapieergebnis.

### Operative Therapie

Die operative Therapie stellt die Ultima Ratio der Skoliosebehandlung dar. Abhängig vom Skoliosetyp, dem Cobb-Winkel und dem Alter des Patienten sowie den ggf. zugrundeliegenden Erkrankungen wird diese Therapie durchgeführt.

Dabei unterscheidet man zwischen versteifenden und expandierenden Operationsverfahren.

Versteifende OP-Verfahren werden seit über 50 Jahren angewendet. Dabei wird von ventral bzw. dorsal meist langstreckig die Wirbelsäule versteift. Das häufig kosmetisch sehr gute Ergebnis geht mit einem erheblichen Funktionsverlust der Wirbelsäule einher, der dauerhaft vor allem an den Übergangsstellen nur mangelhaft kompensiert werden kann. Zudem kommt es insbesondere bei jungen Kindern zu einer kurzen Wirbelsäule mit kleinem Thorax.

Diese Besonderheit berücksichtigen die expandierenden Systeme, die erstmals Anfang dieses Jahrhunderts mit dem VEPTR-System in Europa implementiert wurden. Dieses System stützt bzw. expandiert parallel zur Wirbelsäule an den Rippen bzw. am Beckenkamm. Ein wesentlicher Nachteil des VEPTR-Systems ist, dass alle 4–6 Monate eine Verlängerungs-Operation entsprechend dem Wirbelsäulenwachstum durchzuführen ist. Seit 2011 wird deshalb zunehmend das neue Ellipse MAGEC eingesetzt. Dabei können durch Magnetkräfte die implantierten Teleskopstäbe ambulant verlängert werden (Hell, 2013).

## BERUFSWAHL UND SOZIALE TEILHABE

Insgesamt ist die soziale Teilhabe ohne zugrundeliegende neuromuskuläre Grunderkrankung und bis zu einem Cobb-Winkel von  $30^\circ$  nicht wesentlich eingeschränkt. Bezüglich der Berufswahl sollten Arbeiten mit dauerhaftem Tragen, Heben und Bewegen mittelschwerer und schwerer Lasten gemieden werden. Leichte bis mittelschwere Arbeiten in wechselnder Körperhaltung können vollschichtig durchgeführt werden. Eine volle Sportfähigkeit ist gegeben, symmetrische Sportarten sind zu bevorzugen (z. B. Schwimmen, Reiten) (AWMF Weiß, 2012).

Skoliosen mit einem Cobb-Winkel ab ca. 40° und operierte Skoliosen gehen mit einem GdB von 40°–50° einher (AWMF Weiß, 2012), Schulsportfähigkeit ist bis auf stauchende und torquierende Sportarten sinnvoll. Bezüglich der Berufswahl sind hier im Allgemeinen leichte körperliche Tätigkeiten ohne Zwangshaltung vollzeitlich möglich.

Eine 18-jährige Patientin mit einer Skoliose von mehr als 45° klagte bereits während einer Lehre zur Krankenschwester zunehmend über Rückenschmerzen. Eine Umschulung zur Lehrerin und dauerhafte physiotherapeutische Eigenübungen ermöglichen ihr auch mit über 50 Jahren noch eine vollzeitige Erwerbstätigkeit.

Neurogene Skoliosen und Thorakalskoliosen mit relevanten pulmonalen Einschränkungen müssen gesondert betrachtet werden.

## LEBENSQUALITÄT

Misterka (2012) untersuchte den Stress-Level, den die Deformität der Adoleszenten skoliose sowie deren Korsetttherapie getrennt bei Eltern und Kindern auslöst. Der Bad Sobernheim Stress Questionnaire – Deformität und der Bad Sobernheim Stress Questionnaire – Korsett ermittelten eine gleiche Belastung der Eltern und Kinder. Eltern überschätzten jedoch die emotionale Belastung, die die Kinder durch die Deformität empfinden. Der durch die Deformität bedingte Stress-Level wird durch eine Korsetttherapie gesteigert.

Hingegen ermittelte Lee 2016 mittels SRS-22r bei 110 koreanischen Kindern zwischen 9 und 12 Jahren mit Adoleszenten skoliose eine vermehrte emotionale Belastung bei größerer Deformität und dem Auftrag von physiotherapeutischen Eigenübungen. In diesem Patientenkollektiv erreichten die Patienten mit Korsett eine bessere Lebensqualität. Dies führt Lee auf das bessere, korrigierte Erscheinungsbild zurück.

Schwieger (2016) ermittelte mittels Pediatric Quality of Life inventory keinen signifikanten Unterschied in der Lebensqualität zwischen Kindern mit idiopathischer Skoliose, die mittels Korsett behandelt wurden und Kindern, die nur kontrolliert wurden.

Die idiopathische Skoliose bildet mit ca. 90% die größte Gruppe der Skoliose. Die sehr unterschiedliche Progredienz dieser strukturellen Veränderungen lässt vermuten, dass hier unterschiedliche Erkrankungen aufgrund ihres gleichen klinischen Erscheinungsbildes zusammengefasst werden. Wünschenswert für die Zukunft wäre eine Differenzierung auch der idiopathischen Skoliose hinsichtlich ihrer zu erwartenden Progredienz. Störungen z. B. im Melatonin- und Calmodulinstoffwechsel mit Auswirkungen auf das Wirbelsäulenwachstum (Dayer, 2013) könnten dabei wegweisend sein. Genetische und endokrinologische Tests könnten unnötige Therapie und damit einhergehenden emotionalen Stress sowie Kosten für das Gesundheitssystem reduzieren.

Berücksichtigt man die Einträge der betroffenen Kinder im Internet, z. B. auf der Jugendseite des Bundesverbandes Sko-

liose e. V., so stellt man fest, dass vor allem die soziale Akzeptanz in der Schule und unter Freunden für die jungen Patienten ein großes Problem darstellt. Dies entspricht der Studie von Misterka (2012), der zufolge die Korsetttherapie noch mehr als die Deformität der Wirbelsäule zu emotionaler Belastung führt. Erklärende und aufklärende Maßnahmen sind hilfreich, die Mitschüler und Freunde der betroffenen Kinder besser zu informieren und damit sozialen Druck zu reduzieren. Das Deutsche Skoliose Netzwerk bietet kostenlose Infoflyer für Schulen, um auf die Erkrankung aufmerksam zu machen. Jugendliche berichten positiv in den Blogs von Lehrern, die in der Klasse die Skoliose als Erkrankung und die damit einhergehenden Einschränkungen besprochen haben.

## Zusammenfassung

Eine wesentliche Schwierigkeit in Bezug auf die Skoliose besteht in der Unterscheidung der Therapierelevanz und der Therapiemöglichkeit. Dabei sind insbesondere in der täglichen kinderärztlichen Praxis funktionelle von strukturellen Skoliosen zu unterscheiden.

In der großen Gruppe der idiopathischen Skoliosen ist die Bestimmung von Prognosefaktoren wünschenswert, um unnötige Therapiemaßnahmen zu vermeiden.

Die strukturellen Besonderheiten dieser progredienten Erkrankung, aber auch der emotionale Stress durch die Therapiemaßnahmen bedürfen psychosozialer Bewältigungsstrategien, die im Behandlungskonzept berücksichtigt werden sollten

■ Dr. Kristina Weimann-Stahlschmidt  
Kinderorthopädin  
Klosterstraße 22  
40211 Düsseldorf  
termin@dr-weimann.de

Literaturangaben bei der Verfasserin.

# Schweres Asthma bronchiale bei Kindern und Jugendlichen

## Welche Chancen bietet die Rehabilitation im Zeitalter von Schulung, DMPs und Flexirentengesetz 2017?

Thomas Spindler

*Das im Dezember 2016 in Kraft getretene Flexirentengesetz eröffnet grundsätzlich neue Dimensionen der Vernetzung zwischen ambulanten, klinischen und rehabilitativen Versorgungsstrukturen in Deutschland. Es stellt einen Paradigmenwechsel im Bereich der pädiatrischen Rehabilitation dar.*



Insbesondere sind hier zu nennen:

- Kinder- und Jugendreha wird Pflichtleistung bei der DRV
- Kinder- und Jugendreha wird eigenständig gesetzlich ausgestaltet
- Reha kann sowohl stationär als auch ambulant erbracht werden
- Die bisherige Begrenzung der Ausgaben entfällt
- Indikationsbeschränkungen werden aufgehoben
- Neben der späteren Erwerbsfähigkeit wird die Schul- und Ausbildungsfähigkeit als Ziel klar benannt
- Eine Begleitperson wird, altersunabhängig, genehmigt, wenn sie zur Durchführung oder für den Erfolg notwendig ist
- Erstmals kann die DRV Leistungen zur Nachsorge finanzieren, wenn sie zur Sicherung des Erfolgs einer durchgeführten Rehabilitation erforderlich sind
- Die Vierjahresfrist entfällt bei Kindern und Jugendlichen

### GERADE BEI ATEMWEGSERKRANKUNGEN GEHT DIE ANZAHL DER REHABILITATIONSLEISTUNGEN ZURÜCK – WARUM IST DAS SO?

Seit Jahren gehen die Antragszahlen in der pädiatrischen Rehabilitation in Deutschland zurück (Abb. 1). Überproportional betroffen von diesem Rückgang sind Patienten mit Erkrankungen der Atemwege wie dem Asthma bronchiale (Abb. 2). Neben bürokratischen Hindernissen wird hier häufig angeführt, dass die gute ambulante Versorgung über DMPs und Schulungen Rehabilitation weniger nötig macht.

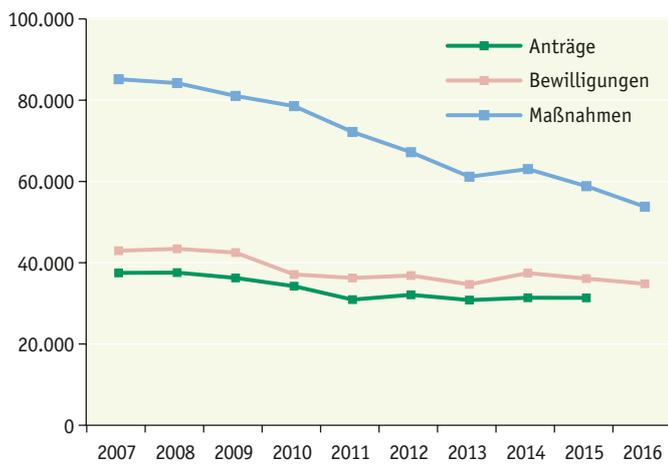
Sicher haben diese beiden Fakten dazu beigetragen, dass ein Großteil unserer Patienten mit Asthma ambulant sehr gut betreut und versorgt ist. Schwere Asthmaanfälle oder gar Todesfälle gibt es kaum noch, die modernen medikamentösen Therapien haben die Lebensqualität und soziale Teilhabe unserer Patienten mit Asthma häufig nahezu normalisiert.

Nichtsdestotrotz bleibt Asthma eine tägliche Herausforderung für den Kinder- und Jugendarzt. Geht man von einer Häufigkeit von etwa 7% der Kinder aus, kommt man bei etwa 9 Millionen Kindern und Jugendlichen unter 18 Jahren auf eine Zahl von etwa 630.000 Asthmatikern.

### REHA BEI SCHWEREM ASTHMA – NICHT GENUTZTE CHANCE FÜR VIELE PATIENTEN UND FAMILIEN

Geht man weiter davon aus, dass davon 95% durch den niedergelassenen Kinder- und Jugendarzt gut kontrolliert sind, bleiben immer noch über 30.000, bei denen dies nicht der Fall ist und die an einem schweren, schwierigen oder schlecht kontrollierten Asthma leiden.

**Abb. 1** Kinder- und Jugendrehabilitation über die Deutsche Rentenversicherung (DRV)



Insbesondere Kinder und Jugendliche mit erheblichen Schulfehlzeiten können vom regelhaften zusätzlichen Schul- und Förderangebot der Rehakliniken profitieren. Neben der Aufarbeitung von Lerndefiziten ist hier auch in vielen Fällen eine Reintegration in den regelmäßigen Schulalltag zu nennen.

## REHABILITATION UNTERSTÜTZT DEN NIEDER-GELASSENEN PÄDIATER BEI DER AUFARBEITUNG KOMPLEXER FÄLLE

Die Ursachen für die mangelnde Asthmakontrolle können vielfältig sein und sind oft in der normalen Sprechstunde mit ihrem Zeitdruck nicht herauszufinden. Die regelmäßigen 3-monatlichen Kontrollen innerhalb der DMPs können immer nur eine Momentaufnahme zeigen. Auch gezielte Untersuchungen in spezialisierten Praxen oder Ambulanzen mit erweiterter Diagnostikmöglichkeiten führen oft nicht zum Ziel. Häufig führt das Zusammenspiel multipler Faktoren und Komorbiditäten zu einer mangelhaften Asthmakontrolle, die in diesem Setting nicht erfasst werden kann.

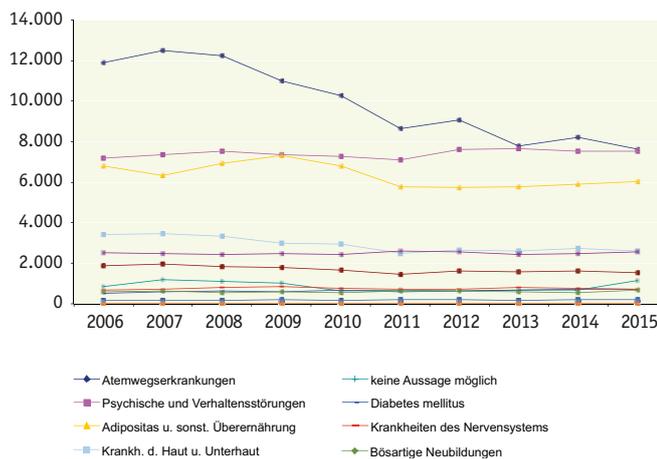
Vor dem Einsatz von teuren und manchmal nicht erfolgreichen Therapiealternativen wie z. B. „Biologicals“ kann hier das multiprofessionelle Setting einer spezialisierten Rehabilitation dem niedergelassenen Kollegen helfen, Ursachen herauszufinden und Eskalationen der Therapie zu vermeiden – dies in einer alltagsnahen und kontrollierten Umgebung. Insbesondere in der Differenzierung der Ursachen kann hier die intensive Zusammenarbeit zwischen den Praxen und Rehakliniken helfen, Problembereiche zu erkennen.

Im Rahmen des neuen, seit Dezember 2016 in Kraft getretenen Flexirentengesetzes ergeben sich hier zusätzliche Chancen im Bereich gemeinsamer Nachsorgeplanung und -umsetzung, da es der Deutschen Rentenversicherung (DRV) als Hauptkostenträger erstmals ermöglicht wird, solche Maßnahmen zu finanzieren. Hier sind wir als Pädiateer in Praxis, Spezialambulanz, Klinik und Rehabilitation gemeinsam gefordert, spezifische Konzepte für unterschiedlichste „Störfaktoren“ einer adäquaten Therapie zu entwickeln und nicht einfach Nachsorgekonzepte aus dem Erwachsenenbereich zu übernehmen, wie es bereits versucht wird.

Die Ursachen für eine schlechte Kontrolle chronischer Erkrankungen bei Kindern und Jugendlichen, so auch beim Asthma, sind vielschichtig und unterscheiden sich fundamental vom Bereich der Erwachsenen. Zu nennen sind hier beispielhaft:

- Mangelnde Inhalationstechnik im Alltag
- Mangelhafte Compliance, insbesondere bei Jugendlichen
- Mangelnde Krankheitsakzeptanz durch Patient oder soziales Umfeld
- Differentialdiagnostische Faktoren, insbesondere aus dem Bereich funktioneller Störungen
- Triggerfaktoren aus dem häuslichen Umfeld

**Abb. 2** Diagnoseentwicklung in der Rehabilitation



Demgegenüber stehen nur etwa 4.000 durchgeführte Reha-Maßnahmen für Asthma in dieser Altersgruppe.

Das bedeutet, dass über 20.000 Kindern und Jugendlichen und ihren Familien eine großartige Möglichkeit vorenthalten wird, eine Stabilisierung der Erkrankung zu erfahren, Störfaktoren der Erkrankungskontrolle zu evaluieren und eine normale soziale Teilhabe zu erreichen – dies mit einer im Vergleich zu medikamentöser Therapie mit Biologicals bei schwerem Asthma preiswerten Maßnahme.

Zusätzlich ist zu berücksichtigen, dass, wie in der KIGGS-Studie gezeigt, gerade Kinder und Jugendliche aus sozial schwierigen Verhältnissen ein hohes Risiko für einen schweren Verlauf der Erkrankung haben – und genau diese Kinder und ihre Familien signifikant weniger ambulante Angebote annehmen. Dies ist die Domäne der stationären Rehabilitation, ebenso wie die Betreuung von Familien mit Migrationshintergrund und die Behandlung von Patienten mit mehrfachen Diagnosen.

Rehabilitation bietet hier einen einmaligen, alltagsnahen, fachlich qualifizierten und interdisziplinären Rahmen, um all diese Faktoren in einem geschützten und strukturierten Setting zu evaluieren, zusätzlich begleitet von evaluierter und qualitätsgesicherter Schulung. Voraussetzung hierfür ist allerdings die Zusammenarbeit zwischen Klinik und Zuweiser sowie die Besprechung der individuellen Ziele. Genauso wichtig ist die Sicherung der Nachhaltigkeit am Wohnort. Hier bestanden bisher wenige gesetzliche Möglichkeiten einer finanzierten Verstetigung und nachhaltigen Umsetzung des in der Reha Erreichten durch den Reha-Kostenträger.

## **ERSTMALS BESTEHT DIE MÖGLICHKEIT DER FINANZIERTEN NACHSORGE NACH REHABILITATION**

Durch Vernetzung bereits vorhandener Strukturen in der Pädiatrie und Entwicklung neuer Modelle der Nachsorge kann so erstmals eine wirklich funktionierende und finanzierte Rehabilitationskette mit allen medizinisch-sozialen und pädagogischen Versorgungsstrukturen entstehen.

Dies wird insbesondere dadurch ermöglicht, dass im Rahmen des neuen Gesetzes die Altersgrenze für Begleitpersonen faktisch entfallen ist, da diese altersunabhängig nur noch bei medizinisch-pädagogischer oder sozialer Notwendigkeit genehmigt werden. Hierdurch wird die Einbindung des sozialen Umfeldes der Familie in die Rehabilitation auch bei älteren Schulkindern grundsätzlich erleichtert und somit ein großer Schritt in Richtung Nachhaltigkeit ermöglicht.

Zentral ist die enge Kommunikation zwischen niedergelassenem Kollegen und Kliniken bei der Rehavorbereitung mit klaren Aufträgen und Zielsetzungen, die auch mit den Familien kommuniziert werden sollten. Im Weiteren ist der enge Austausch während der Rehabilitation sinnvoll, nicht nur, um den Kollegen am Heimatort oder die Ambulanz auf dem Laufenden zu halten, sondern auch, um die jetzt mögliche Nachsorge nach den individuellen Möglichkeiten am Heimatort abzusprechen und zu organisieren. Zu bedenken sind hier beispielsweise:

- Definierte und terminierte Kontrolltermine beim Kinder- und Jugendarzt nach der Reha
- Ambulante Schulungsteams zur Nachschulung oder Schulung der Nicht-Begleitpersonen
- Sportvereine am Heimatort
- Organisation sozialpädagogischer Hilfsangebote
- Nachsorgevereine wie z. B. „Bunter Kreis“
- Einbindung von Strukturen der Jugend- und Familienhilfe
- Heimatschulen und sonderpädagogische Beratungsstellen
- Sozialpädiatrische Zentren
- Frühförderstellen
- Frühe Hilfen
- Ambulante Kinderkrankenpflege

Diese Institutionen und Strukturen existieren, arbeiten bisher aber wenig vernetzt mit der Rehabilitation. Hier müssen in Zusammenarbeit mit den Kostenträgern DRV und der GKV strukturierte und ausreichend finanzierte Modelle in Zusammenarbeit mit den pädiatrischen Berufs- und Fachgesellschaften entwickelt werden. Gefordert sind neben den Kostenträgern und diesen Institutionen auch der BVKJ und die medizinische Rehafachgesellschaft DGpRP zusammen mit dem Bündnis für Kinderrehabilitation. Insbesondere mit dem BVKJ besteht bereits ein intensiver Austausch hierzu.

## **VERNETZUNG RETTET LEBENSLÄUFE**

Gerade bei der Gruppe der schwer betroffenen Asthmapatienten – wie auch bei anderen chronischen Erkrankungen – können so individuelle Hilfestrukturen entstehen, die Teilhabe in allen Bereichen sichern, Schule und Ausbildung ermöglichen, Medikamente reduzieren, Morbidität und Mortalität senken und somit unseren Kindern und Jugendlichen eine normale Zukunft sichern.

## **DIE QUALITÄT DER KLINIKEN MUSS GESICHERT UND TRANSPARENT SEIN**

Voraussetzung neben diesen neuen Möglichkeiten ist die gesicherte Qualität der Reha-Einrichtungen, welche über die Kostenträger regelmäßig überwacht wird. Bei chronischen Atemwegserkrankungen, wie dem schweren Asthma bronchiale, sind bestimmte Strukturen sowohl personell als auch apparativ unabdingbar, um eine sinnvolle Rehabilitation zu ermöglichen. Hier sind zu nennen:

- Qualifizierte ärztliche Leitung auf Chef- und Oberarzt-ebene (Kinderpneumologe, Allergologe)
- Lungenfunktionsdiagnostik inklusive Bodyplethysmographie, Belastungstests und NO-Messung
- Allergietests inklusive Provokationstestungen
- Notfalllabor und Blutgasanalyse
- Bildgebende Verfahren, insbesondere Röntgen-Thorax, zumindest in Kooperation
- Krankheitsspezifische Pflege
- Trennung von Risikopatienten nach Keimspektrum
- Monitoring von Vitalparametern und Möglichkeit der Sauerstoffgabe
- Atemphysiotherapie
- Körperliches Leistungs- und Krafttraining im Rahmen einer Sporttherapie
- Ernährungsberatung und -therapie
- Psychologische Beratung, Psychotherapie und Familienberatung

- Standardisierte krankheitsspezifische Patienten- und Elternschulungen
- Beratung in Bezug auf Beruf, Ausbildung, Finanzen und soziale Aspekte

## KLINIKEN MÜSSEN GEZIELT AUSGESUCHT UND ZIELE ABGESPROCHEN WERDEN

Der zuweisende Arzt sollte vor Initiierung einer Reha-Maßnahme individuell überprüfen, welche der zahlreichen Einrichtungen für die Erreichung des einzelnen Reha-Ziels geeignet sind und diese Klinik dann auch definitiv als Wunsch im Antrag benennen.

Hilfreich hier ist die Homepage <http://www.kinder-und-jugendreha-im-netz.de>, die neben einer Verlinkung der deutschen Reha-Kliniken für Kinder und Jugendliche auch wertvolle Hinweise auf Inhalte der Reha und Tipps zur Antragsstellung beinhaltet. Außerdem besteht hier die Sicherheit, dass die aufgeführten Kliniken tatsächlich Rehabilitation durchführen und so die Kinder nicht in einer für schweres Asthma sicherlich nicht geeigneten „Mutter-Kind-Kurklinik“ landen.

Weiterführende Literatur/Links:

<http://www.kinder-und-jugendreha-im-netz.de>

Nationale Versorgungsleitlinie Asthma Bronchiale der AWMF (Neuaufgabe 2018 in Arbeit)

■ *Dr. med. Thomas Spindler  
Kinderpneumologe  
Waldburg-Zeil Kliniken – Fachkliniken Wangen  
Lungenzentrum Süd-West  
Klinik für Pädiatrische Pneumologie und Allergologie  
Rehabilitationsklinik für Kinder und Jugendliche  
Am Vogelherd 14, 88239 Wangen i. A.  
[thomas.spindler@wz-kliniken.de](mailto:thomas.spindler@wz-kliniken.de)*

Literaturangaben beim Verfasser.

### Zusammenfassung

Stationäre Rehabilitation ist ein integraler Bestandteil in der Versorgung unserer chronisch kranken Kinder. Sie bietet gerade bei komplexen Fällen wie z. B. dem schweren/schwierigen Asthma eine einzigartige Möglichkeit der strukturierten Aufarbeitung der Problematik in einem geschützten und fachlich qualifizierten multiprofessionellen Umfeld. Möglich wird dies nur durch einen intensiven Austausch mit den niedergelassenen Kollegen und entsprechende Kommunikation der Ziele.

Das neue Flexirentengesetz ermöglicht jetzt zusätzlich den Aufbau ambulanter Nachsorgestrukturen zur Sicherung der Nachhaltigkeit des Erfolges auf den verschiedensten Ebenen. Strukturierte und ausreichend finanzierte Modelle müssen gemeinsam erarbeitet werden.

Gerade bei den Patienten, die trotz leitliniengerechter Asthmatherapie und trotz regelmäßiger DMP-Teilnahme weiterhin schlecht kontrolliert sind, kann eine Rehabilitation neue Wege und Problembereiche aufzeigen und Weichen stellen, die jetzt auch nach der Rehabilitation finanziert werden können.

So können wir unseren schwer betroffenen Kindern, Jugendlichen und deren Familien neue Perspektiven geben – sowohl medizinisch als auch sozial, schulisch und psychisch.

Voraussetzung hierfür ist aber, dass die Kollegen im niedergelassenen Bereich oder in den Spezialambulanzen diese Chance erkennen und entsprechende Anträge stellen.

# Chronisch kranke Kinder und Jugendliche aus Sicht des Sozialmedizinischen Dienstes der DRV-Bund

Markus Jaster

*Bei der Versorgung von Kindern und Jugendlichen mit chronischen Krankheiten leistet die Kinder- und Jugendrehabilitation der gesetzlichen Rentenversicherung einen wichtigen Beitrag, da eine spätere Gefährdung der Leistungsfähigkeit und damit der Teilhabe im Erwerbsleben bei dieser Konstellation eher die Regel als die Ausnahme ist. Wir dürfen es uns als Gesellschaft nicht leisten, die Rehabilitationsbedarfe der Kinder und Jugendlichen von heute, d. h. der Arbeitnehmerinnen und Arbeitnehmer von morgen, zu ignorieren – insbesondere vor dem Hintergrund von demographischem Wandel und Fachkräftemangel. Insofern ist erfolgreiche Rehabilitation von Kindern und Jugendlichen immer auch eine Investition in die Zukunft einer Gesellschaft.*

Chronische Krankheiten, die mit anhaltenden Funktionsstörungen einhergehen, können die spätere Leistungsfähigkeit im Erwerbsleben von Kindern und Jugendlichen gefährden. Daher bieten die Träger der Deutschen Rentenversicherung für Kinder und Jugendliche mit bestimmten Voraussetzungen (Literatur 1) Rehabilitationsleistungen an, die im stationären Bereich seit vielen Jahren in entsprechend qualitätsgesicherten eigenen Kliniken und Vertragskliniken erfolgreich durchgeführt werden. Es zeigt sich sowohl bei den Kindern und Jugendlichen selbst als auch bei deren Eltern ein hohes Maß an Zufriedenheit mit der durchgeführten Rehabilitation. Grundlage der Rehabilitation für Kinder und Jugendliche ist eine multimodale gruppenbasierte Therapie. Beispiele für häufige Indikationen sind Krankheiten der Atemwege, Neurodermitis, Adipositas, Diabetes mellitus, neurologische Erkrankungen, Krankheiten des Bewegungsapparates, Verhaltensstörungen und psychosomatische Störungen im Kindes- und Jugendalter. Die multimo-

dale Therapie während der Kinder- und Jugendrehabilitation umfasst neben einer medizinisch fachärztlichen Behandlung ein komplexes Therapieprogramm aus z. B. – jeweils angepasst an die Rehabilitationsindikation – Sport- und Bewegungstherapie, physikalischer Therapie, Logopädie, Ergotherapie, Erlebnispädagogik, ggf. Balneo- und Klimatherapie, Ernährungsberatung, Verhaltenstraining, Patientenschulung, Angehörigengesprächen und Elternschulung. Diese fächerübergreifende rehabilitative Leistung wird von einem Reha-Team aus Fachärzten, Bewegungstherapeuten, Kinderkrankenschwestern, Sozialarbeitern, Sozialpädagogen, Ernährungstherapeuten, Erziehern, Physiotherapeuten und Psychologen erbracht. Bei den Rehabilitationsleistungen zulasten der Deutschen Rentenversicherung steht immer das chronisch kranke Kind im Vordergrund. Daher ist eine Antragstellung auf Kinder- und Jugendrehabilitation direkt beim Rentenversicherungsträger sinnvoll.

Die Kinder- und Jugendrehabilitation über die Deutsche Rentenversicherung ist eine Antragsleistung, d. h. es ist eine Antragstellung durch die Erziehungsberechtigten erforderlich. Bei der DRV-Bund kann dieser Antrag durch einen Ärztlichen Befundbericht (ÄBB) vom behandelnden Kinder- und Jugendarzt unterstützt werden. Es besteht also kein Ordnungs- oder Einweisungsverfahren wie bei der Akutkrankenhausbehandlung oder einer medizinischen Rehabilitation durch die Krankenkasse. Der Antrag auf Medizinische Leistungen für Kinder und Jugendliche (Formularnummer: G0200) ist neben dem Ärztlichen Befundbericht (Formularnummer: G0612) und der Honorarabrechnung für Ärztinnen und Ärzte (Formularnummer: G0600) auf der Internetseite der DRV zu finden (Literatur 2).

Um den Folgen chronischer Erkrankungen bei Kindern und Jugendlichen entgegenzuwirken und eine spätere Teilhabe am Erwerbsleben zu ermöglichen, sollte möglichst rechtzeitig rehabilitiert werden. Ein frühzeitiger und einfacher, barrierearmer Zugang setzt eine enge Zusammenarbeit aller beteiligten Ärztinnen und Ärzte voraus sowie eine Kommunikation und einen Austausch über gegenseitige Erwartungen, Erfordernisse und Hemmnisse bei der Antragstellung bzw. Inanspruchnahme der Medizinischen Rehabilitation für Kinder und Jugendliche (Literatur 3).

Leistungen zur medizinischen Rehabilitation durch die Deutsche Rentenversicherung sind dabei keine Konkurrenz zur kurativen Versorgung, sondern kommen gerade ergänzend zur ambulanten Behandlung für chronisch kranke Kinder und Jugendliche in Frage. Während bei einer Rehabilitation zulasten der Gesetzlichen Krankenversicherung (SGB V) enge Maßstäbe bei der Beantragung und Bewilligung angelegt werden, steht für die Deutsche Rentenversicherung (SGB VI) im Bereich der Kinder- und Jugendrehabilitation der Erhalt der durch Folgen einer chronischen Erkrankung gefährdeten späteren Leistungsfähigkeit im Erwerbsleben im Vordergrund. Deshalb ist ein frühzeitiger unkomplizierter Zugang erforderlich. Hierzu bedarf es der Expertise der niedergelassenen Kinder- und Jugendärzte vor Ort. Mit der Unterstützung einer



Rehabilitation erhält der niedergelassene Arzt eine weitere Behandlungsoption für chronisch kranke Kinder und Jugendliche. Diese multimodale interdisziplinäre Rehabilitation ist besonders geeignet, die Folgen einer chronischen Krankheit mit Blick auf den Erhalt der Leistungsfähigkeit im späteren Erwerbsleben zu kompensieren. Eine Begleitung durch zumeist ein Elternteil kann bis zum vollendeten 10. Lebensjahr regelmäßig, darüber hinaus in sozialmedizinisch geprüften Einzelfällen erfolgen. Der ÄBB sollte ein Kommunikationsmittel sein, um die Prüfung im Sozialmedizinischen Dienst auf Seiten des Kostenträgers, ob dem Antrag des Erziehungsberechtigten auf Kinder- und Jugendrehabilitation stattgegeben werden sollte, rasch zu ermöglichen. Für alle 16 Träger der Deutschen Rentenversicherung gilt bei der Beantragung einer Kinder- und Jugendrehabilitation derselbe, einheitliche Ärztliche Befundbericht (Formularnummer: G0612). Die folgenden Beispiele sollen als Information dabei helfen, Barrieren beim Zugang abzubauen.

Häufig weisen chronisch kranke Kinder, die z. B. für die Indikation Asthma bronchiale in einer entsprechend qualifizierten Rehaklinik rehabilitiert werden, zusätzliche Risikofaktoren oder Komorbiditäten auf, die trotz adäquater ambulanter Behandlung den multimodalen Ansatz einer Rehabilitation als Ergänzung zur kurativen Therapie erforderlich machen. Ein Hinweis auf diese Risikofaktoren oder Komorbiditäten im Ärztlichen Befundbericht (ÄBB) ist entsprechend hilfreich. Dies können z. B. auch Verhaltensprobleme in der Pubertät sein. Betroffene Kinder und Jugendliche erleben sich in der Gruppe der Mit-Rehabilitanden nicht mehr als Außenseiter und unverstanden, sondern erleben, dass sie in einer fördernden Umgebung gut – auch mit ihren chronischen Krankheiten und den damit verbundenen Funktionsstörungen – leben und akzeptiert werden können. So werden die chronisch kranken Kinder und Jugendlichen zu Expertinnen und Experten in Sachen „eigene Gesundheit“. Erst recht, wenn wir erwarten, dass die Antragsinitiative zunehmend – neben den chronisch kranken Kindern und Jugendlichen und deren Eltern als Initiatoren – auch von den behandelnden Kinder- und Jugendärzten ausgeht, müssen wir vom Sozialmedizinischen Dienst der Kostenträger transparent mit unseren Entscheidungsgrundlagen umgehen und ggf. bei fachlichen Unklarheiten das Gespräch mit den ärztlichen Kollegen suchen. Der den Ärztlichen Befundbericht (ÄBB) erstellende Kollege hat die Möglichkeit, eine persönliche Kontaktaufnahme mit dem Sozialmedizinischen Dienst der Deutschen Rentenversicherung Bund für den Fall einer Ablehnung anzuregen (am besten auf der Rückseite unter „Bemerkung“). So können medizinisch komplex zu beurteilende Fälle im persönlichen Gespräch unter ärztlichen Kollegen fachlich geklärt werden, damit dem chronisch kranken Kind oder Jugendlichen nicht eine notwendige Leistung versagt wird (Literatur 3). Diesen gemeinsamen Weg der Kommunikation und des Austausches wollen wir mit den niedergelassenen Ärztinnen und Ärzten gehen, damit chronisch kranke Kinder und Jugendliche, die eine Medizinische Rehabilitation benötigen, sie auch bekommen. Wir nehmen auf Seiten des Sozialmedizinischen Dienstes der DRV-Bund die Rückmeldungen und Anregungen der niedergelassenen Kinder- und Jugend-

ärzte sehr ernst und sind auch Kritik gegenüber, wenn wir unserem Anspruch und der gemachten Zusage nicht gerecht geworden sind, offen.

Im Kinder- und Jugendrehabitationsbereich vollzieht die Prüfung, ob anhand der Informationen im ÄBB eine spätere Gefährdung der Leistungsfähigkeit im Erwerbsleben nachvollzogen werden kann, immer eine Ärztin/ein Arzt aus dem Sozialmedizinischen Dienst der DRV-Bund. Letztendlich haben die niedergelassenen Kolleginnen und Kollegen vor Ort, die das chronisch kranke Kind oder den Jugendlichen behandeln, immer den Blick, mit dem wir im Sozialmedizinischen Dienst den Antragsteller sehen. Auf Seiten der Kostenträger prüft der Sozialmedizinische Dienst neben der Reha-Bedürftigkeit auch die Reha-Fähigkeit und die Reha-Prognose. Wo Menschen arbeiten, kann es zu unterschiedlichen Sichtweisen kommen. Dabei ist aber wichtig zu wissen, dass es bei der DRV-Bund keine Vorgaben für eine Ablehnungsquote im Bereich von Kinder- und Jugend-Reha-Anträgen gibt. Im Gegenteil: Anträge auf Kinder- und Jugendrehabilitation sind bei der Deutschen Rentenversicherung ausdrücklich gewünscht. Im „Gesetz zur Flexibilisierung des Übergangs vom Erwerbsleben in den Ruhestand und zur Stärkung von Prävention und Rehabilitation im Erwerbsleben“ (kurz: „Flexirentengesetz“) sind medizinische Leistungen für Kinder und Jugendliche als Pflichtleistung (§ 15a SGB VI) verankert, sodass bei entsprechenden Voraussetzungen Kinder und Jugendliche einen Anspruch darauf haben. Eine sozialmedizinische Prüfung der Anträge auf Reha-Bedürftigkeit, Reha-Fähigkeit und Reha-Prognose findet selbstverständlich weiterhin statt. Insofern wäre es missverständlich, anzunehmen, „Pflichtleistung“ bedeute, jeder Antrag würde automatisch bewilligt werden. Akuterkrankungen wie z. B. akute Infektionskrankheiten sind weiterhin keine Reha-Indikation, ebenso wenig unklare Krankheitszustände ohne erfolgte Diagnostik. Umso wichtiger ist ein Austausch von Arzt zu Arzt über die jeweiligen Grundlagen der Betrachtung, um das gemeinsame Ziel zu erreichen, dass chronisch kranke Kinder und Jugendliche, die eine Rehabilitation über den Rentenversicherungsträger benötigen, diese auch bekommen.

■ Dr. Markus Jaster  
Abteilungsleitung Rehabilitation  
Deutsche Rentenversicherung Bund  
Hohenzollernstraße 46/47  
10713 Berlin  
dr.med.markus.jaster@drv-bund.de

Literaturangaben beim Verfasser.

# Beatmete Säuglinge und Kleinkinder: Den Kindern eine Chance für das Leben geben

Sabine Vaihinger  
Christiane Miarka-Mauthe

*Die ARCHE IntensivKinder ist eine zwischen Tübingen und Reutlingen gelegene Einrichtung, die auf die medizinisch-pflegerische Versorgung von beatmeten Säuglingen, Kleinkindern und Kindern bis zum 12. Lebensjahr spezialisiert ist. Im Eröffnungsjahr 2007 war die ARCHE in Baden-Württemberg die einzige Möglichkeit für Intensivstationen, beatmete Kinder zu verlegen, die zwar über die Akutphase hinaus waren, aber noch nicht stabil genug für den häuslichen Bereich oder generell zu Hause nicht versorgt werden konnten. Wie dringend notwendig diese Einrichtung damals war und heute noch ist, zeigt sich an der hohen Belegungsrate. Das Langzeitoutcome der ARCHE-Kinder belegt, dass durch eine Förderung in familiärem Umfeld, verbunden mit einer hochwertigen medizinischen Versorgung, erstaunliche Fortschritte bei den beatmeten Kindern erzielt werden können. Daher ist es wichtig, dass sich Klinikärzte frühzeitig darüber Gedanken machen, wie ein längerfristig beatmetes Kind weiterversorgt werden kann, damit ein geeigneter Einrichtungsplatz gefunden werden kann. Niedergelassene Kinder- und Jugendärzte sollten spezialisierte Einrichtungen immer im Hinterkopf haben, wenn Eltern (noch) nicht in der Lage sind, ihr beatmetes Kind angemessen mit medizinischer Behandlungspflege zu versorgen.*

## HISTORIE DER EINRICHTUNG

Die Einrichtung wurde, initiiert von Christiane Miarka-Mauthe, Fachkinderkrankenschwester mit langjähriger Intensivverfahren, gemeinsam mit Sabine Vaihinger, Pädagogin und selbst betroffene Mutter (Oliver Vaihinger, verstorben 2010<sup>1</sup>), ins Leben gerufen. In den 90er Jahren war die Versorgungslücke für intensivpflegebedürftige Kinder in Deutschland besonders groß; dies belegt eine entsprechende Studie<sup>1</sup> sowie eine Erhebung durch das Sozialministerium Baden-Württemberg in den Jahren 2002–2004, die durch die Begründerinnen der ARCHE angeregt wurde.

Die ARCHE startete im Mai 2007 mit zunächst 6 Plätzen und einem Notplatz, 2010 kam ein zweites Gebäude mit weiteren 6 Plätzen und einem Notplatz hinzu. Derzeit entsteht ein Neubau, die Bettenanzahl insgesamt wird sich dann um weitere 8 auf 22 Plätze erhöhen.

## PFLGERISCHES, PÄDAGOGISCHES UND THERAPEUTISCHES KONZEPT DER EINRICHTUNG

Konzeptioniert ist die Einrichtung für intensivpflegebedürftige, d. h. tracheotomierte Säuglinge und Kinder bis zu einem Aufnahmealter von 6 Jahren, in Ausnahmefällen bis zum 10. Lebensjahr, mit oder ohne Beatmung. Kinder, die ihre Kleinkindzeit in der ARCHE verbrachten und in das Schulkonzept der ARCHE-Außenklasse der Dreifürstensteinschule Mössingen passen, können, sofern Kapazitäten vorhanden sind, noch bis Ende der Grundschulzeit, d. h. bis maximal zum 12. Lebensjahr, in der ARCHE bleiben.

Die Versorgung der Kinder wird durch qualifiziertes Kinderkrankenpflegepersonal sichergestellt, das zusätzlich zu Experten für außerklinische pädiatrische Intensivpflege geschult wird. Darüber hinaus werden jährlich 12 interne Fortbildungen durchgeführt, die Mitarbeiter erhalten weiterhin die Möglichkeit, externe Fortbildungsangebote wahrzunehmen. Ausgesuchte Mitarbeiter werden zusätzlich für weitere wichtige Aufgaben qualifiziert, beispielsweise als Hygienebeauftragte oder Gerätebeauftragte. Als Pflegemodell orientiert sich die ARCHE an den ABEDLs (Aktivitäten, Beziehungen und existenziellen Erfahrungen des Lebens) nach Monika Krohwinkel<sup>2</sup>.

Neben der notwendig hohen Qualität der medizinischen Behandlungspflege ist im Konzept ein familiär ausgerichtetes wohnliches Umfeld mit den dazugehörigen pädagogischen Strukturen fest verankert. Pädagogische Fachkräfte nehmen dabei den beobachtenden Standpunkt ein und unterstützen die Kinder gezielt in der Entwicklung ihrer eigenen Potentiale. Die Pädagogik der ARCHE orientiert sich dabei an Emmi Pikler<sup>3</sup>.

Für die ARCHE sind die medizinische Behandlungspflege und die Pädagogik untrennbare Konzepte, und das wird in der ARCHE umgesetzt und gelebt. Die Kinder erleben Sicherheit und können in der ARCHE „ankommen“ – manches Kind nach einer Odyssee durch mehrere Kliniken, wie im Fall der kleinen L., von der weiter unten noch berichtet werden wird.



Die ARCHE-Kinder werden zusätzlich durch externe Therapeuten engmaschig versorgt. Die Therapeuten aus den unterschiedlichsten Fachrichtungen kommen individuell zu jedem der kleinen Patienten in die ARCHE. Logopädie nach Castillo Morales, Physiotherapie nach Bobath oder Vojta, Cranio Sacrale, aber auch Atemtherapie und ergänzend Musiktherapie gehören zum festen Bestandteil der Anwendungen. Eine therapeutische Koordinatorin kümmert sich darum, dass die Einzeltherapien ineinander greifen und genau auf das jeweilige Kind abgestimmt sind. Auch die Hilfsmittelversorgung wird von den Therapeuten eingeleitet und über die Koordinatorin bestellt.

## KINDERÄRZTLICHE VERSORGUNG

Eine große Hürde für die Versorgung der beatmeten Kinder war die Sicherstellung der kinderärztlichen Versorgung. Die Kinder sprengten mit den erforderlichen Medikamenten und Therapien das Budget der niedergelassenen Kinder- und Jugendärzte, dazu kam, dass eine Betreuung eines ARCHE-Kindes neben der laufenden Praxis auch sehr zeitraubend sein konnte, je nach Komplexität des zugrunde liegenden Krankheitsbildes. Da die ARCHE selbst durch das qualifizierte Kinderkrankenpflegepersonal Probleme im Vorfeld bei den Kindern abfangen kann und auch in Notfällen selbständig agiert, konnte in den Anfangsjahren bis zur ersten Erweiterung der ARCHE 2010 trotz dieser Schwierigkeiten die kinderärztliche Versorgung durch die niedergelassenen Kinder- und Jugendärzte wahrgenommen werden. Danach stieg die Patientenzahl deutlich an, auch wurden immer mehr Kinder aus Intensivstationen in die ARCHE verlegt, die engmaschig ärztliche Interventionen benötigten. Nach jahrelangen Bemühungen erreichte die ARCHE 2013 die Anerkennung als Institutsambulanz – ein bundesweites Novum für eine Einrichtung, die nach SGB V abrechnet – und kooperierte zunächst 2013–2014 mit der Kinderklinik Tübingen. Die Kinderklinik entsendete Kinder- und Jugendärzte der Intensivstation, die für die ARCHE-Patienten sämtliche Rezepte und Verordnungen ausstellen und die Kinder behandeln konnten. Einige engagierte niedergelassene Kinder- und Jugendärzte aus der Umgebung übernahmen Vertretungsdienste, so dass die kinderärztliche Versorgung lückenlos eingerichtet werden konnte. Seit 2015 hat die ARCHE einen eigenen Kinderarzt angestellt. Daneben wurden im Laufe der Zeit Diagnosegeräte angeschafft, um die Wartezeit auf Laborergebnisse etc. deutlich zu verkürzen und das schnelle Eingreifen bei sich anbahnenden Komplikationen zu sichern. So stehen vor Ort ein Blutgasanalysegerät und ein Blutbildgerät bereit sowie ein transcutanes CO<sub>2</sub>-Messgerät, ebenso ein Bronchoskop für Tracheoskopien und ein tragbares Sonographiegerät ist zur Zeit in der Anschaffung. Diese medizinische Ausstattung kommt den Kindern auch hinsichtlich notwendiger Klinikverlegungen zugute; diese können häufig durch den nun schnell zu gewinnenden Überblick über den aktuellen Allgemeinzustand vermieden werden.

## FINANZIERUNG

Die medizinische Behandlungspflege wird von den Krankenkassen nach § 37 Abs. 1 SGB V mit fest verhandelten Tagessätzen gezahlt. Dazu kommen in einzelnen Fällen bei älteren Kindern Pflegesachleistungen sowie eine tägliche Pauschale nach SGB XII von den Landratsämtern für die pädagogische Versorgung der Kinder. Von den Eltern muss ein Beitrag erhoben werden für die häusliche Ersparnis, dieser Beitrag liegt allerdings unter dem Kindergeldsatz, den die Eltern für ihre Kinder erhalten.

Alle weiteren Kosten, beispielsweise für die Elternberaterin, Elternwohnung, aber auch für den festangestellten Kinderarzt (die Kosten sind lediglich zu 10% über die abrechenbaren Behandlungsziffern finanziert) werden vom Förderverein ARCHE Noah e. V. übernommen.

## FALLBEISPIELE

### Fallbeispiel 1: Chancen für einen Säugling

Mittlerweile hat die ARCHE eine sehr gute Expertise als spezialisierte Einrichtung für beatmete Kinder. Der Versorgungsschwerpunkt in der ARCHE liegt bei Säuglingen, da gerade bei einem frühen ganzheitlichen Ansatz sehr gute Entwicklungsverläufe zu beobachten sind. Die hohe Qualität der Behandlungspflege in der ARCHE erlaubt es, auch sehr komplexe Fälle aufzunehmen, so wie vor einigen Monaten den 11 Wochen alten Säugling M. mit homozygoter Achondroplasie, ursächlich für seine Choanalstenose, Lungenhypoplasie und Hydrozephalus. Hauptprobleme sind hier die durch den Kleinwuchs bedingte sigmaförmige Verformung der Medulla oblongata, die die Beatmung deutlich erschwert, sowie die Liquorzirkulationsstörungen im Gehirn, die mit einem Gravitationsventil der neuesten Generation versorgt ist. Eine gute Vernetzung mit den naheliegenden Kinderkliniken machte es möglich, Konsiliarärzte vor allem aus dem neurochirurgischen Bereich\*\* in die ARCHE kommen lassen zu können, was in diesem Fall sehr von Vorteil für M. war, da das Transportrisiko wegfiel und dem Kind Klinikaufenthalte erspart blieben. Es gelang in der ARCHE, M., der ursprünglich als palliativ angemeldet war, sowohl klinisch als auch emotional so zu stabilisieren, dass M. voraussichtlich Anfang 2017 wohnortnäher verlegt werden kann.

### Fallbeispiel 2: Langzeitoutcome

Das Langzeitoutcome der der ARCHE anvertrauten Kleinkinder ist erstaunlich positiv. Besonders eindrücklich ist das auch bei L. zu sehen. L., geb. in der 23 SW + 5, litt an einer schweren BPD, Tracheomalazie und Stimmbandparese und war mit post-hämorrhagischem Hydrozephalus shuntversorgt, als sie im Alter von 11 Monaten in die ARCHE kam. Die Eltern konnten das Kind nicht zu Hause versorgen. Zu diesem Zeitpunkt hatte L. schon eine regelrechte „Klinikodyssee“ hinter sich über Reutlingen, Pforzheim, Schömberg und München, wo die Tracheostoma-

anlage erfolgte. Dementsprechend zeigte L. das typische Verhaltensmuster der klinischen Deprivation im emotionalen Bereich, unter anderem mit Fäustchenschluss und Hypersensibilität bei Annäherung und Berührung. Sowohl ihre kognitiven als auch ihre körperlichen Fähigkeiten waren zu diesem Zeitpunkt auch nach dem korrigierten Geburtsalter stark eingeschränkt.

Durch behutsame Annäherung an das Mädchen, feste Tagesstrukturen und emotionale Zuwendung gelang es dem interdisziplinären ARCHE-Team, das Vertrauen von L. zu gewinnen und das Mädchen für die Umwelt zu öffnen – trotz der weiterhin nötigen medizinischen Behandlungen ein wichtiger Schritt für die weitere Entwicklung von L. Sie begann zu lautieren und sich aus der Bauchlage in die Rückenlage zu drehen. Die nachts notwendige Beatmung erfolgte im PSV-Modus, die Ernährung über die PEG. L. hatte, bedingt durch ihre schwere BPD, mit häufigen und teilweise schwer verlaufenden Luftwegsinfekten zu kämpfen. Hier erwies es sich als hilfreich, das L. in der ARCHE unter kontinuierlicher Beobachtung von Kinderkrankenpflegepersonal stand. So konnten Komplikationen schon im Vorfeld abgefangen werden und das Mädchen hatte die Möglichkeit, trotz ihrer schweren Einschränkungen in einer kindgerechten Umgebung aufzuwachsen. L. hat viel aufholen können und ist heute ein fröhliches, aufgewecktes Mädchen, das sogar Nahrungsmittel probiert. Das Beatmungsmanagement für das Kind wurde regelmäßig ihren Fortschritten angepasst, das Weaning gefördert, ohne das Kind zu überfordern. Heute, mit knapp 6 Jahren, benötigt L. zwar noch das Tracheostoma aufgrund ihrer Stimmbandlähmung, eine unterstützende Beatmung ist aber nur in seltenen Fällen nötig. L. wird voraussichtlich bis Abschluss der Grundschulzeit in der ARCHE bleiben und kann danach vermutlich zu den Eltern zurück.

### **Fallbeispiel 3: Ausschleichen von Dauersedierung**

E. wurde mit 3,5 Jahren dauerbeatmet in die ARCHE verlegt. Als Zweijähriger erlitt E. im osteuropäischen Ausland einen hypoxischen Hirnschaden nach Ertrinkungsunfall. Wegen des Hirnödems wurde dort eine Kraniotomie durchgeführt, die ein knappes Jahr später mit einer Kranioplastik versorgt wurde. Es erfolgte zudem eine Shuntanlage. Nach kurzzeitiger Besserung und Aufenthalt daheim verschlechterte sich der Zustand zusehends, so dass der Vater auf eigene Faust nach Deutschland einreiste und in einer Klinik nach Hilfe für seinen Sohn suchte. Es wurde festgestellt, dass es bei der Versorgung mit der Kranioplastik zu einer lokalen Infektion gekommen war, die Kranioplastik musste entfernt und eine Abszessräumung durchgeführt werden. Die Anlage eines ventrikuloperitonealen Shunts war kompliziert und mehrere Revisionen waren notwendig. Zudem litt E. an Krämpfen, die schwer beherrschbar waren. Aus diesem Grund wurde E. dauersediert und zur weiteren Versorgung Ende Juni 2016 in die ARCHE verlegt. Es bestand zu diesem Zeitpunkt wenig Hoffnung, dass sich an E.s Zustand noch etwas ändern würde, da bereits mehrere Ausschleichversuche der Sedierung in der Klinik scheiterten.

E. war zum Zeitpunkt der Verlegung in die ARCHE schläfrig und teilnahmslos, dies natürlich durch die Sedierung bedingt. In der ARCHE wurde daher ein weiterer Ausschleichversuch unternommen: Innerhalb von 7 Wochen konnte Somsanit von 6 g/d auf 2,5 g/d reduziert werden und Fentanyl von 50 µg/h auf 25 µg/h; bei Entlassung im Oktober 2016 benötigte E. die Sedierungsmedikamente gar nicht mehr. Die Krämpfe waren mit Luminal, Pregabalin, Frisium und Dibro-Be in der Klinik eingestellt worden. Luminal konnte ebenfalls in der ARCHE deutlich reduziert werden, ebenso Dibro-Be, nachdem hier ein toxischer Bromtiter mit 4003 mg/l aufgefallen war. Das Ausschleichen der Medikamente war mit viel Geduld möglich, unter engmaschiger Beobachtung von E. durch erfahrenes Kinderkrankenpflegepersonal und täglicher Triggerung der Medikamente je nach Zustand des Kindes. Zum Zeitpunkt der wohnortnahen Verlegung nahm E. wieder Kontakt mit der Umwelt auf und lächelte sogar – solche Fortschritte in 4 Monaten hätte bei der Aufnahme von E. niemand für möglich gehalten.

### **ANGEBOTE DER ARCHE**

Das Angebot der ARCHE richtet sich schwerpunktmäßig an Säuglinge und Kleinkinder bis zum 2. Lebensjahr und fasst Kinder bis zum Grundschulalter mit ein. In einzelnen Fällen können die Kinder bis zum Abschluss der Grundschulzeit in der ARCHE bleiben, sofern sie über die Außenklasse der Dreifürstensteinschule in Mössingen in der ARCHE beschult werden können. Mehrere zugeschnittene Programme sind auf die unterschiedlichen Bedürfnisse der beatmeten kleinen Patienten angepasst.

Das „Fit-für-Zuhause“-Programm ist auf wenige Wochen Aufenthalt in der ARCHE ausgelegt und erlaubt eine umfassende Schulung der Eltern im Umgang mit ihrem intensivpflegebedürftigen Säugling. In dieser Zeit kann die häusliche Versorgung eingeleitet und erste weiterführende Schritte im Weaning können durchgeführt werden. Ressourcen der Säuglinge können in der ARCHE näher bestimmt werden, da die Kinder durch die festen Rhythmen und Strukturen zur Ruhe kommen und sich entfalten können. Durch die umfassende weitere Stabilisierung der Säuglinge nach Verlegung aus der Intensivstation in die ARCHE ist gewährleistet, dass die Säuglinge einen guten Start zu Hause haben ohne den gefürchteten Ping-Pong-Effekt zwischen Intensivstation und häuslicher Versorgung.

Säuglinge und Kleinkinder, bei denen sich im Verlauf zeigt, dass die Übernahme durch die Familie nicht möglich ist, können, solange die intensive Behandlungsnotwendigkeit vorliegt, bis mindestens zum Beginn des Grundschulalters in der ARCHE bleiben. Darüber hinaus ist, wie oben schon erwähnt, in Einzelfällen eine Beschulung in der ARCHE möglich.

Auch sehr komplexe Krankheitsbilder können in die ARCHE aufgenommen werden. Die gute Anbindung an zwei Kinderintensivstationen im Umkreis von 15 km, die Möglichkeit der konsiliarärztlichen Untersuchungen durch Spezialisten und die Anbindung der Kinder an die interdisziplinäre Sprechstunde für

Kinder mit Tracheostoma und außerklinischer Beatmung gewährleisten eine kontinuierliche Anpassung der Beatmungsmodi an den Entwicklungsstand des Kindes und erlauben ein sorgfältig abgestimmtes Beatmungsmanagement und Weaning in der ARCHE. Das hochqualifizierte Team von Kinderkrankenpflegepersonal der ARCHE übernimmt professionell die medikamentöse und pflegerische Versorgung, Sedierungen können ausgeschlichen, Infusionstherapien durchgeführt werden. Selbstverständlich in der ARCHE ist die Fortführung engmaschiger Therapien wie beispielsweise der Physiotherapie.

Daneben wird auch die palliative Versorgung von Säuglingen und Kleinkindern übernommen (siehe unten im nachfolgenden Kapitel).

## CHANCEN UND GRENZEN

Jedes Kind, dem auf der Intensivstation durch akute Intervention und Beatmung eine Chance auf das Leben gegeben wird, hat ein Recht auf eine angemessene, auch die emotionale Entwicklung berücksichtigende Versorgung. Diese Voraussetzungen schafft die ARCHE. Immer ist aber auch das Bewusstsein da, dass für jedes dieser Kinder das Leben ein schmaler Grat ist, der gewissenhaft ausbalanciert werden muss. Notfälle können eine dramatische Änderung bringen, die Entwicklung eines Kindes verläuft vielleicht in eine andere Richtung als zunächst angenommen. Palliative Fälle können zu Langzeitversorgungen mit Perspektiven für das Kind werden, hoffnungsvolle Fälle können zu palliativen werden. Dies zu erspüren ist eine der vielen Aufgaben des erfahrenen ARCHE-Teams, ethische Visiten gehören dazu. Den kleinsten der beatmeten Patienten eine Chance zur Entfaltung all ihrer Ressourcen geben, aber auch die Grenzen sehen und kleinen Kindern einen geschützten Raum zum Sterben zu geben – dazu wurde die ARCHE aufgebaut.

## WEITERFÜHRENDER HINWEIS

Wir hoffen als Begründerinnen der ARCHE, Ihnen einen guten und umfassenden Einblick in unsere Arbeit gegeben zu haben. Nähere Informationen erhalten Sie direkt bei uns, aber auch auf unserer Homepage [www.arche-intensivkinder.de](http://www.arche-intensivkinder.de). Wir freuen uns auf Ihre Anfrage!

■ *Sabine Vaihinger*  
*Beraterin für Ethik im Gesundheitswesen (cekib)*  
*Geschäftsführerin Fachbereich Verwaltung*  
*ARCHE IntensivKinder gGmbH*  
*Bergstraße 36*  
*72127 Kusterdingen*

*Christiane Miarka-Mauthe*  
*Fachkinderkrankenschwester*  
*Geschäftsführerin Fachbereich Medizin und Pflege*  
*ARCHE IntensivKinder gGmbH*  
*Bergstraße 36*  
*72127 Kusterdingen*

Literaturangaben bei den Verfasserinnen.

- \* Oliver Vaihinger erlitt bei einem unverschuldeten Autounfall einen Tag vor seinem ersten Geburtstag ein schweres Hirn- und Herztrauma. Olivers Mutter Sabine Vaihinger hatte selbst die sozial-emotionalen Defizite gesehen, die ihr Sohn durch die deutlich klinisch geprägte Arbeitsweise und Methodik der Reha-Klinik, in der Oliver monatelang war, im Umgang mit den vulnerablen Kindern entwickelte. Oliver verstarb an den Spätfolgen nach einer Notoperation am Herzen mit 13 Jahren am 30.11.2010.
- \*\* Aus dem neurochirurgischen Team um Prof. Dr. med. Marcos Tatagiba an der Uniklinik Tübingen wird das Kind von Prof. Dr. med. Martin Schuhmann, spezialisiert auf die Behandlung von Kindern, versorgt.

# Gelingende Inklusion – Anspruch und Wirklichkeit

Gabriele Trost-Brinkhues

*Chronische Erkrankungen stellen eine große Herausforderung für die Betroffenen und deren Familien dar. Nicht selten sind auch Einschränkungen in der emotionalen, sozialen und körperlichen Entwicklung der Patienten zu beobachten. Integration und Inklusion in Gemeinschaftseinrichtungen wie auch in der gesamten Gesellschaft erheben den Anspruch, insbesondere diese Kinder und Jugendlichen mit chronischen Erkrankungen entsprechend ihrer Möglichkeiten individuell und bestmöglich zu betreuen, zu begleiten und zu fördern.*

Der Idee der Inklusion liegt die Überzeugung zugrunde, dass jedes Kind, jeder Mensch anders ist, dass Handicap oder Begabung, Gesundheit oder Krankheit zum Spektrum der Normalität gehören – und dass alle Varianten dieses Spektrums in eine gemeinsame Gesellschaft gehören, niemand z. B. auf Grund einer chronischen Erkrankung benachteiligt werden darf. Es werden Stimmen laut, dass die Gesellschaft so heterogene Gruppen beinhaltet, dass Inklusion einer Utopie gleichkommt – und dass sich an vielen Stellen in unserer leistungs- und gewinnorientierten Gesellschaft eher Ausgrenzungstendenzen denn Inklusionsprozesse beschreiben lassen.<sup>1</sup>



Gemäß den Vereinbarungen der vereinten Nationen wird unter dem Recht auf Inklusion das Recht auf uneingeschränkte Teilhabe an allen Bereichen der Gesellschaft verstanden, unabhängig vom Geschlecht, vom Alter, der Ethnie, der körperlichen Verfassung, der Intelligenz, der Religionszugehörigkeit, der sexuellen Orientierung, einer eventuellen Behinderung oder Erkrankung etc. – also für alle Menschen! Vielfalt und Solidarität stellen wichtige Kennzeichen einer lebendigen, solidarisches und zukunftsorientierten Gesellschaft dar. Es wird der Anspruch formuliert, jeden Menschen in seiner Einzigartigkeit uneingeschränkt anzuerkennen und zu fördern. Für Kinder gelten zudem weitere Rechte wie z. B. das Recht auf Bildung und der Schutz vor Gewalt. Wie weit wir in Deutschland, wie in vielen anderen Ländern der Welt, die die UN-Konventionen unterzeichnet haben, davon entfernt sind, mag jeder Leser selbst beurteilen.

## BELASTUNGEN IM VERARBEITUNGSPROZESS

Einerseits stellt eine Erkrankung an sich bereits eine erhebliche Belastung für die körperliche und/oder psychische Situation eines Kindes, der Eltern wie auch der Geschwister dar. Andererseits folgt die Auseinandersetzung mit der Diagnose und der Akzeptanz einer chronischen Erkrankung bestimmten psychischen Prozessen und Stimmungsschwankungen aller Familienmitglieder. Diese Prozesse werden neben diffusen und gezielten Ängsten aus meiner Sicht gut in dem evaluierten Phasenmodell nach Schuchardt<sup>2</sup> von der Verleugnung bis hin zur aktiven Auseinandersetzung und einem gelingenden Krankheitsmanagement beschrieben.

Ein etwas anderes Modell der Krankheitsbewältigung geht eher von einem kontinuierlichen Prozess aus, innerhalb dessen körperliche, psychische und soziale Faktoren einander immer wieder neu beeinflussen. Zudem wird in den unterschiedlichen Lebensphasen eine wiederkehrende Auseinandersetzung mit der Erkrankung und den diversen Auswirkungen erforderlich.

Altersunterfordernde oder -überfordernde Bedingungen, die Gesamtverunsicherung des Familiensystems und nicht zuletzt der betreuenden Erzieherinnen oder Lehrer stellen für den Einzelfall in der Regel neue und sehr komplexe Anforderungen dar.

## ANFORDERUNGEN AN DIE PRAXIS

Ernsthafte Integration und Inklusion setzen also voraus, dass neben der Betreuung im familiären Kontext Gemeinschaftseinrichtungen wie Kindergärten und Schulen strukturell und personell so ausgestattet werden oder sind, dass jedes Kind, jeder Jugendliche entsprechend seiner Möglichkeiten individuell betreut, angemessen beachtet und bestmöglich gefördert wird. Dies sollte in der Realität mindestens bei Kindern und Jugendlichen mit einer chronischen Erkrankung gelingen, die ja in der Regel nicht von einer Behinderung der intellektuellen Entwicklung mit der Notwendigkeit einer sonderpädagogischen, zieldifferenten Förderung betroffen sind. Auch ohne die Debatte um Integration und Inklusion waren und sind

diese Kinder und Jugendlichen schon immer gemeinsam mit anderen zu beschulen.

In der Pubertät werden an betroffene Jugendliche besondere und zusätzliche Anforderungen gestellt, wenn neben den alterstypischen pubertären Entwicklungsaufgaben auch noch die Auseinandersetzung mit einer – evtl. gerade erst diagnostizierten – Erkrankung hinzukommt. Hier kommt der Peer Group eine besondere Bedeutung zu. Soziale Bindungen, Freundschaften oder auch Selbsthilfegruppen mit Gleichaltrigen helfen, auch diese krisenvolle Zeit zu überstehen. Das Krankheitsmanagement trotz des sozialen Drucks in der Gleichaltrigengruppe aufrecht zu halten, erfordert ein hohes Maß an sozialen Fähigkeiten und Selbstbewusstsein. Zu den nötigen Maßnahmen zählt beispielsweise die Benutzung von Sprays in der Öffentlichkeit oder die auch kommunizierte Ablehnung von Handlungen wie Rauchen oder Alkohol trinken, die möglicherweise mit zusätzlichen krankheitsbezogenen Risiken einhergehen.

Die empirisch ermittelten Raten zusätzlicher psychischer Störungen bei chronisch kranken Kindern und Jugendlichen unterstreichen die Tatsache, dass mit einer chronischen Krankheit bestimmte existentielle Formen der Belastung verbunden sind, denen nur mit Aktivierung von Ressourcen erfolgreich begegnet werden kann. Auch hier kommt den Gemeinschaftseinrichtungen eine besondere Bedeutung und Mitverantwortung zu. Krankheitsbedingt bestehen Risiken für eine erhöhte Rate von Beziehungsschwierigkeiten mit Gleichaltrigen, die bis zur Isolation reichen können, für eine geringere Beteiligung bei sozialen Aktivitäten, für Defizite hinsichtlich sozialer Fertigkeiten und schließlich auch für eine Beeinträchtigung des Schulverlaufs.

## WIE LASSEN SICH BERECHTIGTE ANSPRÜCHE IM ALLTAG UMSETZEN?

Je nach Krankheitsbild sind langfristige und intensive Kooperationen des medizinischen Systems, der Familien und der betreuenden Gemeinschaftseinrichtungen unerlässlich. Ähnlich der Patientenschulungsmodule bedarf es auch entsprechender Kooperation und Weiterbildungsbereitschaft auf Seiten der Pädagogen. Verständliche Ängste und zunächst bestehende Unwissenheit auf Seiten aller Beteiligten sind ernst zu nehmen und zu bearbeiten. Der Umgang mit chronisch kranken Kindern und Jugendlichen muss sowohl von Mitschülern als auch von Lehrern „gelernt“ werden. Hierfür sind Schulungen für den individuellen Fall und generell auch Sequenzen in der Lehrerausbildung notwendig. Einige positive Erfahrungen gibt es bei Erkrankungen im somatischen Bereich, großer Nachholbedarf besteht bei psychischen Störungsbildern und Hinweisen zum Umgang mit psychisch erkrankten Kindern und Jugendlichen und der Einordnung von Frühsymptomen.

Die Integration chronisch kranker Kinder und Jugendlicher hängt natürlich auch vom Schweregrad und der Prognose der Erkrankung ab. Es ist ein nach meiner Erfahrung „wellenförmig“ verlaufender Prozess, der von vielen gesellschaftlichen

und individuellen Faktoren abhängig ist. Eine vertrauensvolle Zusammenarbeit zwischen Eltern, Schülern und Lehrern, eine möglichst gute soziale Einbindung des chronisch Kranken und insgesamt ein positives, wertschätzendes Schulklima sind notwendig und förderlich.

## WIE SEHEN DIE KONKRETEN RECHTLICHEN RAHMENBEDINGUNGEN AUS?

Für die konkrete Betreuung bedarf es schriftlicher, ärztlich vorgegebener individueller Hinweise oder „Ablaufpläne“ zum Umgang mit dem einzelnen chronisch kranken Kind. Die Pädagogen werden gebeten, an Stelle der Eltern bzw. in deren Auftrag und ohne Haftungsanspruch Hilfe zu leisten, also freiwillig. Sie können dazu nicht verpflichtet werden, nur direkte Erste-Hilfe-Maßnahmen sind immer zu leisten. Hier müssen nicht nur die Pädagogen sich Kenntnisse über die rechtlichen Rahmenbedingungen ihrer Tätigkeit aneignen.

Es besteht auch große Unwissenheit bei den Kinder- und Jugendärztinnen: Keineswegs gehört die Verabreichung einer Medikation oder gar das Setzen einer Spritze zu den verpflichtenden Aufgaben einer Erzieherin oder Lehrerin. Während allerdings manche Pädagogin vor 20 Jahren ohne größere Debatte ein Kind mit einem Diabetes unterstützt hat, haben die Ängste vor nicht gut abschätzbaren Situationen und Haftungsansprüchen zugenommen.

Eine besondere Aufgabe fällt den Pädagogen nicht nur in der Betreuung eines betroffenen Schülers, sondern auch in der Begleitung der gesamten Klasse zu, mit Besonnenheit, sensusvermittelnd und angstabbauend zu reagieren. Weiter sollten der sogenannte Nachteilsausgleich Lehrern, Schülern und Eltern bekannt sein sowie die spezifischen Strukturen auf Landes- und kommunaler Ebene zur Inanspruchnahme bestehender Unterstützungssysteme, zum Beispiel durch sozialmedizinische Nachsorge, ggf. Einzelfallhelfer, den Besuch von Tagesgruppen, die Betreuung durch Sozialarbeiter, Schulpsychologen und Hilfemöglichkeiten der Jugendhilfe (SGB VIII). In etlichen Bundesländern sind sogenannte Handreichungen zur Unterrichtsentwicklung bei chronisch kranken Schülerinnen und Schülern erstellt worden.<sup>3</sup>

## BEISPIELE GUTER PRAXIS NUTZEN

Den Erfahrungsschatz von bestimmten Schulen, die schon eine größere Anzahl von chronisch kranken Schülerinnen und Schülern erfolgreich unterrichtet haben (nicht zuletzt auch psychisch Kranke) gilt es zu nutzen, hier kann die kommunale Zusammenarbeit auch mit Klinikschulen und in anderen vernetzten Strukturen sinnvoll sein. Gerade beim Übergang eines neu erkrankten Kindes aus der Klinik sollte eine sozialmedizinische Nachsorge das Kind und die Eltern in den Alltag zurück begleiten und auch für den Kontakt zu den Lehrerinnen und Lehrern zur Verfügung stehen. Bei Besuch einer Klinikschule besteht eine direkte Kooperationsverpflichtung zur Heimatschule.

In Abstimmung mit den betroffenen Schülern und deren Eltern hat sich die aktive Auseinandersetzung der Klassen mit Krankheitsbildern von Schülern als förderlich für die Akzeptanz von Ausnahmen im schulischen Alltag erwiesen.

### **Beispiel: Schüler mit einem nephrotischen Syndrom**

Unterrichtseinheiten zu dem hier betroffenen Teil des menschlichen Körpers (Niere) – angepasst an das Alter der Schülerinnen und Schüler

- Lokalisation und Größe der menschlichen Nieren
- Aufbau und Funktionsweise der Niere
- Grundzüge möglicher Fehlfunktionen der Niere
- Konsequenzen für einen betroffenen Schüler

So gelingt es darüber hinaus auch, Themen wie Morbidität, Mortalität, Medikamenteneinnahme und -Nebenwirkungen, Präventionsmaßnahmen, Zusammenhänge von körperlichen Beschwerden und psychischer Befindlichkeit, Umgang mit Nikotin, Alkohol oder anderen Süchten zu thematisieren. Aber auch in diesem Setting gilt, gesundheitsorientiertes Verhalten im Jugendalter lässt sich nicht durch alleinige Wissensvermittlung verändern, hier sind die sogenannten multimodalen Ansätze – in diesem Kontext also z. B. die Auseinandersetzung mit Ausgrenzung versus Inklusion, Achtung vs. Missachtung, Unterstützung versus Missachtung erfolgreicher. Auch mit Patenschaften älterer, ähnlich betroffener Schülerinnen und Schüler konnten positive Effekte erzielt werden.

### **IN ZUKUNFT ÄRZTLICHE BEURTEILUNG NACH ICF?**

Die ICF dient fach- und länderübergreifend der Beschreibung des funktionalen Gesundheitszustandes, einer evtl. Behinderung, der sozialen Beeinträchtigung und der relevanten Umgebungsfaktoren eines Menschen. Mit der ICF-CY können die bio-psycho-sozialen Aspekte von Krankheitsfolgen unter Berücksichtigung der Kontextfaktoren systematisch erfasst werden. Hierbei werden nicht nur die Veränderungen in den Körperfunktionen und -strukturen beachtet, sondern insbesondere die Auswirkungen auf die Aktivitäten und die Teilhabe eines Kindes oder Jugendlichen.

Umgekehrt können Aktivitäten und Teilhabe (Partizipation) die Entwicklung von Körperfunktionen und -strukturen beeinflussen. In ähnlicher Wechselwirkung stehen personale Faktoren (Charakter, Persönlichkeit) und Umweltfaktoren (Hilfsmittel, Beziehungen). Somit kann die Veränderung von Körperstruktur und/oder -funktion durch eine chronische Erkrankung sowohl Aktivität und Teilhabe beeinflussen als auch Auswirkungen auf die psychische Situation des Betroffenen haben.

Eine solche Beurteilung durch die Kinder- und Jugendmedizin kann eine gute Vernetzung mit Pädagogen oder Sozialarbeitern darstellen. Die Erfahrungen der in der Begutachtung geübten Kinder- und Jugendärzte aus SPZ oder dem Kinder- und Jugendgesundheitsdienst/ÖGD gilt es zu nutzen.

### **GELINGENDE INKLUSION**

Die Integration und Inklusion von Kindern und Jugendlichen mit chronischen Erkrankungen und Beeinträchtigungen kann also dann gelingen, wenn die Defizitorientierung aufgegeben wird und eine evtl. Problembetrachtung bzw. Teilhabebeeinträchtigung unter dem Blickwinkel der Problemlösung und Teilhabeverbesserung erfolgt. Ein Weg dorthin ist die Verbesserung vieler Lebenskompetenzen für alle Kinder und Jugendlichen und zudem für viele noch nicht oder schon erwachsene Menschen: angemessene Selbstwahrnehmung, Empathie, Problemlösefertigkeiten, Stärkung der Frustrationstoleranz, der Kommunikationsfähigkeiten, angemessener Umgang mit Emotionen, Stressbewältigungsfähigkeiten ... also psychosoziale Fähigkeiten, mit Anforderungen und Schwierigkeiten des täglichen Lebens erfolgreich umzugehen.

Der Weg, ressourcenorientiert und integrierend zu denken, ist noch mit vielen Steinen des Widerstandes und der Barrieren in den Köpfen von uns allen versperrt. Dieser Weg dahin benötigt Menschen mit der entsprechenden Haltung, und auch – was leider in der Diskussion gerne verschwiegen wird – erhebliche sächliche, personelle und finanzielle Ressourcen.

Es bedarf der ehrlichen Diskussion um notwendige Strukturen und personelle Bedingungen in allen Systemen, in denen Kinder und Jugendliche betreut, gefördert und begleitet werden. Mir erscheint es keine Lösung, unausgebildete Einzelfallhelfer behinderten oder chronisch kranken Kindern und Jugendlichen an die Seite zu stellen. Die Wissenschaft ist sich einig, nur in der Systemstärkung mit zusätzlichem, entsprechendem Fachpersonal wie Sozialarbeitern, Psychologen, aber auch medizinischem Sachverstand wie dem Schularzt und Schulgesundheitsfachkräften sind die zukünftigen Anforderungen zu meistern.

In einer Gesellschaft, deren Extreme im Umgang mit der nachwachsenden Generation durch Verwahrlosung/Missbrauch bis hin zur Verwöhn-„Misshandlung“ und häufig fehlendem Respekt anderen Menschen gegenüber gekennzeichnet sind, kommt der Schule neben der Bildung eine erhebliche erzieherische/pädagogische Aufgabe zu. Je jünger die Kinder, umso wichtiger die Aufgabe der angemessenen Betreuung, Bildung und Erziehung aller Kinder, auch und gerade der Kinder mit einer chronischen Erkrankung oder einem anderem Handicap. Diese Erkenntnis beginnt sich durchzusetzen, die erforderliche Multiprofessionalität neben der Notwendigkeit der optimalen pädagogischen Versorgung stößt aber immer noch an erhebliche Systemgrenzen.

### **AUCH REALITÄT!**

Mindestens 10% der Kinder, 15% der Jugendlichen gelten als chronisch krank. Die Schnittmenge zu 20% aller Kinder und Jugendlichen in Deutschland (Tendenz seit 20 Jahren zunehmend), die nachweislich in einem bildungsfernen Milieu aufwachsen, ist beträchtlich. Bildungsferne und Armut zeigen ebenfalls hohe Korrelationen. Chronische körperliche und psychische Erkrankungen der Eltern belasten zudem die Entwick-

lung. Die physische wie psychische Gesundheit dieser Kinder und Jugendlichen ist von klein an bekanntermaßen und nachweislich gefährdet oder bereits in unterschiedlichem Maße – mehr als im Durchschnitt – beeinträchtigt. Für die Gesamtentwicklung dieser mehrfach belasteten Kinder existiert aus meiner Sicht eine Benachteiligung auf breiter Front. Ein unsäglicher Kreislauf von mangelnder Förderung und Forderung, fehlerhafter oder unzureichender Anregung und fehlender gesamtgesundheitlicher Versorgung mit dann extrem schlechter Compliance in der medizinischen Betreuung lässt sich aufzeigen. Hier werden der Krankheitsverlauf und nicht zuletzt auch die Auswirkungen einer chronischen Erkrankung auf den Schulerfolg besonders problematisch.

Kommt es zu einem mangelnden Schulerfolg, fehlendem Schulabschluss, so bestehen wenige Chancen auf eine erfolgreiche Ausbildung, und damit auch nicht auf ein auskömmliches Einkommen auf dem Arbeitsmarkt. Zudem kann die chronische somatische Erkrankung verstärkt zur direkten Beeinflussung der psychischen Gesundheit führen. Erfahrungen von Selbstwirksamkeit fehlen, Ansätze zur Ausbildung von Selbstbewusstsein werden im Keim erstickt, Krankheitsbelastungen und Frustrationen häufen sich. Die Zusammenhänge zu erhöhter Unfallhäufigkeit, reaktiven Verhaltensschwierigkeiten, häufigerem Substanzmissbrauch, psychischen Belastungen und langfristiger Beeinträchtigung der jugendlichen Entwicklungsaufgaben zu einem selbstbestimmten Erwachsenen sind häufig genug beschrieben und werden durch die Erkrankung verstärkt. Hier klafft zwischen Anspruch und Wirklichkeit noch eine erhebliche Lücke!

## Ausblick

Die Betreuung und Begleitung chronisch kranker Kinder und Jugendlicher erfordert von uns Kinder- und Jugendärzten mehr als einen medizinisch gut eingestellten klinischen Befund – hier wird die Notwendigkeit einer multidisziplinären Zusammenarbeit mit gegenseitigem Respekt vor der tatsächlichen und täglichen Herausforderung jeder Profession deutlich. Ohne die Eltern, ohne die Pädagogen in den Gemeinschaftseinrichtungen, ohne empathische Kinder- und Jugendärztinnen und -ärzte kann ein Kind und Jugendlicher nicht gut behandelt, also auch nicht gut integriert sein.

■ Dr. Gabriele Trost-Brinkhues  
An der Rast 47  
52072 Aachen

Literaturangaben bei der Verfasserin.

# Kontrazeption und chronische Erkrankungen

Nikolaus Weissenrieder

*Die Beratung chronisch kranker Jugendlicher zur Kontrazeption unterscheidet sich prinzipiell nicht von der „gesunder“ Jugendlicher. Jugendliche mit chronischer Erkrankung differieren in ihrem emotionalen Erleben, in ihren Entwicklungsbedürfnissen und in ihren Erwartungen nicht grundsätzlich von gesunden Peers. Jugendliche mit chronischer Erkrankung unterscheiden sich aber signifikant in der Häufigkeit von Ängsten, Zweifeln, Unsicherheiten, depressiven Reaktionen, Selbstbewusstseinsdefiziten, in der Unzufriedenheit mit dem eigenen Körper („mein Körper gehorcht mir nicht“) und im Erdulden medizinischer Maßnahmen. Sie werden konfrontiert mit erhöhter Komorbidität, Frühinvalidität, früher Letalität, dem Ausgeliefertsein gegenüber High-Tech-Medizin, kritischer Distanz zu Normvorstellungen, deutlicher Opposition gegen Helferstrukturen und mangelnder Compliance.*

Gründe für mangelnde Compliance Jugendlicher haben ihren Ursprung im Versorgungssystem und in der ärztlichen Ausbildung. Es fehlen Zeit und Geld für eine adäquate Beratung, es fehlt an der Kenntnis der Entwicklungspsychologie chronisch kranker Jugendlicher, es fehlt an Kenntnis der Auswirkungen von chronischen Erkrankungen bei Jugendlichen sowie an Kenntnis von Gesprächsführungstechniken.

Gründe für mangelnde Compliance Jugendlicher können sich auch aus der Entwicklungspsychologie ableiten, die oppositionelles Verhalten, kritisches Hinterfragen der Standards der Erwachsenenwelt sowie die Spannung zwischen der eigenen Kompetenz und dem Ausblenden der Folgeprobleme durch Nichtbeachtung therapeutischer Vorgaben beinhaltet.

Jugendliche mit chronischen Erkrankungen haben eine geringere Anzahl enger Freunde, weniger Nähe in Liebesbeziehungen und ein subjektiv als geringer empfundenen Vertrauen. Jugendliche mit chronischen Erkrankungen kennen Ausgrenzungserfahrungen. Zur Bewältigung ihrer individuellen Situation dienen verschiedene Krankheitsverarbeitungsmodelle. Diese werden zum einen geprägt durch konsequentes Verdrängen und provokatives Verstoßen gegen die durch die Krankheit gesetzten Regeln (Medikamente, Alkohol, Schlaf, „Normalsein“), zum anderen durch ängstlich-klammerndes Binden an Strukturen aus der Kindheit als Folge von Überbehütung. Bezüglich der Sexualentwicklung bestehen Ängste vor körperlichen Schädigungen durch ausgelebte Sexualität, Angst vor Schwangerschaft und Auswirkungen auf die Erkrankung.

Jugendliche sind Spezialisten für ihre chronische Erkrankung. Dies resultiert aus ihren Erfahrungen in den Selbsthilfegruppen bei seltenen Erkrankungen, dem Austausch mit Peers, der Nutzung von Internet und Chats und ihrer Erfahrung im medizinischen Setting. Daher ist bei ihnen die coachende partnerschaftliche Struktur der Patient-Arzt-Beziehung noch viel wichtiger als bei anderen Jugendlichen, da hier Kompetenz, gegenseitiger Respekt, gleichberechtigte Verantwortung und die Wahrung der fachlichen Kompetenz bei Arzt und Patient von größter Bedeutung sind.

Die Situation des Jugendarztes ist bei der Beratung von Jugendlichen sicherlich unterschiedlich zu einer spezialisierten Beratungseinrichtung oder Frauenarztpraxis, die von Jugendlichen zielorientiert mit dem Wunsch nach Kontrazeptions- oder Sexualberatung aufgesucht werden. In der Jugendsprechstunde dagegen gibt es unabhängig vom Anlass des Kontaktes die Möglichkeit, aufzuzeigen, dass Jugendärzte dem Körper des Jugendlichen kompetent, respektvoll und einfühlsam begegnen.

Das Gespräch mit dem oder der Jugendlichen hat dabei unterschiedliche Funktionen. Als erstes wird ein Problem erfasst. „Du hast jetzt einen Freund? Verbringt Ihr viel Zeit miteinander?“ Die Aufnahme einer Beziehung kann bei Jugendlichen Wünsche, Bedürfnisse, Ängste und Probleme auslösen. In dem Gespräch muss sich der Arzt bemühen, die Probleme der Jugendlichen zu verstehen und sich ein Bild über Hintergründe, soziales Umfeld usw. machen. Dies wird durch eine unterstützende emotionale Beziehung zwischen Arzt und Jugendlichen erleichtert, bei der der/die Jugendliche das Gefühl hat, angenommen zu werden:

„Wie geht es Dir mit Deinem Freund/Deiner Freundin? Wie fühlst Du Dich? Wie stehen Deine Eltern zu Deinem Freund/Deiner Freundin? Was sagen Deine Freunde/Freundinnen?“. Nach der Problemerkennung ist es wichtig zu klären, ob in der weiteren Beratung gemeinsame Zielvorstellungen bestehen. Für Jugendliche könnte z. B. die konkrete Frage nach einer sicheren Verhütungsmethode als Ziel des Gespräches stehen, für den Arzt könnte die selbst bestimmte, nicht von Normen oder Gruppenkonformität geregelte, sexuelle Entwicklung des Jugendlichen als Ziel stehen: „Was



ist Dir wichtig zu besprechen? Welche Gedanken gehen in Dir vor? Hast Du Dir schon Gedanken gemacht, was Du machst, wenn Du mit ihm/ihr schlafen willst?“. Als gemeinsames Ziel kann der Schutz vor ungewollter Schwangerschaft und sexuell übertragbaren Erkrankungen genauso definiert werden wie die Sicherung der Entfaltung einer selbst bestimmten Sexualität oder der Schutz vor sexuellen Übergriffen. Das weitere Gespräch dient zum einen der Hinterfragung des aktuellen Wissenstandes und der subjektiven Vorstellungen:

„Welche Verhütungsmittel hast Du schon angewandt, welche Schwierigkeiten sind aufgetreten? Welche Verhütungsmittel kommen für Dich in Frage? Was weißt Du über Deinen Zyklus?“, zum anderen dient es der Informationsvermittlung und es können problemorientierte Informationen weitergegeben werden: „Der Eisprung findet in einem regelmäßigen Zyklus um den 14. Tag statt. Du musst noch wissen, wie lange Spermien und Eizellen leben können, damit Du weißt, auf welche Fakten sich z. B. natürliche Empfängnisverhütung bezieht.“ „Ihr müsst darauf achten, dass Eure Fingernägel keine Einrisse haben, damit Ihr das Kondom beim Abrollen nicht beschädigt.“ Gemeinsam können in einem Beratungsprozess verschiedene Wege zur Problemlösung „erarbeitet“ werden und auf ihre möglichen Vor- und Nachteile im Vorhinein überprüft sowie Entscheidungen in konkrete Handlungsmuster überführt werden: „Wie kannst Du für Dich die regelmäßige, stundengenaue Einnahme von Tabletten lösen? Wo könntest Du das Kondom aufbewahren, damit die Hülle nicht beschädigt wird?“

Dieses Gespräch kann in jedem Setting in der Jugendarztpraxis stattfinden. Der Zeitrahmen kann dabei individuell von 10 bis 15 Minuten variieren. Manchmal muss die jeweilige Situation für ein Gespräch unmittelbar genutzt werden, wenn eine angenehme Stimmung mit hoher Emotionalität vorliegt. Jugendliche zeigen aber auch Verständnis, wenn ein weiteres Gesprächsangebot mit einem klaren Konzept und Termin angeboten wird.

## ANAMNESE

**Cave: Um vorbestehende Risikofaktoren herauszufinden, sollte vor Verschreibung eines Verhütungsmittels eine eingehende Anamnese erfolgen.**

Hier ist nicht nur die Eigenanamnese, sondern auch die Familienanamnese von Bedeutung. Wichtig ist hier, eine Thromboseeignung auszuschließen, bzw. bei belasteter Familienanamnese ggf. eine Gerinnungsanalyse vor Verschreibung einer kombinierten oralen Kontrazeption durchzuführen. Bei der Eigenanamnese betrifft dies bei Jugendlichen vorwiegend den Konsum von Nikotin, Alkohol (Zunahme von Geschlechtsverkehr bei Jugendlichen unter Alkoholkonsum) und Adipositas. Selbstverständlich müssen Erkrankungen wie z. B. Diabetes, Hypertonus oder aufgetretene thromboembolische Erkrankungen erfragt werden. Stattgehabte sexuell übertragbare Erkran-

kungen sollten ebenso wie das Alter des Partners sowie ggf. die Anzahl der Sexualpartner, eruiert werden.

Größere Bedeutung hat bei Jugendlichen die Familienanamnese. Dabei sind einzelne „positive Ereignisse“ von ungewöhnlichen Thromboembolien vor dem 50. Lebensjahr (Herzinfarkt, Lungenembolie, Hirninfarkt usw.) oder eine Häufung von Thromboembolien (die auf Grund des Alters oder schwerer Erkrankungen nicht erklärbar sind) nach dem 50. Lebensjahr in der engeren Verwandtschaft (Eltern, Großeltern, Geschwister, Onkel, Tanten) ein Hinweis für eine mögliche thrombophile Diathese. Zusätzlich sollen kardiovaskuläre Erkrankungen bei den Eltern unter 45 Jahren erfragt werden.

Fragen wie „Leben von Deinen Verwandten noch alle? Wie alt waren Sie, als sie gestorben sind? Sind sie unerwartet gestorben?“ helfen, die Zahl der lebenden engeren Verwandten und deren Lebensalter zu erfassen.

Eine komplette gynäkologische Untersuchung ist bei unauffälliger Zyklusanamnese und Beschwerdefreiheit nur notwendig, sofern Symptome oder Beschwerden vorliegen, die mit einer Erkrankung der weiblichen Genitalorgane gekoppelt sind. Eine routinemäßige Untersuchung mit PAP-Abstrich (Entnahme von Zellen aus der Zervix zur zytologischen Untersuchung) ist frühestens 2 Jahre nach Aufnahme des vaginalen Geschlechtsverkehrs sinnvoll (Delisle, 2014, Handlungsempfehlungen der AG Kinder- und Jugendgynäkologie). Regelmäßig gemessen werden sollten der Blutdruck, die Größe, sowie das Gewicht des Mädchens bei der Erstuntersuchung. Bei einer positiven Familienanamnese sollte vor jeder Kontrazeption eine weitere diagnostische Abklärung erfolgen. Dabei handelt es sich vor allem um die Faktor-V-Leiden-Mutation (APC-Resistenz), einen Inhibitor-Mangel (AT III-, Prot-C- und Prot-S-Mangel) sowie um die Prothrombinmutation. Die Untersuchung von Homocystein, der Ausschluss einer MTHFR-Mutation sowie einer Faktor-VIII-Erhöpfung ergänzen die Diagnostik. Eine generelle Abklärung ohne anamnestisch bekannte Risiken ist nicht sinnvoll.

## RECHTSSITUATION

Von der rechtlichen Seite ist bei Verschreibung der Pille an Mädchen < 14 Jahren die Einwilligung der Eltern wünschenswert und anzustreben. Die Einwilligungsfähigkeit ist nur selten gegeben, sollte besonders kritisch geprüft und sorgsam dokumentiert werden, um einer Strafbarkeit vorzubeugen. Die Arbeitsgemeinschaft Medizinrecht der DGGG empfiehlt folgendes Verfahren: Hält der Arzt die Minderjährige eindeutig für einwilligungsfähig, kommt es allein auf ihre Einwilligung an. Auch das Aufklärungsgespräch ist allein mit ihr zu führen. Hält er sie noch nicht für einwilligungsfähig, haben die Eltern über die Einwilligung zu befinden. Das Aufklärungsgespräch kann allein mit ihr geführt werden. Zur Beurteilung und Dokumentation hat sich hier das Multiaxiale Klassifikationsschema für psychische Störungen des Kinder- und Jugendalters, das Pädiatern bestens vertraut ist, bewährt.

Für die schwierigen Fälle, in denen der Arzt sich nicht sicher ist, empfiehlt die Deutsche Gesellschaft für Gynäkologie und Geburtshilfe (DGGG) den Kontakt mit den Eltern, insbesondere, um zuverlässige Informationen über eventuelle Krankheiten der Minderjährigen und in der Familie zu bekommen.

Im Alter zwischen 14 und 16 Jahren ist die Verschreibung abhängig von der Einwilligungsfähigkeit der Patientin. Hier ist eine gute Dokumentation unerlässlich. Bei Mädchen zwischen 16 und 18 Jahren kann eine Einsichtsfähigkeit vorausgesetzt werden. Die Verschreibung eines Kontrazeptivums ist hier kein Problem.

Alle hormonellen Kontrazeptiva (auch Notfallkontrazeption oder Kontrazeptiva wie Implanon, IUP usw.) müssen bei Jugendlichen bis zum 20. Lebensjahr, die bei einer gesetzlichen Krankenkasse versichert sind, auf ein Krankenkassenrezept verordnet werden. Ab dem 18. Lebensjahr besteht für Jugendliche nach der neuen Gesetzeslage (GMG 01.01.2004) eine Zuzahlungspflicht für rezeptpflichtige Medikamente wie z. B. hormonelle Kontrazeptiva. Ab dem 20. Lebensjahr werden kontrazeptive Mittel nur auf Kosten der Patienten rezeptiert. Jugendliche, die selbst oder über einen Elternteil privat versichert sind, bekommen die Kosten für Kontrazeptiva nicht erstattet.

Die Beratung zur Verordnung hormoneller Kontrazeptiva bei Jugendlichen muss zusätzlich deren spezifische Lebenssituation berücksichtigen. Diese umfasst die Herkunftsfamilie, die Schulbildung, die Einbindung in Peergroups, das Wissen um Sexualität und Verhütung, den sozialen Status und das persönliche individuelle Verhalten (zuverlässig, schusselig, chaotisch, penibel). Auch das Stadium der momentanen Beziehung (Beginn einer Beziehung, feste Beziehungen, lose Bekanntschaften, One-Night-Stands, Trennungssituationen) geht in das Beratungssetting mit ein.

Von besonderer Bedeutung ist es, immer wieder darauf hinzuweisen, dass keine kontrazeptive Maßnahme mit Ausnahme des Kondoms einen sicheren Schutz vor sexuell übertragbaren Erkrankungen darstellt. Die sichere Verhütung von Schwangerschaften und übertragbaren Erkrankungen wird nur durch die Anwendung von Kondomen und hormonellen Verhütungsmethoden gewährleistet (Double-Dutch-Methode).

Die häufigsten chronischen Erkrankungen bei Mädchen von 14 bis 17 Jahren, die Auswirkungen auf die Kontrazeption haben, sind laut der KIGGS-Studie von 2006 Adipositas (>P97 8,9%), Asthma (6,7%), Migräne (6,6%), Epilepsie (3,7%), Herzerkrankungen (2,4%) und Diabetes mellitus (0,31%).

## **ADIPOSITAS (>P97)**

Das Risiko für ein Versagen von KOK (kombinierte orale Kontrazeptiva) wird unterschiedlich beurteilt. Neuere Studien zeigen keine Unterschiede zu normalgewichtigen Frauen mit Ausnahme bei der Verwendung von hormonhaltigen Pflastern. Die Fertilität wird bei Adipositas mit steigendem BMI (Oligo-/Amenorrhoe, Anovulation) zunehmend herabgesetzt, verstärkt

durch zusätzliche Noxen wie Rauchen und durch Komorbiditäten wie Hypertonus, Insulinresistenz, Diabetes, PCO. Adipositas erhöht das Thromboserisiko um das 2- bis 3-Fache. Bei Adipositas können alle hormonellen kontrazeptiven Methoden angewandt werden. Die Östrogen- und Gestagensdosis (doppelte Ovulationshemmdosis) muss ausreichend gewählt werden, um eine Zyklusstabilität zu gewährleisten und die Ovulation zu unterdrücken. Bei Komorbiditäten ist eine hormonfreie intrauterine Kontrazeption das Mittel der Wahl.

Bei der Beratung der Jugendlichen ist darauf hinzuweisen, dass die verordneten KOK keine Gewichtszunahme verursachen. Im Gespräch sollen vor allem die positiven Aspekte einer gelebten Sexualität im Vordergrund stehen, die vielleicht mit einer Modifizierung des „Lifestyles“ kombiniert werden können wie z. B. Verstärkung von körperlichen Aktivitäten mit dem Freund wie Sport.

## **CHRONISCH OBSTRUKTIVE PULMONALE DYSPLASIE (COPD) AM BEISPIEL ASTHMA UND CF**

Bei beiden Erkrankungen kam es durch die Weiterentwicklung der Medikamente und Optimierung der therapeutischen Stufenpläne, eine strukturierte, qualifizierte Schulung der Jugendlichen und adäquates Management von Akut- und Dauertherapie im ambulanten und stationären Bereich zu einer deutlichen Verlängerung der Lebenszeit. Gerade Jugendliche mit CF sind häufig weit über das 18. Lebensjahr hinaus in pädiatrischer Betreuung in einer Klinikambulanz oder in der Praxis und kommen mit Fragen der Kontrazeption auf den betreuenden Arzt zu.

Bei Asthma sind Ovulationshemmer das Mittel der ersten Wahl und haben keinen Einfluss auf den Krankheitsverlauf. Perioovulatorisch und perimenstruell ist eine Anfallszunahme möglich, die durch die Einnahme eines monophasischen Kontrazeptivums im Langzyklus reduziert werden kann. Dabei werden Hormone ohne Einnahmepause für einen längeren Zeitraum z. B. 4 Monate kontinuierlich täglich genommen. Dies ist ein sogenannter Off-Label-Use. Bei bestimmten medizinischen Indikationen wie oben beschrieben oder dem Auftreten von Migräne oder Kopfschmerzen im einnahmefreien Intervall, Eisenmangelanämie bei Hypermenorrhoe oder Hämostasedefekten (v.-Willebrand-Syndrom, Faktor IX-, -XII-Mangel) oder Einnahme von anderen Medikamenten (Antiepileptika, Psychopharmaka o. ä.) wird die kontrazeptive Sicherheit deutlich erhöht. Hierüber sollten sowohl die Jugendliche als auch die Erziehungsberechtigten aufgeklärt werden. Ebenso sollte eine gute Dokumentation erfolgen.

Es besteht keine Interaktion von KOK mit inhalativer Therapie wie Beta-2-Sympathomimetika oder Kortison. Bei gehäufte Gabe von Antibiotika wie Breitbandpenicillinen oder Doxycyclinen kann die lokale Anwendung von KOK wie z. B. Nuvaring bei gastrointestinalen Störungen sinnvoll sein. Bei der Cystischen Fibrose ist die Pubertätsentwicklung verzögert. KOK haben keinen Einfluss auf Lungenfunktion oder Krankheitsverlauf. Bei Beteiligungen von Leber und Pankreas stehen als

Alternative Hormonpflaster, Verhütungsringe oder Implantate zur Vermeidung des First-Pass-Effektes zur Verfügung. Bei der CF kann es zu Störungen des Vaginalmilieus durch systemische AB-Gabe und rezidivierende Kolpitiden kommen. Sinnvoll ist eventuell eine vaginale Prophylaxe oder Dauertherapie mit einem Lactobazillus. Die Fertilität ist bei CF durch eine erhöhte Viskosität des Zervixschleims, eine verminderte Ovulationsfrequenz, häufige Gedeihstörungen sowie Komorbiditäten wie Hypertonus, Insulinresistenz und Diabetes herabgesetzt.

## KOPFSCHMERZEN UND MIGRÄNE

Die Häufigkeit von Kopfschmerzen nimmt mit dem Alter zu. Betrachtet man die unterschiedlichen Kopfschmerzarten, leiden 7,5% der 7- bis 14-jährigen Kinder und Jugendlichen an Migräne, 18,5% haben Spannungskopfschmerzen und bei 27% können die Kopfschmerzen nicht genau eingeordnet werden (Kröner-Herweg, 2007). Cluster-/Spannungskopfschmerz wird zu einem Drittel durch KOK positiv beeinflusst, zu einem Drittel negativ und zu einem weiteren Drittel gar nicht. Der klassische Hormonentzugskopfschmerz wird durch einen Langzyklus, Östrogene in der Hormonpause oder die kontinuierliche Einnahme einer Minipille verbessert. Migräne tritt im Rahmen der Menstruation bei bis zu 50% der Patientinnen auf und wird wie der Hormonentzugskopfschmerz therapiert. Bei der Migräne ohne Aura haben KOK eventuell einen positiven Einfluss auf den Verlauf. Bei negativen Auswirkungen kann die Minipille zur Kontrazeption eingesetzt werden. Bei der Migräne mit Aura sind KOK kontraindiziert. Hier kommt entweder eine Minipille oder ein IUP als Verhütungsmittel in Betracht. Für die pädiatrische Praxis ist bedeutsam, dass für das Auftreten von Kopfschmerzen Risikofaktoren aus den Bereichen Lebensstil, Familie, Schule, Peergroup und Psyche eine wichtige Rolle spielen. Dabei sind vor allem beeinflussbare Lebensstilfaktoren wie Koffeinkonsum, Alkoholkonsum, Rauchen und körperliche Inaktivität von Bedeutung. Kopfschmerzen können zu einer signifikanten Beeinträchtigung der Lebensqualität führen, die sowohl von Eltern, Pädagogen aber auch Ärzten unterschätzt wird. Bei dem Gespräch über Kontrazeption ist es daher wichtig neben dem positiven Effekt von Hormonen auf die Erkrankung vor allem darauf einzuwirken, dass der „Lifestyle“ positiv beeinflusst wird. Die positive Beziehung zu einem gleich- oder gegengeschlechtlichen Partner kann dazu beitragen, eine Änderung des Lebensstils zu bewirken, indem der Alkohol- und Nikotinkonsum eingeschränkt wird und körperliche Aktivität in den Vordergrund tritt.

## EPILEPSIE

Bei der Epilepsie findet sich ein Erkrankungsgipfel in der Adoleszenz (Aufwachepilepsie, juvenile Absenzen, juvenile fokale Epilepsien) mit oft lebenslangem Verlauf und Arzneimittelbehandlung. Besonders bei der Temporallappenepilepsie gibt es manchmal schwer zu beherrschende Anfälle. Jugendliche mit Epilepsie leiden unter verspäteter Pubertät und einem verminderten Längenwachstum/Körpergröße. Die Häufung epilepti-

scher Anfälle und die Dosierungsproblematik werden durch den Schlafentzug, den wenig geregelten Tagesablauf bei Jugendlichen sowie Drogenkonsum (Tabak, Alkohol, Cannabis) beeinflusst. Die kontrazeptive Sicherheit wird durch Metabolisierung der angewandten Substanzen unter Vermittlung der Enzyme des Cytochrom-P-450-Systems beeinflusst, was zu einer Beschleunigung des Abbaus der Antiepileptika und der Hormone führt. Dies bedingt zwar nicht eine Zunahme der Anfallshäufigkeit, zumeist aber eine erhebliche Einschränkung der kontrazeptiven Sicherheit, was gehäuft mit unerwünschten Schwangerschaften, aber auch Zwischenblutungen (Spottings und Durchbruchblutungen) einhergehen kann.

Die Wirksamkeit der KOK ist bei enzyminduzierenden Antiepileptika (Carbamazepin, Phenytoin, Phenobarbital, Primidin, Felbamat) herabgesetzt. Zur Kontrazeption werden daher KOK mit 30 µg EE sowie ein Gestagen mit mindestens doppelter Ovulationshemmdosis (Levonorgestrel, Desogestrel, Dienogest, Gestoden, Norgestimat, Norethisteron oder Cyproteronacetat) und zusätzlich Barrieremethoden empfohlen.

Bei Epilepsie wird die Langzeitanwendung von Hormonkombinationen empfohlen. Dadurch wird der Abfall des Gestagens vermieden und die Häufigkeit des Vergessens von Pillen im Vergleich zur zyklischen Einnahme reduziert. Die Einnahme des Antiepileptikums sollte nicht gleichzeitig mit der Pille erfolgen. Bei folgenden Antiepileptika findet sich eine geringe Enzyminduktion: Benzodiazepam, Ethosuximid, Oxcarbazepin, Tiagabin, Topiramat (hohe Dosen), Lamotrigin (Clearence erhöht) bzw. keine Enzyminduktion bei Gabapentin, Levetiracetam (Keppra), Valproat, Vigabatrin, Topiramat (< 200 mg). Daher ist bei hohen Dosen enzyminduzierender Antiepileptika eine nicht hormonelle Kontrazeption durch ein IUP die sicherere Alternative.

Die Fertilität bei Epilepsie ist durch Störungen der hypothalamisch-hypophysären Hormonachse (Oligo-/Amenorrhoe, PCO) ebenso herabgesetzt wie durch die Medikation z. B. mit Valproat. Besonders unter Valproat kann es zu einer massiven Gewichtszunahme und hormonellen Störungen mit einer vermehrten Körperbehaarung und Zyklusunregelmäßigkeiten kommen (im Rahmen eines so genannten polyzystischen Ovarien-Syndroms (PCO-Syndrom)). Kontrazeptiva, die ausschließlich Gestagene enthalten wie z. B. die Progestogen-only Pill (POP) oder Implanon sind bei Anwendung von enzyminduzierenden Antiepileptika keine kontrazeptiv sichere Alternative. Dies gilt auch für neuere Verhütungsverfahren, wie den Verhütungsring oder das Verhütungspflaster sowie für die „Pille danach“.

Mädchen mit Epilepsie fürchten vor allem das Auftreten eines Anfalles während des Geschlechtsverkehrs. Die Sorge, dass durch Sex mit einem Orgasmus Anfälle ausgelöst werden, ist in der Regel unbegründet. Selten können in der nachfolgenden Entspannungsphase Anfälle auftreten. Bei der Beratung von Mädchen mit Epilepsie zur Kontrazeption sollte im Vordergrund stehen, dass Sex körperlichen und psychischen Stress abbauen und zu einer Abnahme der Anfallshäufigkeit führen kann. Manchmal haben die Mädchen, bei denen die Erkrankung schon

vor der Pubertät begonnen hat, geringeres Selbstvertrauen und eine Störung des Körperschemas, da sie in einer entscheidenden Phase ihres Lebens mehr Probleme haben, sich in ihrer Weiblichkeit eingeschränkt fühlen und die generelle Zufriedenheit mit sich selbst abgenommen hat. Eine der häufigsten sexuellen Auswirkungen einer Epilepsie besteht in der Abnahme des sexuellen Verlangens, die krankheitsbedingt sein oder durch die Medikamente zur Behandlung hervorgerufen werden kann. Besonders die älteren Wirkstoffe wie z. B. Carbamazepin, Phenobarbital, Phenytoin, Primidon oder Valproat können das Verlangen wie auch die Erregungs- und die Orgasmusfähigkeit negativ beeinflussen und zu einer vermehrten Müdigkeit führen. Daher ist gerade bei Mädchen mit Epilepsie nicht nur die Verordnung von KOK, sondern auch das begleitende Gespräch von herausragender Bedeutung.

### **CHRONISCH ENTZÜNDLICHE DARMERKRANKUNGEN (CED)**

Bei den klassischen Erkrankungen wie Morbus Crohn, Colitis ulcerosa oder Zöliakie können KOK eingesetzt werden, wenn keine Leberbeteiligung vorliegt. Die Resorption und Metabolisierung erfolgt innerhalb von 2 bis 3 Stunden in den oberen Magen-Darm-Abschnitten. Bei akuten Schüben der Erkrankung kann dies aber gestört werden. Die Umgehung der Magen-Darm-Passage durch alternative Applikationsformen wie vaginale oder transdermale Hormonanwendung ist daher die bessere Alternative.

### **ISCHÄMISCHE HERZERKRANKUNGEN, HYPERTENSION**

Angeborene Herz- und Gefäßanomalien sind die häufigsten angeborenen Fehlbildungen (4–8 von 1000 Lebendgeburten). Viele Herzfehler können heute erfolgreich mit Operationen behandelt werden und die Jugendlichen können ein weitgehend normales Leben führen. KOK sind auf Grund der Erhöhung des Thromboembolierisikos nicht geeignet. Empfohlen werden nichthormonelle Kontrazeptiva wie das IUP oder nur gestagenhaltige Kontrazeptiva. Für die Verordnung von Kontrazeptiva bei komplexen Herzvitien, ischämischen Herzerkrankungen und Bluthochdruck ist die Zusammenarbeit mit dem betreuenden Kinderkardiologen sinnvoll, um eine individuell passende Kontrazeption zu gewährleisten.

### **THROMBOEMBOLISCHE ERKRANKUNGEN**

Das Thromboserisiko wird durch das homo- bzw. heterozygote Auftreten der Erkrankungen beeinflusst. Bei den häufigsten Gerinnungsstörungen wie Faktor-V-Leiden, Protein-S/C-Mangel, Prothrombinmutation, Antiphospholipid-AK, MTHFR u.ä. ist auch für Jugendliche die Einlage eines IUPs die sicherste Methode. Nach Angabe der WHO (5. Ed. 2015) sind auch nur gestagenhaltige Methoden wie Minipille oder Depotgestagen anwendbar.

### **BLUTERKRANKUNGEN**

In den letzten Monaten bzw. Jahren hat der Zuzug von jugendlichen Migranten zugenommen. Damit verbunden werden wir häufiger mit Störungen wie Thalassämien oder Sichelzellanämien konfrontiert. Außer bei akuten Krisen der Erkrankungen ist die Kontrazeption mit KOK möglich. Dies betrifft auch das Willebrand-Jürgens-Syndrom, bei dem KOK das Beschwerdebild positiv beeinflussen.

### **DIABETES**

Jugendliche Diabetikerinnen können bei Fehlen von Folgeerkrankungen wie Mikroangiopathien und Risikofaktoren KOK verwenden. Bei wechselnder Stoffwechseleinstellung und langfristigem Verhütungswunsch sind IUP eine sinnvolle Alternative.

### **RHEUMATISCHE ERKRANKUNGEN**

Bei der Rheumatherapie werden ebenso wie bei der ausgeprägten Aknetherapie embryonaltoxische Medikamente eingesetzt, die eine zuverlässige Kontrazeption durch KOK erfordern.

### *Mögliche kontrazeptive Verfahren*

#### **Kombinierte orale Kontrazeptiva (KOK)**

Die verschiedenen Pillen enthalten unterschiedliche Mengen Ethinylestradiol (15, 20, 30 und 35 µg). Am gängigsten sind hier Präparate mit 20 oder 30 µg (Mikropillen). Die Gestagene können androgene oder antiandrogene Partialwirkungen haben.

#### **Hormonring**

Der sogenannte „Hormonring“ enthält Ethinylestradiol und Etonogestrel. Er wird von dem Mädchen selbst, ähnlich einem Tampon, in die Scheide eingeführt.

#### **Hormonpflaster**

Hormonpflaster enthalten Östrogene und Gestagene, werden auf die Haut geklebt und wöchentlich gewechselt.

#### **Hormonimplantat**

Das Hormonimplantat ist eine Form der anwenderunabhängigen Langzeitkontrazeption. Es wird subdermal am Oberarm appliziert, kann bis zu 3 Jahre verbleiben und setzt kontinuierlich den Wirkstoff Etonogestrel frei.

#### **Dreimonatsspritze**

Präparate zur intramuskulären und subkutanen Injektion. Die hier verwendeten Gestagene sind entweder Medroxyprogesteronacetat oder Norethisteronenanthat.

## **Levonorgestrel freisetzendes Intrauterinsystem**

Werden in den ersten Zyklustagen in den Uterus eingelegt und setzen kontinuierlich Hormone frei. Wirken größenabhängig zwischen 3 und 5 Jahren.

## **Intrauterinpressare – Kupferspirale/Kupferkette**

Bestehen aus einem mit einem mit Kupferdraht umwickelten Kunststoffkörper unterschiedlicher Größe, der in den Uterus eingebracht wird. Liegedauer in der Regel 5 Jahre.

## **Kondom**

Das Kondom ist die einzige Verhütungsmethode, die neben der Kontrazeption auch der Verhinderung sexuell übertragbarer Infektionen dient. Bei jugendlichen Anwendern ist die Versagerquote höher als bei Erwachsenen. Das Kondom sollte, wenn möglich und angebracht, in Kombination mit einer anderen Verhütungsmethode zum Einsatz kommen.

Vorabdruck mit Genehmigung des Springer Verlages: Auszug aus dem Beitrag Kontrazeption I. Bedei/N. Weissenrieder. In Stier, Weissenrieder, Schwab: Jugendmedizin (ISBN 978-3-662-52782-5) Springer Verlag, 2017.

■ *Dr. med. Nikolaus Weissenrieder*  
*Gynäkologe*  
*Bergsonstraße 70B*  
*81245 München*  
*eun.weissenrieder@gmail.com*

Literaturangaben beim Verfasser.

# Halbes Herz, volles Leben – mein Leben als EMAH<sup>1</sup>

Ulrike Knopf

*In Deutschland kommen jedes Jahr etwa 6.000 Kinder mit einem angeborenen Herzfehler zur Welt, von denen heutzutage ca. 90% das Erwachsenenalter erreichen. Während sich die Behandlung von Kindern auf einem hohen medizinischen Niveau befindet, stehen viele EMAH-Patienten vor einem Versorgungsproblem, da sie nicht von den Ärzten behandelt werden dürfen, die sich mit ihrer Erkrankung auskennen.*

In Deutschland kommen jedes Jahr etwa 6.000 Kinder<sup>2</sup> mit einem Herzfehler zur Welt. Insgesamt gibt es hierzulande 200.000–300.000 Patienten<sup>2</sup> mit einem angeborenen Herzfehler, davon etwa 150.000–200.000 Erwachsene<sup>3</sup>. Einer dieser EMAHs bin ich.

Ich erblickte im Sommer 1983 als erstes Kind meiner Eltern das Licht der Welt. Der Herzfehler war vor der Geburt nicht bekannt. Da ich bei meiner Geburt zyanotisch war, stand schnell fest, dass etwas mit mir nicht stimmen konnte. Erst nach und nach erkannten die Ärzte die Komplexität meines Herzfehlers und stellten folgende Diagnosen: Heterotaxiesyndrom mit Asplenie, Double outlet right ventricle, Mitralklappenantriebe, Hypoplasie des linken Ventrikels, Malposition der

großen Gefäße, rechter Aortenbogen, bilaterale obere Hohlvene, linksseitige untere Hohlvene sowie einen Vorhofseptumdefekt. Meine erste OP hatte ich dann im Alter von knapp einem Jahr. In dieser wurde mir ein Blalock-Taussig-Shunt gelegt, damit mehr Blut in meine Lunge gelangen konnte. Leider war dies zum damaligen Zeitpunkt die einzige chirurgische Behandlungsmöglichkeit für meinen Herzfehler. Da die Ärzte nicht mehr für mich tun konnten, rieten sie meinen Eltern, mir mein Leben für die restliche Zeit möglichst schön zu machen. Einer der Ärzte sagte ihnen sogar, dass sie sich über meine Einschulung keine Gedanken machen müssten. Bis dahin würde ich es gar nicht schaffen. Mit dieser Situation wollte sich meine Mama aber nicht abfinden. Daher begab sie sich auf die Suche nach Ärzten, die vielleicht doch noch eine Idee hatten, wie man mir helfen konnte. Da ich in der ehemaligen DDR geboren wurde, wurde die Suche zudem durch die politischen Umstände erschwert. Dennoch gelang es meiner Mama, einen Arzt zu finden, der ihr erstmalig von der Methode der Fontan-Operation berichtete. Er sah darin eine Möglichkeit, mir zu helfen. Nach einigen Voruntersuchungen, in denen abgeklärt wurde, ob diese Methode tatsächlich für meinen Herzfehler in Frage kam, sollte die OP im Frühjahr 1989 stattfinden. Kurz vor dem geplanten Eingriff bildete sich in meinem Gehirn jedoch ein Blutgerinnsel, welches sich auch noch infizierte und operativ entfernt werden musste. Obwohl dies bereits auf das Sprach- und Gleichgewichtszentrum drückte, habe ich davon keine Folgeschäden zurückbehalten. Die Fontan-OP fand dann ein halbes Jahr später, im Dezember 1989, statt. Da man zu dem Zeitpunkt in Deutschland noch sehr wenig Erfahrung mit dieser OP-Methode hatte, konnten die Ärzte meinen Eltern nicht sagen, wie die OP ausgehen würde. Die Chancen standen 50 zu 50. Zum Glück habe ich mich für die richtigen 50% entschieden. Während der OP gab es keine Komplikationen und auch danach entwickelte ich mich besser, als die Ärzte es jemals erwartet hätten. Während der Fontan-OP wurde zudem mein Vorhofseptumdefekt mittels eines Patches verschlossen.

Da meine Entwicklung nach der Fontan-OP positiver verlief als alle gedacht hatten, konnte ich im Sommer 1990 sogar eingeschult werden. Meine Eltern entschieden sich zunächst dafür, mich auf eine Schule für körperbehinderte Kinder zu schicken. In dieser gab es pro Klasse nur acht Schüler, die von einer Lehrerin und zusätzlich von einer Erzieherin und zwei Zivildienstleistenden betreut wurden. Auch das Lerntempo war etwas langsamer als an einer normalen Grundschule. Mit der Zeit fing ich in der Schule jedoch an, mich zu langweilen. Meine Eltern überlegten daher, mich auf eine ganz normale Grundschule umzuschulen. Um zu sehen, ob ich den Anforderungen dort gewachsen bin, war ich am Ende der 2. Klasse für eine Woche zur Probe in einer normalen Grundschulklasse. Da dies gut funktionierte, wechselte ich dann in der 3. Klasse auf diese Schule. Zunächst ging mein Notendurchschnitt etwas nach unten, da ich mich erst an die neue Situation gewöhnen musste. Nach etwa einem halben Jahr hatte ich mich aber wieder gefangen und konnte an meine Leistungen aus der Schule für körperbehinderte Kinder anknüpfen. Nach der Grundschule bin ich dann auf eine Gesamtschule mit gymna-



sialer Oberstufe gegangen. Meine Eltern hatten vorgesehen, dass ich diese nach der 10. Klasse mit dem Realschulabschluss beende. Da ich aber nach der 10. Klasse nicht wusste, was ich beruflich machen möchte und meine Noten dies zuließen, bin ich weiter zur Schule gegangen. In der 11. Klasse sollte ich mir dann überlegen, welchen Beruf ich erlernen will. Die Schule dann jedoch nach der 11. Klasse ohne Abitur zu verlassen, kam für mich nicht in Frage. So hängte ich nochmal zwei Jahre dran und beendete die Schule im Sommer 2003 mit einem Durchschnitt von 2,9. Im Nachhinein bin ich sehr froh, dass ich mich für das Abitur entschieden habe. Diese drei Jahre waren für mich eine wunderschöne Zeit, in der ich in aller Ruhe erwachsen werden durfte. Obendrein bin ich auch heute noch sehr stolz darauf, überhaupt ein Abitur geschafft zu haben, wenn ich an die anfänglichen Prognosen der Ärzte zurückdenke. Während meiner gesamten Schulzeit habe ich an allen Aktivitäten (also auch Wandertagen und Klassenfahrten) teilgenommen. Lediglich vom Sportunterricht war ich befreit. Bis auf verlängerte Pausen bei einem Klassenraumwechsel über mehrere Etagen habe ich in der Schule nie eine Sonderbehandlung erfahren. Auch mit meinen Klassenkameraden habe ich mich immer gut verstanden und war gut in den Klassenverband integriert. So etwas wie Mobbing habe ich nie erlebt. Vielleicht auch, weil meine Eltern und ich immer mit offenen Karten gespielt haben und alle, die es wissen mussten, über meinen Herzfehler informiert waren. Hinzu kommt auch, dass es mir während meiner Schulzeit gesundheitlich sehr gut ging.

Im Herbst 2003 begann ich dann meine Ausbildung zur Diätassistentin, für die ich von Berlin nach Dresden zog. Die Berufswahl fiel mir nicht leicht, obwohl ich immer schon wusste, dass ich irgendetwas im medizinischen Bereich machen möchte. Am liebsten hätte ich ein Medizinstudium oder eine Ausbildung zur Krankenschwester begonnen. Schweren Herzens musste ich aber irgendwann einsehen, dass ich dazu aufgrund meines Herzfehlers nicht in der Lage sein würde. Durch unzählige Besuche im Berufsinformationszentrum und Informationen über verschiedene Berufe sowie einige Praktika habe ich mich dann letztendlich für die Ausbildung zur Diätassistentin entschieden. Einen Ausbildungsplatz zu finden, stellte für mich kein Problem dar. Am Ende konnte ich sogar unter mehreren Angeboten wählen. Die Ausbildung zur Diätassistentin besteht zu einem Großteil aus theoretischem und praktischen Unterricht an einer Berufsfachschule, der durch Praktika in verschiedenen Bereichen ergänzt wird. Bereits am zweiten Tag meiner Ausbildung wurde ich zu meiner Chefin zitiert. Diese fragte mich, wie ich mir die Ausbildung denn mit so einer schweren Erkrankung überhaupt vorstelle. In ihren Augen würde ich diese nicht bis zum Schluss durchhalten. Ich selbst sah dies anders. Mehrere Stunden am Tag in der Klasse zu sitzen und dem Unterricht zu folgen, stellte für mich ja auch während meiner Schulzeit kein Problem dar. In den Praktika habe ich immer mit offenen Karten gespielt. Meinen Praktikumsverantwortlichen habe ich immer gesagt, dass ich einen angeborenen Herzfehler habe, schwere körperliche Arbeiten nicht machen kann und öfters Pausen brauche. In keiner meiner Praktikumsstellen war dies ein Problem. Ende 2006 schloss ich meine Ausbildung dann nach erfolgreicher Prüfung ab.

Seit der Fontan-OP ging es mir gesundheitlich richtig gut. Zwei Jahre danach musste ich erneut operiert werden, da sich am Patch, der den Vorhofseptumdefekt verschließt, eine Naht gelöst hatte, so dass diese erneut verschlossen werden musste. Dies war bisher meine letzte OP. Zweimal pro Jahr war ich zur Kontrolle in der Kinderkardiologischen Ambulanz der Berliner Charité. Bis auf gelegentliche Herzkatheteruntersuchungen war ich während meiner Schul- und Ausbildungszeit selten stationär. Im Alter von 12 Jahren traten als Folge der Fontan-OP bei mir erstmals Herzrhythmusstörungen in Form von Tachykardien auf. Diese bestehen bis heute, sind mit Medikamenten jedoch so gut eingestellt, dass sie sich nur selten bemerkbar machen. 2005 erlitt ich trotz einer Blutverdünnung mit ASS eine Lungenembolie. Diese war zum Glück nur sehr klein und konnte mit Medikamenten aufgelöst werden. Anschließend wurde ich auf Marcumar eingestellt. Dank des Selbstmanagements komme ich damit aber sehr gut zurecht.

Nach dem Ende meiner Ausbildung zog ich zurück nach Berlin und fing kurze Zeit später an, als Diätassistentin an der Charité zu arbeiten. Leider war mein Vertrag dort auf fünf Monate befristet und wurde auch nicht verlängert. Es folgten ein Jahr der Arbeitslosigkeit und unzählige Bewerbungen. Dass die meisten Bewerbungen erfolglos blieben, schreibe ich dem Umstand zu, dass ich zum damaligen Zeitpunkt noch über sehr wenig Berufserfahrung verfügte. Neben den Bewerbungen begann ich auch, mich nach Alternativen umzuschauen und bewarb mich um einen Platz im Studiengang Soziale Arbeit. Binnen einer Woche erhielt ich dann die Zusage für den Studienplatz sowie ein Vertragsangebot der Uniklinik Freiburg. Da ich endlich zu Hause ausziehen und auf eigenen Füßen stehen wollte, entschied ich mich für den Job und zog im Herbst 2008 von Berlin nach Freiburg. Hier arbeite ich jetzt halbtags in der Sektion Ernährungsmedizin und Diätetik. 2010 ergab sich die Möglichkeit, meine Arbeitszeit um 25% aufzustocken, so dass ich seitdem 30 Stunden pro Woche arbeite. Finanziell komme ich damit recht gut über die Runden. Mittlerweile merke ich jedoch, dass mir die 30 Stunden zu viel werden. Daher werde ich meine Arbeitszeit demnächst wieder auf 20 Wochenstunden reduzieren. Die damit verbundenen Gehaltseinbußen nehme ich in Kauf, da mir die freie Zeit zur Erholung und für Freizeitaktivitäten wichtiger ist. Zudem will ich versuchen, eine Erwerbsminderungsrente zu beantragen, um die finanziellen Einbußen etwas abzufangen. Ansonsten bin ich sehr froh, hier ein eigenständiges Leben führen zu können. In meiner Freizeit versuche ich, regelmäßig Sport zu treiben (ist nicht meine Lieblingsbeschäftigung, aber es tut mir gut), gehe gerne ins Kino oder lese ein gutes Buch und bin ehrenamtlich in der Selbsthilfe aktiv.

Zur Selbsthilfe bin ich im Jahr 2003 gekommen. Beim Schreiben meiner Bewerbungen stellte sich mir die Frage, ob ich in diesen meinen Herzfehler erwähnen sollte. Wer konnte mir diese Frage besser beantworten als ein Selbstbetroffener? Auf einem Arzt-Patienten-Seminar hatte ich zum ersten Mal etwas über die Bundesvereinigung Jugendliche und Erwachsene mit angeborenem Herzfehler e.V. gehört. Damals steckte ich jedoch noch mitten in der Pubertät und wollte von Selbsthilfe

nichts wissen. Meine Vorurteile waren, dass man dort bestimmt keinen Spaß haben kann und alle ständig nur über ihre Krankheit reden. Um meine Frage zu klären, suchte ich auf der Homepage nach Ansprechpartnern und landete gleich einen Volltreffer. Derjenige, mit dem ich telefoniert hatte, konnte mir super weiterhelfen. Kurze Zeit später wurde ich dann sogar Mitglied. Auf den Vereinstreffen lernte ich dann andere Betroffene kennen und merkte, dass man mit diesen eine Menge Spaß haben kann. Nach und nach brachte ich mich auch aktiv ins Vereinsleben ein und übernahm vereinzelt Aufgaben sowie im Laufe der Zeit sogar verschiedene Ämter. Zuletzt war ich sogar 3. Vorsitzende im Vorstand. Dieses Amt habe ich jedoch vor kurzem aufgegeben, da es zu viel Arbeit war, für die ich keine Kraft mehr hatte.

Da dieser Verein nicht nur klassische Selbsthilfe betreibt, sondern sich auch für eine bessere medizinische und psychosoziale Versorgung der Betroffenen einsetzt, bekam ich dort auch den Aufbau von neuen Versorgungsstrukturen für die EMAH-Patienten mit. Da viele Jugendliche mit einem angeborenem Herzfehler nach ihrem 18. Geburtstag nicht mehr von ihrem Kinderkardiologen behandelt werden konnten und in ein Versorgungsloch fielen, wurde 2005 die sogenannte EMAH Task Force gegründet. Mitglieder dieser Task Force sind die drei kardiologischen Fachgesellschaften (Deutsche Gesellschaft für Kardiologie, Deutsche Gesellschaft für Pädiatrische Kardiologie, Deutsche Gesellschaft für Thorax-, Herz- und Gefäßchirurgie), die Berufsverbände der niedergelassenen (Kinder-) Kardiologen, das Kompetenznetz Angeborene Herzfehler sowie Selbsthilfeverbände, darunter auch die Bundesvereinigung Jugendliche und Erwachsene mit angeborenem Herzfehler e. V. Aufgaben der Task Force sind die Ausarbeitung von Empfehlungen zur Entwicklung einer Struktur zur interdisziplinären Versorgung von EMAH, Erstellung von Leitlinien zur Behandlung von EMAH sowie die Entwicklung der Curricula für die Fort- und Weiterbildung von Ärzten auf dem EMAH-Gebiet. 2006 erschienen erstmals Empfehlungen zur Qualitätsverbesserung der interdisziplinären Versorgung von Erwachsenen mit angeborenem Herzfehlern. 2007 folgten dann Empfehlungen für Erwachsenen- und Kinderkardiologen zum Erwerb der Zusatzqualifikation „Erwachsene mit angeborenem Herzfehler“ sowie 2008 die Medizinische Leitlinie zur Behandlung Erwachsener mit angeborenem Herzfehler. Seit 2008 gibt es eine spezielle Fortbildung, mit der sich sowohl Kinder- als auch Erwachsenenherzkardiologen zum sogenannten EMAH-Arzt qualifizieren können. Auf der Homepage der Deutschen Gesellschaft für Pädiatrische Kardiologie findet sich eine Übersicht aller zertifizierten Kinderkardiologen und Internisten<sup>4</sup>. Daneben wurden in Deutschland bisher 15 Zentren als „Überregionales EMAH-Zentrum“, drei Kliniken als „EMAH-Schwerpunktlinik“ und sieben Praxen als „EMAH-Schwerpunktpraxis“ ausgezeichnet<sup>5</sup>.

Eine 2015 von der Bundesvereinigung Jugendliche und Erwachsene mit angeborenem Herzfehler e. V., dem Bundesverband Herzranke Kinder e. V. und dem Nationalen Register für angeborene Herzfehler e. V. unter 1.828 EMAH-Patienten durchgeführten Befragung ergab, dass 90% der Teilnehmer von ent-

sprechenden Fachärzten behandelt werden. Dabei lässt sich die Mehrheit in einer EMAH-Sprechstunde oder von einem Kinderkardiologen betreuen. Die Befragung ergab weiterhin, dass viele Patienten weiterhin zu einem Kinderkardiologen gehen. Dies legt die Vermutung nahe, dass der Übergang von der Kinder- und Jugendmedizin noch nicht bei allen Patienten reibungslos funktioniert, wobei jedoch weitere Untersuchungen von Nöten sind<sup>6</sup>.

Dass die Betreuung von EMAH-Patienten durch EMAH-zertifizierte Kinderkardiologen nicht reibungslos funktioniert, zeigt gerade ein aktuelles Beispiel aus der Region Berlin. Hier gibt es im Vergleich zu anderen Regionen relativ viele niedergelassene Kinderkardiologen mit einer EMAH-Zertifizierung. Dennoch weisen diese in letzter Zeit viele Patienten ab, da sie diese nicht abrechnen können. Erwachsene Patienten sollen schließlich von Kardiologen und nicht von Kinderkardiologen betreut werden. Diese bekommen die Behandlung von EMAH-Patienten im Gegensatz zu Kinderkardiologen auch von den Krankenkassen bezahlt. Im Vergleich zu Kinderkardiologen haben Kardiologen jedoch nur sehr wenig Wissen und Erfahrung in der Behandlung von Erwachsenen mit angeborenem Herzfehler, da dies in ihrem Studium bzw. der Facharztweiterbildung nur einen sehr geringen Anteil einnimmt. Durch die großen Fortschritte der Kinderherzchirurgie in den letzten Jahrzehnten erreichen aber immer mehr Kinder mit einem angeborenem Herzfehler das Erwachsenenalter, in dem sie auch weiterhin auf eine kompetente Behandlung angewiesen sind. Daher stehen viele EMAH-Patienten in der Region Berlin nun vor einem Versorgungsproblem. Zu den EMAH-zertifizierten Kinderkardiologen können sie nicht gehen, da diese sie eigentlich nicht behandeln dürfen und für ihre Behandlung daher kein Geld bei den Krankenkassen abrechnen können. Daher werden sie an das Deutsche Herzzentrum Berlin überwiesen. Dies ist jedoch, abgesehen vom Herzzentrum Leipzig, in den neuen Bundesländern das einzige überregional zertifizierte EMAH-Zentrum. Dementsprechend hoch ist der Zulauf, so dass hier mittlerweile die Kapazitätsgrenze überschritten wird. Zum Vergleich: Allein in Baden-Württemberg gibt es vier als überregionales EMAH-Zentrum zertifizierte Kliniken. Dieses Problem besteht nicht allein in der Region Berlin, ist hier aber zur Zeit am eklatantesten. Auch in den anderen Kliniken und Praxen können EMAH-zertifizierte Kinderkardiologen die Behandlung von EMAH-Patienten nicht oder nur zu einem sehr kleinen Prozentsatz abrechnen. Häufig wird versucht, EMAH-Patienten über andere Abteilungen abzurechnen. Oft genug bleiben sie aber auch auf den Behandlungskosten sitzen und das in einer Zeit, in der die DRG-Pauschalen auch in anderen Abteilungen längst nicht immer kostendeckend sind bzw. zulasten der Patientenversorgung gehen. Um auch weiterhin eine Versorgung auf hohem Niveau für EMAH-Patienten gewährleisten zu können, muss hier nach einer Lösung gesucht werden. In diesem Bereich ist es einfach nicht möglich zu sagen, dass Kinder von Kinder- und Jugendärzten und Erwachsene von Erwachsenenärzten behandelt werden, denn die Erwachsenenherzkardiologen verfügen über zu wenig Expertise (gerade einmal 90 Kardiologen verfügen über eine EMAH-Zertifizierung<sup>7</sup>). Wie kann eine solche Lösung aussehen? Der

zunächst schnellste Weg wäre vielleicht, EMAH-zertifizierten Kinderkardiologen mittels einer bundesweiten Ausnahmege-  
nehmigung zu gestatten, ihre erwachsenen Patienten zu  
behandeln und die Behandlung auch abzurechnen. Langfristig  
betrachtet wäre es sicherlich sinnvoll, Anreize zu schaffen,  
damit sich Kardiologen zunehmend mehr mit diesem Thema  
befassen. Ob es sinnvoll ist, dem Thema EMAH-Versorgung in  
der Facharztweiterbildung von Internisten mehr Raum zu  
geben, kann ich nicht beurteilen – dies muss in Fachkreisen  
diskutiert werden.

Auch meine persönlichen Erfahrungen decken sich mit den  
Umfrageergebnissen: Eine richtige Transition vom Kinder- zum  
Erwachsenenkardiologen hat bei mir bis heute nicht stattge-  
funden. Nach meinem 18. Geburtstag wurde ich auch weiterhin  
in der Kinderkardiologie der Charité betreut. Mir wurde das  
direkt von den Ärzten aus angeboten, so dass ich nicht, wie  
andere EMAHs, in ein Versorgungsloch gefallen bin. Auch nach  
meinem Umzug nach Freiburg werde ich im zertifizierten  
EMAH-Zentrum des Universitäts-Herzzentrums Freiburg Bad  
Krozingen weiterhin im kinder-kardiologischen Bereich betreut.  
Ich habe kein Problem damit, auch im Alter von mittlerweile  
33 Jahren auf der Kinderstation zu liegen. Mir ist es egal, ob  
da Bienchen und Blümchen an der Wand sind. Für mich zählt  
einzig und allein, dass dort qualifiziertes Personal vorhanden  
ist, das sich mit meinem Herzfehler und seinen Besonderheiten  
auskennt und nicht anfängt zu googlen, wenn ich meine  
Diagnosen vorlege. Wichtig ist aber auch, dass sich das Per-  
sonal mit meiner Behandlung nicht in einer rechtlichen Gra-  
zone befindet und meine Behandlung von den Krankenkassen  
finanziert wird, so dass nicht die Klinik für die Kosten aufkom-  
men muss. Ich bin derzeit mit der Betreuung am EMAH-Zen-  
trum Freiburg sehr zufrieden. Obwohl die Abteilung im Ver-  
gleich zu anderen Zentren recht klein ist, herrscht hier ein  
hohes Maß an Kompetenz und Menschlichkeit. Zudem wird sich  
viel Zeit genommen, Dinge zu erklären und gemeinsam mit mir  
als Patienten Behandlungsoptionen zu besprechen, damit ich  
für mich und meine Gesundheit die richtigen Entscheidungen  
treffen kann. Das ist es, was für mich zählt.

■ *Ulrike Knopf*  
*Bundesvereinigung Jugendliche und Erwachsene*  
*mit angeborenem Herzfehler e. V.*  
*Kasinostraße 66*  
*52066 Aachen*  
*ulrike.knopf@jemah.de*

Literaturangaben bei der Verfasserin.

# Das Leben mit einer chronischen Erkrankung aus Sicht einer SLE-Patientin

Leonie Hümmeler

*Die meisten Menschen denken immer, dass sie es besser wissen: „Wie du hast jetzt schon Rheuma? Du bist doch viel zu jung!“ oder „Du bist doch jung und fit, jetzt beweg dich doch mal und lass nicht alles die Erwachsenen machen“ oder auch „Du siehst aber nicht krank aus“. Was sie allerdings nicht ahnen ist, dass man auch schon in sehr jungen Jahren an den verschiedensten chronischen Erkrankungen leiden kann.*

Ich bin Leonie und 18 Jahre alt. Ich tanze seit 14 Jahren leidenschaftlich gerne Ballett, Modern Dance und HipHop, habe früher Judo und Eisschnelllauf gemacht, spiele seit zehn Jahren Klavier und mache seit drei Jahren Bogenschießen. Ich habe in diesem Jahr mein Abitur erfolgreich bestanden und mache nun eine Ausbildung zur Kinderkrankenschwester. Eigentlich ein ganz normales Leben, bis ich vor vier Jahren (2012) an der Autoimmunkrankheit „Systemischer Lupus Erythematodes“ (SLE) erkrankte.

Keiner, dem man von dieser Krankheit erzählt, hat diesen Namen schon einmal gehört. Sie ist unpopulär. Also versuche ich es meistens mit „Das ist so was ähnliches wie Rheuma“ zu umschreiben, denn von Rheuma haben die meisten schon einmal was gehört. Doch so einfach ist es leider nicht.



Einfach ausgedrückt hat mein Immunsystem beschlossen, anstatt für mich gegen mich zu arbeiten. Warum, weiß keiner so genau. Jedoch verläuft diese Krankheit in sogenannten „Schüben“. Fakt ist, dass sich das vielseitig auswirken kann. In den meisten Fällen sind Organe betroffen, am häufigsten die Nieren. Jedoch kann sich der SLE auch auf der Haut in Form von Ausschlägen (ganz typisch: Schmetterlingserythem) ausbreiten und auch das Blut ist häufig angegriffen. Dazu kommen dann noch Symptome wie Müdigkeit, Niedergeschlagenheit, ständige Gelenkschmerzen (deswegen der Vergleich zum Rheuma), angeschwollene Gelenke usw.

Ich hatte insofern Glück, als das ich noch keine Organbeteiligung habe, da die Krankheit sehr früh bei mir entdeckt wurde und wir damals direkt mit der Behandlung beginnen konnten. Mein Lupus beschränkt sich hauptsächlich auf das Blut, die Gelenke und die Haut. Bewusst bekomme ich hauptsächlich Symptome wie Gelenkschmerzen, das Anschwellen von Gelenken und das Schmetterlingserythem mit. Die Gelenkschmerzen und das Anschwellen beeinträchtigen natürlich erheblich den Alltag. Diese Beeinträchtigungen gehen vom „harmlosen Gelenkknacksen“ bei den meisten Bewegungen bis hin zur fehlenden Ausdauerfähigkeit. Normale Tätigkeiten wie auch nur eine Etage Treppen steigen können an schlechten Tagen sehr anstrengend bis fast nicht machbar sein.

Möchte ich einen Freitagabend mal mit meinen Freunden feiern gehen, wie die meisten Jugendlichen es tun, muss ich das vorher genau überlegen: Denn nach einem Abend feiern liege ich das restliche Wochenende flach im Bett und das nicht wegen übermäßigem Alkoholkonsum, was die meisten bei Jugendlichen vermuten würden, sondern aufgrund der Anstrengung, welche für mich bei einem solchen Abend extrem hoch ist.

Dass ich nicht ganz so belastbar bin wie „gesunde“ Menschen, zeigt sich jedoch schon im Alltag. Sowohl früher nach der Schule als auch jetzt nach einem Arbeitstag bin ich in der Regel sehr erschöpft wenn ich nach Hause komme und muss mich erst einmal ins Bett legen und ein bisschen ausruhen.

Judo musste ich damals auch aufgeben, da ich das ständige harte Aufschlagen auf die Judomatten nicht mehr vertragen konnte, da meine Gelenke ja sowieso schon angeschlagen waren. Auch ist es durch die ständige Müdigkeit schwieriger für mich zu lernen: Wenn ich mich hinsetze und ein paar Stunden lernen will und mich dafür konzentrieren muss, werde ich schnell müde und erschöpft und muss mich ziemlich anstrengen, um weiterhin bei der Sache zu bleiben.

Zusätzlich zeigt sich bei mir das Raynaud-Syndrom, wobei man sich hierbei nicht sicher ist, ob dies auch vom SLE kommt oder ob es einfach eine zusätzliche Erkrankung ist. Jedenfalls beeinflusst auch dies mich stark, vor allem im Winter, aber generell bei Kälte. Denn wenn meine Finger weiß werden, verschwindet jegliches Gefühl in ihnen. Somit werden selbst einfache Fingertätigkeiten, wie das Bedienen meines Smartphones wesentlich erschwert. Aber auch andere Dinge, wie das Bogenschießen im Freien, sind fast nicht mehr möglich ohne Gefühl in den Fingern.

Trotz dieser und noch weiteren Einschränkungen, die viele Menschen vermutlich als wesentlich schlimmer empfinden würden, als ich das tue, stört mich nur eine Sache besonders: Dass ich aufgrund meines Alters und meines Aussehens immer als gesund abgestempelt werde. Nur weil ich noch jung bin, heißt das nicht automatisch, dass ich fit sein muss. Ich habe schon so oft Dinge gehört, von wegen dass ich mich nicht so anstellen sollte, dass ich ja noch jung und fit wäre und erst einmal in ihr Alter kommen solle und mit den Gelenkproblem fertig werden solle und so weiter.

Ich weiß ganz genau, wie es ist, mit täglichen Gelenksbeschwerden klarzukommen und auch wie es ist, einmal länger als zwei Tage im Krankenhaus zu sein.

Natürlich sollte man auf der einen Seite froh sein, dass man nicht krank aussieht, denn dann wird man erst recht direkt abgestempelt. Auf der anderen Seite ist es jedoch auch ein Nachteil, wenn es einem mal wirklich schlecht geht: Dann muss man sich z. B. einfach mal in der Bahn hinsetzen und kann nicht direkt für jemand anderen aufstehen. Daran denkt jedoch keiner und man wird direkt beschimpft.

Oder man muss leider ein Treffen mit Freunden absagen, weil man Schmerzen hat und einfach nicht in der Lage ist, auch nur entspannt mit Freunden im Wohnzimmer zu sitzen. Das verstehen leider sehr viele nicht.

Ich kann diese Personen natürlich verstehen. Solche Krankheiten sind nun einmal, vor allem im Kindes- und Jugendalter, sehr selten. Wenn man ihnen dann noch den vollen Namen der Krankheit an den Kopf wirft, haben die meisten schon direkt keine Lust mehr zuzuhören, da das alles bestimmt viel zu kompliziert ist, als dass sie es verstehen würden.

Als ich damals meine Diagnose erhalten habe, lag ich einen Monat lang im Krankenhaus. Mir ging es wirklich sehr schlecht. Ich konnte mich vor Schmerzen kaum rühren und habe fast ausschließlich geschlafen. Eine sehr gute Freundin hat mir damals immer die Unterrichtsmaterialien geschickt oder vorbeigebracht, die ich in der Schule verpasst habe. Aber ich war einfach nicht in der Lage, diese nachzuholen. Auch meine Klassenlehrerin besuchte mich zu dieser Zeit im Krankenhaus und sah, wie schlecht es mir ging.

Sie ermöglichte es daraufhin, dass ich einige anstehende Klassenarbeiten damals nicht schreiben musste oder zu einem späteren Zeitpunkt nachholen konnte. Davon bekamen allerdings einige Mitschüler etwas mit und beschwerten sich. Ich hatte sowieso vorher schon viel mit Mobbing in der Schule zu tun und nun machte sich das Gerücht breit, dass ich „nur so tun würde“ und ich „nur keine Lust“ hätte, die Arbeiten zu schreiben.

Aber sie besuchten mich nie im Krankenhaus, um sich vielleicht vom Gegenteil überzeugen zu lassen. Generell besuchten mich nur wenige. Meine beste Freundin zu dieser Zeit besuchte mich mehrmals die Woche und natürlich meine Eltern jeden Tag. Auch meine Oma besuchte mich einige Male, aber ansonsten waren es vielleicht maximal fünf Freunde, die mich nur einmal während dieses ganzen Monats besuchten.

Wenn man eine solche Diagnose bekommt, stellt sich unweigerlich heraus, wer wirkliche Freunde sind und wer nur so getan hat. Es gibt natürlich auch welche, die damit einfach nicht klarkommen und sich deshalb abwenden. Und auch man selbst wendet sich von Personen ab, von denen man den Eindruck hat, dass sie überhaupt kein Interesse an einem haben.

Umso mehr lernt man jedoch auch seine wirklichen Freunde zu schätzen. Diese, die öfter vorbei kommen, dich ablenken, mit dir einen Film schauen, quatschen oder spielen. Dieser Prozess verlief nicht nur innerhalb dieses Monats, sondern auch das nächste halbe Jahr. Im nächsten halben Jahr musste ich jeden Monat über ein Wochenende ins Krankenhaus, um einen Cortisonstoß zu erhalten. Also habe ich jeden Monat freitags einmal Schule verpasst. Und da ich diesen Cortisonstoß meistens sehr schlecht vertragen habe, blieb ich dann jeweils fast eine Woche im Krankenhaus.

Diese Zeit war wirklich ätzend. Und natürlich hatte ich anfänglich Angst zu sterben, denn auch ich hatte noch nie etwas von dieser Krankheit gehört. Ich hatte aber mitbekommen, wie meine Omi zwei Jahre zuvor sehr schnell und grausam an systemischer Sklerodermie verstorben ist. Wenn man plötzlich mit 14 Angst haben muss zu sterben, ist das wirklich schlimm. Ich hatte große Angst, was passieren würde und war sehr traurig, da ich mir noch sehr viel vorgenommen hatte für mein Leben. Dinge wie heiraten, vielleicht Kinder zu bekommen und meinen Traum zu verwirklichen, Medizin zu studieren und Ärztin zu werden. Diese Sorgen machten sich damals, als ich gerade in der Diagnostik war, in einer der ersten Nächte besonders in mir breit und ich fing an zu weinen. Eine der Schwestern kam herein und tröstete mich, dann war auch schnell alles wieder gut. Doch am nächsten Tag kam eine Psychologin zu mir ins Zimmer und wollte mit mir darüber reden. Das hat mich damals sehr wütend gemacht, da ich finde, dass es das gute Recht von einer Patientin ist, die gerade eine Diagnose über eine Krankheit erhalten hat, mit der sie den Rest ihres Lebens leben muss, auch mal einen Abend weinen zu dürfen. Das bedeutet nicht, dass man, ohne sie zu fragen, eine Psychologin aufs Zimmer schicken muss!

Anschließend habe ich begonnen, mich mit meiner Krankheit zu befassen, vieles dazu recherchiert und oft meinen Kinderreumatologen befragt. Meine Eltern haben mich auch direkt in der Selbsthilfegruppe angemeldet, zu der ich jedoch nie gehen wollte. Ich hatte damals leider auch das durch die Medien verbreitete Bild von Selbsthilfegruppen im Kopf, bei denen alle nur wehleidig ihre Krankheitsgeschichte erzählen. Sowas wollte ich auf keinen Fall machen!

Ich war und bin immer noch sehr glücklich, dass ich „nur“ eine solch „harmlose“ Krankheit bekommen habe. Ich weiß, dass es wesentlich schlimmere Krankheiten als meine gibt. Denn nach diesem besagten halben Jahr konnte meine Therapie auf eine rein medikamentöse ambulante Therapie umgestellt werden und von da an ging es mir immer besser. Ich konnte ein weiteres halbes Jahr später an einem Schüleraustausch nach Amerika teilnehmen, musste keine Klasse wiederholen und

habe erfolgreich mein Abitur abgeschlossen. Auch nehme ich seit zwei Jahren an dem jährlichen Jugendseminar der „Lupus Erythematodes Selbsthilfegemeinschaft e.V.“ teil.

An dieser Stelle würde ich gerne versuchen, das typische „Selbsthilfegruppenklischee“ ein wenig aus der Welt zu räumen. Wie gesagt hatte auch ich dieses Klischee am Anfang durch die Medien oder Bücher wie „Das Schicksal ist ein mieser Verräter“ im Kopf. Jedoch wurde im Programm der Selbsthilfegruppe dieses Jugendseminar eher wie ein Fortbildungseminar beschrieben. Das hat mich überzeugt, im vorletzten Jahr zum ersten Mal daran teilzunehmen. Und in der Tat war es wirklich so, dass Vorträge gehalten und gemeinsame Aktionen gemacht wurden. Aber wir haben uns nicht in einen Kreis gesetzt und uns von morgens bis abends bemitleidet und gebetet. Es war im Gegenteil wirklich toll und interessant zu erleben, dass es auch andere Jugendliche mit derselben Krankheit gibt und sich mit diesen auszutauschen. Hier habe ich viele Tipps über mögliche andere Medikamente und Therapieformen erhalten, aber auch z.B. einiges über den „Grad der Behinderung“, also den Schwerbehindertenausweis, erfahren.

Heutzutage merke ich natürlich immer noch hier und da meine Krankheit. Allein durch die Einnahme von 15 Tabletten am Tag und die Symptome, welche ich am Anfang dieses Artikels bereits aufgeführt habe. Davon abgesehen hatte ich jedoch seit dem ersten halben Jahr nach meiner Diagnose keinen so schweren Schub mehr, dass ich ins Krankenhaus musste! Ich habe mittlerweile sehr gut gelernt, mit der Krankheit umzugehen. Ich weiß, wo meine Grenzen sind und wie ich alles schaffen kann, was ich möchte, indem ich hier und da ein paar Anpassungen mache. Was ich jedoch jedem, der diese oder auch andere chronische Erkrankungen nicht hat, mitgeben möchte: Bemitleiden Sie die betroffenen Personen nicht, nehmen Sie sich ein paar Minuten Zeit, um mehr über deren Erkrankung zu erfahren. Handeln Sie nicht aufgrund von Vorurteilen oder Äußerlichkeiten, sondern nehmen Sie freundlich Kontakt auf und interessieren Sie sich für Ihre Mitmenschen.

■ Leonie Hümmeler

## Interview mit einer jungen Frau mit Spina bifida

Anne Bredel-Geißler

*Wann und wie haben Sie zum ersten Mal bewusst erlebt, dass bei Ihnen etwas anders ist als bei anderen Kindern?*

Im Kindergarten habe ich unterschieden zwischen Menschen, die laufen können und solchen, die nicht laufen. Meine Eltern haben erzählt, dass ich zwischen Menschen unterschieden hätte, die mit Gehapparat und solchen, die ohne Gehapparat (Orthesen, Gehhilfe) laufen können. Ich verband damals überhaupt keine Wertung damit, d.h., ich habe die Läufer und Menschen, die nicht laufen können, so wie ich, als gleichwertig empfunden. Das bedeutet auch, dass ich zumindest zu diesem Zeitpunkt die Behinderung für mich nicht zum Anlass genommen habe, mich als weniger wert zu fühlen. Während der gesamten Kindergartenzeit ist mir keine Situation erinnerlich, in der sich andere Kinder oder Erwachsene so verhalten hätten, dass sie mir das Gefühl der Minderwertigkeit gegeben hätten.

*Welches Merkmal, glauben Sie, führte bei den anderen Kindern erstmals zu dem Eindruck, dass bei Ihnen etwas anders ist?*

Das wesentliche Merkmal war die Tatsache, dass ich nicht laufen konnte: Den ersten Rollstuhl habe ich im Alter von 4 Jahren bekommen. Nachdem ich den Rollstuhl hatte, konnte ich mich besser bewegen und war schneller. Meine Mutter hat mir erzählt, dass ich mich ab diesem Zeitpunkt insgesamt besser entwickelt habe. Die nicht sichtbaren Behinderungsmerkmale (z. B. Blasenentleerung) konnte ich meist verbergen, nur in vertrauter Umgebung wurde darüber offen gesprochen. Insgesamt konnte ich damit ohne wirkliche Probleme umgehen.

*Welche Erfahrungen haben Sie während Ihrer Schulzeit im Hinblick auf Ihre sichtbare Behinderung gemacht?*

In der Grundschulzeit erinnere ich mich daran, dass gerade im letzten Jahr der Grundschule manchmal Situationen entstanden sind, in denen ich mich als Außenseiterin gefühlt habe. An Details kann ich mich nicht mehr erinnern, nur noch an das Gefühl, dass ich mich immer einmal wieder unwohl gefühlt habe.

Nach der Grundschule besuchte ich zunächst ein Regelgymnasium, dort kam es zu erheblichen Ausgrenzungssituationen. Vor allem ein Junge in der Klasse ärgerte mich wegen meiner Behinderung und viele andere Klassenkameraden und Klassenkameradinnen lachten dann. Auch eine andere Mitschülerin

hat das erlebt, sie hatte aber keine sichtbare Behinderung. Die Lehrer konnten das Verhalten der Klassenkameraden nicht gut regulieren. Diese Probleme führten mich zu der Entscheidung für einen Schulwechsel. Ich wechselte dann in eine Waldorfschule. Dort habe ich mich stets angenommen gefühlt, es gab kaum Ausgrenzung. Ich habe mein Abitur dort erfolgreich absolviert. In der Waldorfschule waren im Übrigen ebenfalls keine anderen Kinder im Rollstuhl oder mit anderen sichtbaren Behinderungen. Rückblickend habe ich den Eindruck, dass die Kinder an der Waldorfschule, die ich besucht habe, eine bessere Sozialkompetenz hatten.

## *Welche besonderen Hürden für die Entwicklung Ihrer Selbständigkeit im beginnenden Erwachsenenalter haben Sie erlebt?*

In erster Linie sind es die tatsächlichen Barrieren, die einem im Alltag immer wieder begegnen. Abgesehen von oft fehlenden Rampen oder anderen Zugangsmöglichkeiten für Gebäude oder öffentliche Verkehrsmittel sind es auch alltägliche Dinge, wie die Höhe einer Arbeitsplatte in der Küche oder andere Sitz- und Arbeitsmöbel. Im Umgang mit Gleichaltrigen habe ich die sogenannten „Barrieren“ im Kopf vor allem während der Zeit auf dem Regelgymnasium erlebt. Wenn ich mir über den Umgang mit Menschen Gedanken mache, dann fällt mir auf, dass ich schon früher oft andere Interessen hatte als Gleichaltrige. Mir ist aufgefallen, dass ich mich häufig sehr viel besser mit erwachsenen Menschen über bestimmte Themen unterhalten konnte. Dennoch hatte ich in der Schulzeit bis zum Abitur immer auch guten Kontakt mit den Mitschülern.

## *Wie haben Sie die medizinische Betreuung als Kind, als Jugendliche und als Erwachsene erlebt?*

Ich habe meine medizinische Betreuung in jeder Lebensphase als gut erlebt. Ich hatte immer das Gefühl, dass man Verständnis für meine Probleme hatte und ich habe immer ein Bemühen um Lösungen für meine Anliegen gespürt.

## *Welche Probleme sehen Sie für Menschen mit Behinderungen in Schule und Beruf?*

Prinzipiell sehe ich in allen Lebensbereichen die Gefahr der Ausgrenzung. Ich selbst habe erlebt, dass es schwierig ist, gerade im Rahmen der Ausbildung einen Praktikumsplatz zu bekommen, vor allem dann, wenn es sich um längere Praktika handelt. Ein Praktikum, das nur zwei oder vier Wochen dauert, ist leicht zu bekommen. Aber längere Praktika, z. B. im Rahmen eines Anerkennungsjahres bei der Berufsausbildung, sind schwer zu bekommen. Ich glaube, dass das für andere Bewerber ohne Behinderungen sehr viel einfacher ist. Bisweilen spürt man als Mensch mit einer Behinderung, dass die Menschen, die über die Vergabe von Arbeitsstellen oder Berufspraktika entscheiden, skeptisch sind. Man hat das Gefühl, als würden sie daran zweifeln, ob man die Anforderungen in den entsprechenden Praktika auch schafft. Dabei geht es gar nicht um Anforderungen, die bei einer bestimmten Behinderung tatsächlich zu überprüfen wären (z. B. bei Beurteilung der Eignung eines Rollstuhlfahrers, der an einem Arbeitsplatz eingesetzt werden soll, bei dem man mobil sein muss). Im Grunde

genommen glaube ich, dass sich behinderte Menschen eher einer Unterforderung ausgesetzt sehen.

## *Wo haben Sie sich überfordert gefühlt?*

Es ist mir keine besondere Situation bewusst, in der ich mich wirklich überfordert gefühlt habe, zumindest nicht aufgrund meiner Behinderung. Davon ausnehmen will ich explizit die Schwierigkeiten, die sich durch ausgrenzendes Verhalten Anderer ergeben. Ich glaube, dass es kaum einen Menschen gibt, der sich in diesen Situationen nicht überfordert fühlt.

## *Welche Rolle haben Ihre Eltern bzw. Ihre Familie für Ihre Entwicklung gespielt?*

Meine Familie, insbesondere meine Eltern, hat meine Behinderung gut angenommen und hat mir deswegen viel Sicherheit geben können. Unmerklich haben mich meine Eltern mehr und mehr zur möglichst guten Selbständigkeit geführt, ohne mich zu überfordern – rückblickend eine großartige Leistung. Ich glaube, dass die Akzeptanz der Behinderung eines Kindes durch die Eltern ganz wichtig dafür ist, dass ein behindertes Kind sich selbst gut annehmen und auch ein gutes Selbstbewusstsein entwickeln kann.

Heute verletzen mich abwertende Äußerungen meine Behinderung betreffend erstaunlich wenig. Mir fällt auf, dass es ganz andere Dinge sind, die ich als störend empfinde. Wenn sich jemand beispielsweise lustig über etwas an mir macht, womit ich selbst Probleme habe, dann verletzt mich das sehr viel mehr als wenn es um Themen meiner Behinderung geht. Wahrscheinlich wäre ich viel verletzlicher, wenn es meine Familie nicht geschafft hätte, mir diesbezüglich ein so gutes Selbstvertrauen zu geben.

## *Welche Lücken sehen Sie in der Gesundheitsversorgung für Menschen mit Behinderungen?*

In erster Linie sehe ich auch hier die fehlende Barrierefreiheit. Es fängt damit an, dass eine Praxis nur einen engen Aufzug oder gar keinen Aufzug hat oder dass die Untersuchungsliege zu hoch ist. Auch erlebt man es als Rollstuhlfahrer häufig, dass der Anmelde Tresen in Praxen sehr hoch ist. Ich hatte das Glück, dass ich Ärzte (vor allem als Kind) hatte, die sich gut mit meiner Erkrankung auskannten. Aber das ist nicht immer so. Viele Ärzte haben gerade bei Behinderungen kein ausreichendes Spezialwissen. Das kann man natürlich auch nicht von allen Ärzten erwarten, aber ein Problem ist es für Menschen mit Behinderungen dennoch. Ich weiß, dass nach wie vor spezielle Behandlungsangebote für Menschen mit Behinderungen selten sind.

## *Welche Lücken sehen Sie im Schulsystem und für den Arbeitsplatz?*

Ehrlich gesagt, ich hadere mit dem Thema „Inklusion“. Gerade im Kontext der Gestaltung des Schulalltags für Kinder mit Behinderungen ist das Thema ja sehr aktuell und in aller Munde – und doch ist es nach meinem Empfinden nach wie vor eher Theorie als Praxis. Es wird viel diskutiert, aber nur wenige

Dinge sind umgesetzt. Alle erwarten, dass behinderte Menschen und nicht behinderte Menschen zusammen in die Schule gehen oder eine Ausbildung machen, aber es fehlt an geschultem Personal, die unterschiedlichen Bedürfnisse zu respektieren und den Alltag entsprechend zu gestalten. Ich glaube aber auch, dass es gar nicht so einfach ist, diese Probleme zu lösen; vielleicht sind auch nicht alle Ziele zu erreichen, die man erreichen will.

Diese Lücken sehe ich genauso im Ausbildungssystem und auf dem Arbeitsmarkt: Die Möglichkeiten, einen der Ausbildung und den Fähigkeiten angemessenen Arbeitsplatz zu finden, ist für Menschen mit Behinderungen sehr schwer. In der Realität erlebt man, dass man auf dem ersten Arbeitsmarkt kaum eine Chance hat, einen Arbeitsplatz zu finden, auch wenn man eine gute und qualifizierte Ausbildung hat. Für Menschen mit Behinderungen bleibt dann trotz guter Ausbildung oft keine andere Möglichkeit, als in einer WfbM zu arbeiten. Für Menschen mit einer guten Ausbildung ist das aber auch nicht der richtige Platz, wenn die Voraussetzungen, eine Stelle auf dem ersten Arbeitsmarkt gut auszufüllen, eigentlich da sind.

*Wie erleben Sie das Thema „Barrierefreiheit“ in der Bundesrepublik Deutschland im Jahr 2016?*

Barrierefreiheit ist tatsächlich nur teilweise vorhanden, aber man spürt die Umsetzung von Bemühungen, diese mehr und mehr sicherzustellen. Ich erlebe die Barrierefreiheit regional sehr unterschiedlich. In der Stadt, in der ich lebe, habe ich inzwischen wenig Probleme, mit dem Rollstuhl überall hinzukommen, in besonders großen Städten ist es oft schwieriger, mit den öffentlichen Verkehrsmitteln (vor allem U- und S-Bahnen) zu fahren, da weder Bahnsteige noch die Zugänge zu den Zügen durchgehend barrierefrei gestaltet sind. Sehr schlecht ist die Situation noch in ländlichen Gebieten, wo Niederflerbusse noch die Ausnahme sind.

Allgemein wird die Zugänglichkeit von öffentlichen Gebäuden immer besser. Bleibende Barrieren findet man, gerade für Menschen im Rollstuhl (die dann entsprechend kleiner sind), in der Zugänglichkeit zu Theken oder Tresen.

*Haben Sie in Gesprächen negative Äußerungen zum Thema „Kinderwunsch und Familie“ bei Menschen mit Behinderungen erlebt?*

Im Gespräch mit anderen Menschen habe ich bislang keine negativen Erfahrungen gemacht, jedenfalls habe ich keine Äußerungen gehört, die Vorurteile enthalten haben. Ich werde immer einmal wieder interessehalber gefragt, ob ich Kinder bekommen kann, darüber hinaus habe ich keine schlechten Erfahrungen gemacht.

■ *Dr. Anne Bredel-Geißler  
Fachärztin für Neurologie  
MZEB + Spina bifida-Ambulanz  
Rheinhessen-Fachklinik Mainz  
Hartmühlenweg 2–4  
55122 Mainz  
a.bredel-geissler@rfk-landeskrankenhaus.de*

# Wie ist es um die Lebensqualität chronisch kranker Kinder und Jugendlicher bestellt und was kann das Kindernetzwerk leisten?

Raimund Schmid

*Beweggründe, vor nunmehr genau 25 Jahren Kindernetzwerk e. V. ins Leben zu rufen, gab es eine Menge. Viele Familien hatten damals für ihre kranken Kinder keine Diagnose oder keine optimale Behandlung und Betreuung. Das Kindernetzwerk wollte daher gerade diesen Familien – praktisch und politisch – eine Heimat geben und so die Lebensqualität der betroffenen Kinder verbessern. Ein Motto war schnell gefunden: „Kindernetzwerk verbindet Menschen, bündelt Wissen und Themen und hilft weiter“.*

Die Gründungsväter – insbesondere Medizinjournalist Raimund Schmid und Prof. Hubertus von Voß als damaliger ärztlicher Direktor des Kinderzentrums München – wollten für Kinder mit chronischen oder seltenen Erkrankungen oder Kinder mit Entwicklungsrückständen oder Teilleistungsstörungen also endlich eine schlagkräftige Lobby schaffen. Dank der großen Fortschritte der Medizin wurden zudem schwer kranke Kinder, die früher bereits in jungen Jahren verstarben, mit der Zeit immer älter. Viele von ihnen erreichen heute auch das Adoleszenten- und (junge) Erwachsenenalter. Diesen neuen Gegebenheiten passte sich das Kindernetzwerk dann auch an, indem es 2008 seinen Namen änderte in „Kindernetzwerk für Kinder, Jugendliche und (junge) Erwachsene mit chronischen Krankheiten und Behinderungen“.

Doch wie geht es chronisch kranken Kindern und Jugendlichen heute? Wie ist es um ihre Lebensqualität bestellt? Aufschlüsse hierüber lieferte zuletzt die große Kindernetzwerk-Studie 2014/2015 über die Versorgungssituation von Kindern und Jugendlichen mit chronischen Erkrankungen und Behinderungen in Deutschland.

Insgesamt haben 1.567 Personen die Umfrage vollständig abgeschlossen. In 97,2% der Fälle handelt es sich bei den Befragten um die leiblichen Eltern (Tab. 1). 60 Prozent gehörten Eltern-Selbsthilfe-Vereinigungen zu chronischen Krankheitsbildern und darüber hinaus an.

Tab. 1: Teilnehmer an der Studie		
Mutter	1361	86,8%
Vater	165	10,4%
Pflegeeltern	25	1,6%
Sonstige	19	1,2%

Die in den Jahren 2014 und 2015 in mehreren Teilschritten ausgewertete große bundesweite Kindernetzwerk-Umfrage mit dem Titel „Lebens- und Versorgungssituation von Familien mit chronisch kranken und behinderten Kindern“ hat vielfältige und weit über den Tag hinaus wirkende Ergebnisse zutage gefördert. Ein wesentliches Ergebnis daraus lautet: Die Teilhabemöglichkeiten von vielen Kindern und Jugendlichen mit besonderem Bedarf und deren Eltern/Angehörigen liegt in vielen Bereichen noch im Argen. Nach wie vor bekommen gerade Familien mit chronisch kranken und behinderten Kindern nur unzureichende Antworten darauf, wenn sie gezielte Fragen zu bestimmten Sozialleistungen, Fragen rund um die Pflege oder auch Fragen aus dem großen Bereich der sozialen Integration/Inklusion haben. Hinzu kommt, dass Angebote fehlen (z. B. für eine umfassende gesetzübergreifende Beratung) oder bereits vorhandene Angebote (z. B. die Angebote der Krankenkassen zur Pflegeberatung oder die Reha-Servicestellen) nur spärlich genutzt werden. Diese fehlende Transparenz oder die unzureichende Nutzung vorhandener Angebote verhindern vielfach eine Teilhabe der betroffenen Kinder/Jugendlichen und ihrer Familien an gesellschaftlichen, sportlichen oder beruflichen Mitwirkungsmöglichkeiten oder auch an Freizeitaktivitäten und beeinträchtigen oder vermindern so deren Lebensqualität.

Die Inanspruchnahme von Unterstützungsleistungen ist an verschiedene Voraussetzungen geknüpft. Die angebotene Hilfe muss beispielsweise bezahlbar oder mit begrenztem Aufwand erreichbar sein. Hilfen im eigenen Haushalt müssen in den Tagesablauf integrierbar sein und der damit verbundene logistische oder organisatorische Aufwand sollte möglichst gering bleiben. Zuallererst jedoch müssen die betroffenen Familien

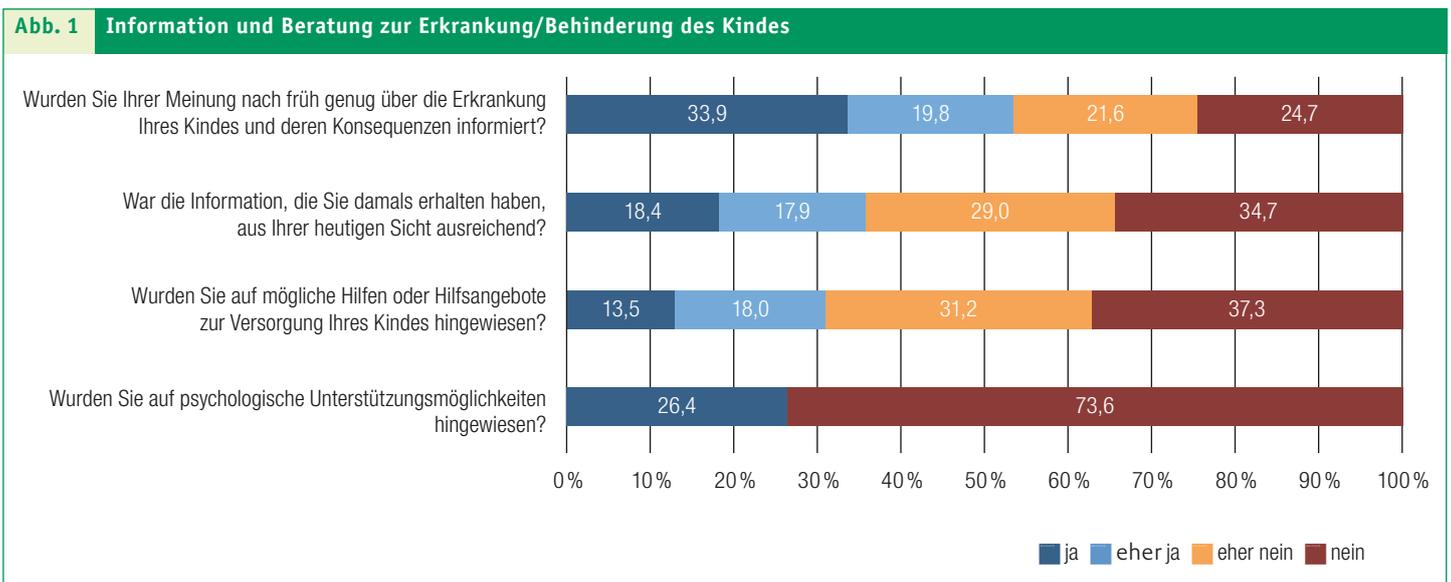
die Angebote kennen. Konkret heißt dies, im Falle einer chronischen Erkrankung, einer Behinderung, eines Krankheits- oder Pflegefalls rechtzeitig und umfassend über die neue Situation und ihre Konsequenzen informiert zu werden. Dies ist Grundlage für eine fundierte Entscheidung und Planung weiterer Schritte bezüglich möglicher Unterstützungsangebote und der Wahrnehmung möglichst umfassender Teilhabechancen.

Etwas mehr als die Hälfte der befragten Familien gaben an, früh genug über die Erkrankung der Kinder und deren Konsequenzen informiert worden zu sein (Abb. 1).

Zwischen Familien mit behinderten Kindern und jenen mit chronisch erkrankten Kindern ohne Behinderungen gibt es jedoch deutliche Unterschiede. Chronisch Kranke fühlen sich generell besser informiert. Vermutlich führt die Komplexität der krankheitsbedingten Einschränkungen dazu, dass die möglichen Folgen bei körperlichen und geistigen Behinderungen schwerer zu vermitteln sind als bei chronischen Erkrankungen. Auch bedarf die benötigte Form der Hilfe bei komplexeren Pflege- und Betreuungssettings mehr Vorlauf bei der Planung und adäquaten Umsetzung.

Dies zeigt sich auch bei Antworten der Familien auf die Frage, ob die erhaltenen Informationen ausreichend waren. Nur ein gutes Drittel gab an, ausreichend informiert worden zu sein. Bei der Frage nach rechtzeitiger Information fielen die Unterschiede zwischen Familien mit chronisch erkrankten Kindern und den Familien mit behinderten Kindern noch gravierender aus. Innerhalb der Gruppe der chronisch Erkrankten fühlten sich über die Hälfte (53%) rechtzeitig informiert, während es bei Familien mit behinderten Kindern nur ca. 29% waren. Allerdings heißt das auch: Fast die Hälfte der Eltern chronisch kranker Kinder sind eigenen Angaben zufolge nicht rechtzeitig über die Folgen chronischer Erkrankungen informiert worden.

Defizite zeigen sich ebenfalls im Hinblick auf die Beratung über mögliche Hilfen oder Hilfsangebote zur Versorgung des Kindes. Nur knapp ein Drittel erhielt Hinweise auf diese Ange-



bote. Nur gut ein Viertel der Befragten erhielt Hinweise auf psychologische Unterstützungsmöglichkeiten. Hier besteht auch bei chronischen Erkrankungen im Kindes- und Jugendalter noch massiver Handlungsbedarf.

## VIELE FAMILIEN SIND EXTREM BELASTET

Der autonome und kompetente Umgang mit der Erkrankung eines Kindes – durch adäquate Beratung und Unterstützung – entlastet betroffene Familien sehr und hilft ihnen. Dies ist die Basis, um Teilhabe zu ermöglichen und damit auch die Lebensqualität zu verbessern. Dennoch zeigt sich in verschiedenen sozialen Dimensionen, wie hoch belastet betroffene Familien nach wie vor vielfach sind.

Tabelle 2 zeigt Beispiele dieser verschiedenen Dimensionen sozialer Belastungen. Sobald geistige Behinderungen – auch in Form von Mehrfachbehinderungen – bei Kindern vorkommen, sind die sozialen Belastungen für Familien im Vergleich zu „nur“ körperlich behinderten Kindern signifikant höher.

So ist es für Familien mit geistig behinderten Kindern deutlich schwerer, Betreuungspersonen zu finden, die zeitweise auf das betroffene Kind aufpassen. Daraus wiederum können Folgeprobleme entstehen, weil weniger Zeit für Freizeit, Hobbys oder auch die eigene Familie bleibt, was wiederum die Lebensqualität einschränkt.

Ein weiterer Grund für die sozialen Belastungen scheint die gesellschaftliche Akzeptanz krankheitsbedingter Symptome auch im näheren Umfeld zu sein. So gaben drei- bis viermal so viele Familien mit geistig behinderten Kindern im Vergleich zu Familien mit chronisch kranken Kindern an, die Nachbarschaft würde sie wegen der Krankheit des Kindes meiden. Auch Familie und Freunde werden aufgrund der Erkrankung seltener gesehen. Die gewünschte Teilhabe lässt sich so daher häufig nicht verwirklichen.

## GESCHWISTERKINDER

Drei Viertel der befragten Personen aus der Kindernetzwerk-Umfrage hatten neben dem betroffenen Kind noch weitere Kinder. Davon haben 61,3 % ein, etwa ein Viertel zwei und die verbleibenden 13 % mindestens drei weitere Kinder. Im Durchschnitt waren die Geschwisterkinder 12,6 Jahre alt

Überrascht hat die Erkenntnis, dass von den Geschwisterkindern 22% ebenfalls chronisch erkrankt oder von einer Behinderung betroffen sind. Nach Meinung der Eltern bräuchten ebenfalls 22% der Geschwisterkinder selbst Hilfe wegen der Behinderung ihres Bruders/ihrer Schwester. Immerhin haben 17,5% aller Geschwisterkinder bereits einmal professionelle Hilfe für die Bewältigung dieser Situation erhalten. Immerhin gut 41% der befragten Eltern gaben aber an, selbst gern mehr Hilfe beim Umgang mit den Geschwistern zu bekommen.

40% aller Geschwisterkinder fühlen sich benachteiligt, bei den Familien mit chronisch kranken Kindern oder jungen Menschen sind es 34,3% der Befragten. Hier besteht also weiter – auch bei den chronischen Erkrankungen – Handlungsbedarf.

Was ist nun aus all diesen und vielen weiteren hier nicht explizit genannten Erkenntnissen zu schlussfolgern? Vor dem Hintergrund der oftmals komplexen Problemlagen und Unsicherheiten insbesondere auch im Bereich der seltenen chronischen Erkrankungen ist aus Sicht des Kindernetzwerks auf Seiten der sozialen und gesundheitlichen Dienste darauf hinzuwirken,

- die betroffenen Eltern so weit wie möglich partnerschaftlich einzubinden (Betroffenenbeteiligung),
- die Versorgung der Kinder und Unterstützung der Eltern sektorübergreifend als Teamaufgabe (mit Therapeuten, Sozial- und Pflegediensten, Gleichbetroffenen etc.) zu verstehen (Case- und Care-Management, Versorgungsmanagement),
- Eltern aktiv in die Beobachtung, Erklärungssuche und Informationsrecherche einzubinden (Empowerment und Partizipation),

**Tab. 2: Soziale Belastungen bei Familien mit chronisch erkrankten oder behinderten Kindern unterschieden nach vier Erkrankungs- und Behinderungskomplexen (Antwort „Trifft zu“, in Prozent)**

	primär chronische Erkrankungen	primär körperliche Behinderungen	primär geistige Behinderungen	Mehrfachbehinderungen (geistig und körperlich)
Die Leute in der Nachbarschaft meiden uns wegen der Krankheit unseres Kindes.	8,9	10,7	43,2	37,3
Es ist schwer, eine zuverlässige Person zu finden, die auf das kranke Kind aufpasst.	14,2	13,5	36,6	35,7
Wegen der Krankheit unseres Kindes sehen wir unsere Familie und unsere Freunde seltener.	11,1	14,7	33,1	41,0
Die Pflege meines kranken Kindes nimmt so viel Zeit in Anspruch, dass ich kaum noch Zeit für mich und die anderen Familienmitglieder habe.	11,5	16,9	34,1	37,5
Unsere Familie muss aufgrund der Krankheit meines Kindes auf einige Dinge (z. B. Besuche, kulturelle Veranstaltungen, Hobbys) verzichten	10,6	17,8	33,6	38,1

- Eltern auf die Möglichkeiten der gemeinschaftlichen Selbsthilfe hinzuweisen (Selbsthilfefreundlichkeit).

In diesem Zusammenhang besteht nach wie vor der Wunsch fast aller Eltern (91 %) nach Vermittlungsstellen, die Beratung und Leistungsbewilligung übergreifend und aus einem Guss vorhalten, um die administrativen Aufwendungen und Hürden zu reduzieren. Immerhin 37 % aller befragten Familien beantragen aufgrund des zu hohen Verwaltungsaufwands Leistungen, die ihnen aus ihrer Sicht zustehen, nicht. Eine Teilhabe kann so in jeder Hinsicht erst gar nicht in Gang kommen.

Umso wichtiger ist es daher, Eltern heute zum Beispiel über das Kindernetzwerk ergänzende Informationszugänge zu schaffen, um die Teilhabe am Leben zu verbessern und die heute möglichen gesundheitlichen Potentiale im Sinne des erkrankten Kindes auch nutzen zu können. Seit 1992 hat deshalb der Dachverband der Eltern-Selbsthilfe in Deutschland nach und nach Datenbanken sowie Informations- und Lotensysteme zu mittlerweile über 2.000 Erkrankungen oder Behinderungen auf- und ausgebaut.

Dabei handelt es sich um weiterführende Adressen aus der gesundheitsbezogenen (Eltern)-Selbsthilfe, um Elternadressen, um zielgerichtete Hinweise auf weiterführende Web-Portale bis hin zu patientenverständlichen Informationen (Krankheits-Übersichten) oder den ausführlicheren und fachlicheren Erstinformationen. Im Jahr 2017 wird zudem eine Zentrums-Spezialisten-Datenbank aufgebaut, über die Eltern erfahren können, in welchen Einrichtungen überdurchschnittliche Erfahrungen zu bestimmten Erkrankungen vorliegen. Je seltener eine Erkrankung oder Entwicklungsstörung ist, desto wichtiger sind solche Hinweise auf spezialisierte Einrichtungen für die betroffenen Familien, die aber immer in enger Abstimmung mit dem jeweiligen Kinder- und Jugendarzt in Anspruch genommen werden sollten.

Flankiert und qualifiziert werden alle diese Adressen und Informationen vom pädiatrischen Beraterkreis im Kindernetzwerk, dem 10 renommierte Pädiater aus Praxen, Kliniken und Universitäten vorwiegend aus dem Rhein-Main-Gebiet angehören.

Das wichtigste Gut der Kindernetzwerk-Arbeit ist aber die persönliche Ansprache der Familien. Dafür stehen in der Geschäftsstelle in Aschaffenburg von Montag bis Donnerstag jeweils am Vormittag 4 Mitarbeiterinnen für telefonische Anfragen und ausführliche Gespräche bereit. Viele Anrufer sind dankbar, endlich einen kompetenten Ansprechpartner für ihre vielen Sorgen und Nöte gefunden zu haben, der auch Zeit für ihre Anliegen mitbringt. Die Beratung geht dabei heute weit über den eigentlichen medizinischen Bereich hinaus und umfasst viele lebenspraktische Fragen oder berührt psychosoziale Probleme. Je schwerer und seltener eine Erkrankung ist und je intensiver ein chronisch krankes Kind betreut werden muss, desto größer sind die Nöte der betroffenen Familien. Gerade im Internet-Zeitalter, das suggeriert, alle Informationen und Fragen online beantworten zu können, spielen der persönliche Austausch und die dabei entgegengebrachte

Empathie eine zentrale Rolle. Denn häufig bleiben auch beim Pädiater, der für seine Beratung auch nicht immer die für Familien mit besonderen Bedürfnissen notwendige Zeit aufbringen kann, viele Fragen offen.

Das Motto des Kindernetzwerks, das inzwischen darüber hinaus auch zu einem anerkannten Dachverband der pädiatrischen Eltern-Selbsthilfe in Deutschland (mit einer eigenen Koordinierungsstelle in Berlin) aufgestiegen ist, ist damit im Jahr 2017 aktueller denn je: „Kindernetzwerk verbindet Menschen, bündelt Wissen und Themen und hilft weiter“.

## PRAKTISCHE HILFEN

Doch wie hilft das Kindernetzwerk Eltern nun speziell chronisch kranken Kindern und Jugendlichen konkret weiter, um deren Lebensqualität zu verbessern?

- Durch sein breit verzweigtes Datenbanksystem, das sich insbesondere an neu betroffene Eltern richtet, wenn sich diese nach der Diagnose einer chronischen Krankheit bei ihrem Kind mit anderen betroffenen Eltern oder in einer Selbsthilfevereinigung vor Ort oder in der Region austauschen wollen.
- Durch Veröffentlichungen von verständlichen Texten über chronische Erkrankungen, über Erstinformationen oder kleine Infopakete.
- Durch Schwerpunktthemen in der bundesweiten Zeitschrift „Kinder Spezial“ mit einer hohen Auflage von 15.000 Exemplaren, die über die Kinderärztliche Praxis auch alle Pädiater erreicht. Zuletzt waren dies im Bereich der chronischen Erkrankungen die folgenden Schwerpunktheftes
  - Chronische Darmerkrankungen und Ernährungsstörungen
  - Lebens- und Versorgungssituation chronisch kranker Kinder
  - Patientenschulungen für Kinder/Jugendliche mit chronischen Erkrankungen
  - Rheuma bei Kindern, Jugendlichen und jungen Erwachsenen
- Durch eigene Publikationen in Form von Broschüren, Materialiensammlungen oder Handreichungen, zuletzt zu den Themen „Teilhabe für Familien mit besonderem Bedarf“, „Essstörungen“, „ADHS und nichtmedikamentöse Therapieverfahren“ oder auch den neuen chronischen Morbiditäten im Kindes- und Jugendalter.
- Durch Verweis auf weiterführende Materialien wie zum Beispiel die von der BAG Selbsthilfe herausgegebene Informationsschrift „Chronische Erkrankungen und Behinderungen im Schulalltag – Informationen aus der Selbsthilfe“ oder den Hinweis auf Patientenschulungen über das Kompetenznetz Patientenschulung im Kindes- und Jugendalter oder Unterstützungsmöglichkeiten für Eltern von Kindern mit seltenen chronischen Erkrankungen.

- Durch die neue Koordinierungsstelle der bundesweiten Eltern-Selbsthilfe in Berlin unter Leitung von Margit Golfels, die auch die Belange von Familien chronisch kranker Kinder und junger Menschen in den Fokus rückt.
- Durch die gerade von der Berliner Koordinierungsstelle verstärkte politische Arbeit zugunsten chronisch kranker Kinder in Berlin, die das Kindernetzwerk als Dachverband der Eltern-Selbsthilfe in Deutschland von sich aus oder mit Partnern vorantreibt. Dazu zählt zum Beispiel die Forderung nach verstärktem Einsatz und einer abgesicherten Finanzierung von Schulgesundheitskräften zur besseren Betreuung und Begleitung chronisch kranker Kinder und Jugendlicher oder die zu geringe Bedeutung der Kinder- und Jugend-Reha gerade für Kinder oder junge chronisch kranke Menschen.

## DACHVERBAND DER ELTERN-SELBSTHILFE

Um der Aufgabe als Dachverband der Eltern-Selbsthilfe besser gerecht werden zu können, ist im April 2016 die Berliner Koordinierungsstelle des Kindernetzwerks eröffnet worden. Aus Mitteln des AOK-Bundesverbands arbeitet eine hauptamtliche Kraft am Aufbau einer gelingenden tragfähigen und vor allem nachhaltigen Zusammenarbeit mit der Politik in Hinblick auf die Belange von chronisch kranken und behinderten Kindern, Jugendlichen und jungen Erwachsenen. Mittlerweile vertritt das Kindernetzwerk die Anliegen von etwa 200 Organisationen, Elterninitiativen, Selbsthilfegruppen und Bundesverbänden mit inzwischen rund 200.000 angeschlossenen Mitgliedern.

## POLITISCHER HANDLUNGSKATALOG

Um zielgerichtet und individuell beraten zu können und die Eltern im Gesetzesdschungel nicht alleine zu lassen, versucht das Kindernetzwerk darüber hinaus, die zentralen Gesetzessparagrafen mit den wichtigsten Gesetzen aus den insgesamt 12 Sozialgesetzbüchern aufzubereiten und auf seiner Homepage [www.kindernetzwerk.de](http://www.kindernetzwerk.de) transparent darzustellen.

Ein weiterer wunder Punkt für chronisch kranke Kinder ist der fehlende oder schleppende Übergang in der medizinischen Versorgung vom Jugend- ins Erwachsenenalter. Für diesen Transitionsprozess sind kaum Versorgungsstrukturen vorhanden. Heute ist allen zwar bewusst, dass ein Jugendlicher gerade als junger Erwachsener ein besonderes und ihm angepasstes Krankheitsmanagement benötigt. Doch an der Umsetzung hapert es trotz einiger ermutigender punktueller Ansätze noch gewaltig, denn nicht alle jungen Menschen sind in der Lage, das Heft ihres Lebens und ihrer Erkrankung/Behinderung selbst in die Hand zu nehmen. Die jungen Erwachsenen im Kindernetzwerk (Arbeitskreis 4) versuchen dies und hoffen, durch ihre Arbeit und ihr Engagement, anderen betroffenen Jugendlichen und (jungen) Erwachsenen Mut und Unterstützung zu bieten und ihnen damit zu helfen, auch zu einer besseren Lebensqualität zu gelangen.

Der Einsatz dieser selbst betroffenen Adoleszenten ist inzwischen weithin anerkannt. Für ihre bundesweite Arbeit sind diese jungen Menschen im Alter zwischen 16 und 28 Jahren durch den Berufsverband der Kinder- und Jugendärzte mit dem bundesweiten „Preis Jugendmedizin“ in Weimar ausgezeichnet worden.

### ■ Kindernetzwerk e. V.

Hanauer Straße 8  
63739 Aschaffenburg  
Telefon: 0 60 21/1 20 30  
01 80/5 21 37 39  
E-Mail: [info@kindernetzwerk.de](mailto:info@kindernetzwerk.de)  
Internet: [www.kindernetzwerk.de](http://www.kindernetzwerk.de)

Geschäftsführer:  
Raimund Schmid, Dipl. Volkswirt, Journalist  
Tel.: 06021/4544019

Berliner Koordinationsstelle:  
Leiterin der Koordinierungsstelle:  
Margit Golfels  
[golfels@kindernetzwerk.de](mailto:golfels@kindernetzwerk.de)  
Schiffbauerdamm 19  
10117 Berlin  
Tel.: 030/25765960  
Mobil: 0152/21913541

Literaturangaben beim Verfasser.

# Heimbetreuung von schwerstkranken Kindern und Jugendlichen

Ulrike Gitmans

*„Mein Kind in ein Heim zu geben, kommt für mich niemals in Frage!“ – „Meiner Tochter die Möglichkeit zu geben, mit anderen Kindern in einer Wohngruppe zu leben, war die beste Entscheidung für uns beide und unsere Beziehung zueinander!“ Beide Aussagen habe ich persönlich gehört. Unterschiedliche Lebensumstände erfordern differenzierte Entscheidungen, die individuell so unterschiedlich getroffen werden können.*

Neben Kindern, die wegen unzulänglicher elterlicher Kompetenz nicht zu Hause leben können, wird am häufigsten bei Kindern und Jugendlichen mit einer geistigen Behinderung, in der Regel kombiniert mit Defiziten in der altersgemäßen Selbstständigkeit und nicht selten mit Defiziten in der Sozialkompetenz eine institutionelle Versorgung erforderlich. Die primärärztliche Versorgung von Kindern in einem Heim stellt zusätzliche und teilweise anders gelagerte Herausforderungen an den behandelnden Kinder- und Jugendarzt.

## DIE BELASTUNG VON ELTERN MIT KINDERN MIT GEISTIGER UND/ODER MEHRFACHER BEHINDERUNG IST HOCH

Familien mit Kindern oder Jugendlichen mit geistiger und/oder mehrfacher Behinderung sind in vielerlei Hinsicht durch die Erkrankung des Kindes erheblich belastet. Zum einen gestaltet sich die Eltern – Kind – Beziehung von Geburt an sehr viel schwieriger als bei gesunden Kindern. Eltern gelingt es sehr unterschiedlich, die Erkrankung des Kindes mit allen daraus resultierenden Folgen anzunehmen. Die starke emotionale Belastung mit Gefühlen von u. a. Trauer, Hilflosigkeit, Überforderung und Zukunftsangst steht dem Glück über die Geburt des Kindes entgegen. Der Beziehungsaufbau zum Kind ist

dadurch überschattet. Die fortdauernde Hilflosigkeit des Kindes im Vergleich zu altersgleichen Kindern führt oft zu einer Überbehütung des Kindes. Nicht selten wird das kranke Kind zum Mittelpunkt der Familie, oft ohne dass dies realisiert und bewusst akzeptiert wird. Auch die Beziehung der Eltern untereinander tritt nicht selten hinter der Beziehung zum Kind zurück, v. a. wenn ein Elternteil in der Versorgung des Kindes stark gefordert wird. Auch wenn es pädagogische und pflegerische Hilfen gibt, besteht die Belastung der Eltern durch die Versorgung des Kindes täglich, oft rund um die Uhr. Für eine sonst selbstverständliche Alltagsgestaltung mit Sport, kulturellen Unternehmungen und sonstiger Freizeitgestaltung bleibt wenig Freiraum. Außerfamiliäre Kontakte müssen die Stellung des kranken Kindes in der Familie akzeptieren oder lassen sich nicht gestalten.

Zur Unterstützung der Familie und des kranken Kindes ist oft die Unterstützung durch ein individuell zu gestaltendes Hilfesetting mit Pflegekräften, Sozialdiensten, Therapeuten notwendig. Dies führt aber auch dazu, dass die Familie ihre Wohnung als familiären Lebensraum mit „fremden“ Menschen teilen muß.

Zur Entlastung der Familie, aber auch des kranken Kindes kann zeitweise oder grundsätzlich eine vollstationäre Betreuung des Kindes in einem Heim notwendig werden.

### Wohnformen können sein:

- Leben mit mehreren Personen und Rund-um-die-Uhr-Betreuung in einem Wohnheim oder in einer Wohngruppe einer Einrichtung. Sie ist die Betreuungsform, die für Kinder mit geistiger Behinderung oder Mehrfachbehinderung am häufigsten in Frage kommt. Diese Wohnform wird auch als stationäres Wohnen bezeichnet.
- Ambulant betreutes Wohnen: Leben in der eigenen Wohnung alleine oder mit Partner oder in einer kleinen Wohngemeinschaft. BetreuerInnen (Pflegedienste, Sozialdienste) kommen stundenweise nach Hause und unterstützen den Hilfebedürftigen dort, wo Hilfe nötig ist. Diese Wohnformen werden als ambulant betreutes Wohnen bezeichnet.
- Wohnen in Pflegefamilien als Gastfamilien: Leben mit familienbezogener individueller Begleitung durch die Familienmitglieder. Die Gastfamilie und das kranke Kind werden durch Pflegedienst und Sozialdienst unterstützt.

## ÜBERGANG VON BEHINDERTEN KINDERN IN EIN HEIM

Eltern stehen bei der Entscheidung zu einer Heimunterbringung ihres kranken Kindes in der Regel in einem Konflikt. Sie fühlen sich verantwortlich für ihr Kind, möchten ihm die bestmögliche Versorgung zugutekommen lassen und haben sich im Laufe der Jahre zum Experten für ihr Kind entwickelt. Bei einer Unterbringung des Kindes außerhalb der Familie würden sie ihrer Verantwortung gegenüber dem Kind nicht mehr nachkommen. Schuldgefühle entstehen.



bvkdj.

Andererseits sind Eltern von pflegebedürftigen Kindern, die nicht selten auch ausgeprägte Verhaltensstörungen aufweisen, durch die permanente Forderung irgendwann psychisch und physisch völlig erschöpft.

Der Übergang in ein Heim bedeutet ggf. den plötzlichen Wechsel aus einer Situation der Überbehütung zu einer Überlassung der Verantwortung an andere.

Für die Kinder und Jugendlichen bedeutet eine Heimunterbringung in der Regel ein Beziehungswechsel, der bei Einschränkungen der intellektuellen und psychosozialen Fähigkeiten eine Herausforderung bedeutet. Das Kind im Heim als neuem Lebensumfeld muss neue Beziehungen zu bisher unbekannt Menschen (Mitbewohner, Betreuer) aufbauen. Gleichzeitig wird der Kontakt zu den Eltern viel weniger intensiv. Die Intensität des Elternkontakts kann kaum selbst bestimmt werden. Manchmal bricht der Elternkontakt nach Übersiedlung in ein Heim sogar ganz ab.

Andererseits bietet das Leben in einer Wohngruppe zusammen mit anderen Kindern den Kindern und Jugendlichen andere Möglichkeiten der kulturellen und gesellschaftlichen Teilhabe. Dadurch bekommt das Kind ggf. Anregungen zu neuen Entwicklungsschritten, entdeckt bisher unerkannte Fähigkeiten und gewinnt mehr Selbständigkeit.

## BETREUUNG IM MULTIPROFESSIONELLEN ÄRZTLICHEN TEAM

Kinder mit angeborenen Erkrankungen, die mit einer geistigen Behinderung einhergehen, leiden deutlich häufiger als gesunde Kinder an Komorbiditäten (s. Abb. 1). So treten Sehstörungen mit Amblyopie bei etwa 5% aller Kinder auf, bei Menschen mit geistiger Behinderung etwa 10-fach so oft. Auch Hörstörungen sind bei geistig behinderten Kindern vielfach häufiger als bei gesunden Kindern (ca. 0,1–0,2% aller Neugeborenen). Orthopädische Probleme bestehen nicht selten schon im Rahmen einer Körperbehinderung. Immobilität und spastische Erkrankungen führen zu zusätzlichen orthopädischen Fragestellungen. Oft sind Versorgungen mit Hilfsmitteln notwendig, die am besten in Kooperation mit Orthopäden, Physiotherapeuten und Orthopädiatechnikern gewährleistet werden können.

Die multiprofessionelle Betreuung der Kinder muss vom hausärztlich betreuenden Kinder- und Jugendarzt koordiniert werden, bei Heimkindern noch wesentlich mehr als bei Kindern, die zu Hause leben, weil Eltern als Koordinator nicht oder kaum zur Verfügung stehen.

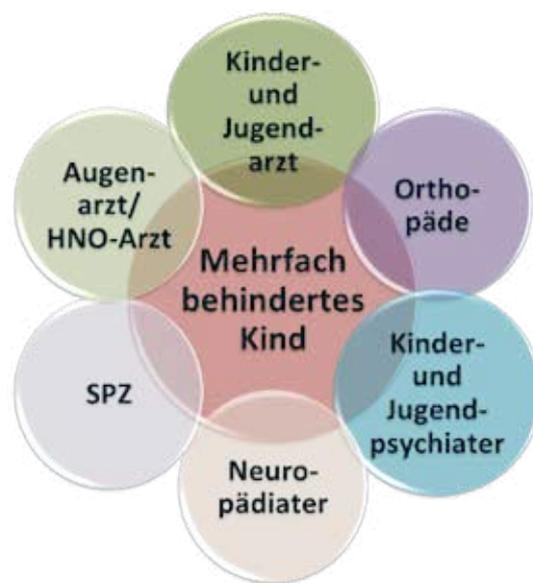
Insbesondere psychische Erkrankungen und Verhaltensstörungen sind unter Kindern und Jugendlichen mit Intelligenzmin- derung deutlich häufiger als unter normal intelligenten Kindern (s. Tab. 1). Die Kooperation mit einem Kinder- und Jugendpsychiater ist deshalb oft notwendig. Vor allem bei gleichzeitiger Therapie mit Psychopharmaka und Antiepileptika sind enge Abstimmungen zwischen Kinder- und Jugendarzt, Neuropädiater und Kinder- und Jugendpsychiater notwendig.

**Abb. 1** Prävalenz medizinischer Probleme bei Menschen mit geistiger Behinderung

	Störungen	Häufigkeit (%)
Augenarzt	Sehstörungen	23–57
	Hörstörungen	3–24
HNO-Arzt	Ander HNO-Probleme	15–27
	Zahnärztliche Probleme	11–27
Neuropädiater	Epilepsie	21–34
	Andere neurologische Störungen	15–55
KJP	psychiatrische Störungen	10–14
	Verhaltensstörungen	17–56
	Fettsucht	10–22
	Herz-Kreislaufstörungen	5–23
	Urologische/gynäkologische Störungen	5–11
	Gastrointestinale Störungen	1–22
Orthopäde	Orthopädische Störungen	13–54
	endokrinologische Störungen	3–11
	Dermatologische Störungen	4–35
	Störungen der Atmungsorgane	7–13

(aus: Gaedt 1995, zit. nach Krebs 2000, 90)

**Abb. 2** Multiprofessionelle ärztliche Betreuung



## BETREUUNG IN EINEM MULTIPROFESSIONELLEN NICHTÄRZTLICHEN TEAM

Neben der ärztlichen Betreuung ist die Kooperation mit vielen weiteren Professionen notwendig.

Da die Eltern als Koordinator zwischen den Fachdisziplinen bei Heimbetreuung nur am Rande oder nicht zur Verfügung stehen, übernehmen Kinderkrankenschwestern, Heilerziehungspfleger und andere Betreuer teilweise Aufgaben, die vorher von den Eltern geleistet wurden. Sie sind für den primärversorgenden

**Tab. 1: Prävalenz von ICD-10-Diagnosen bei Kindern mit Intelligenzminderung (IM) und normal intelligenten Kindern (keine IM) im Alter von 5 bis 15 Jahren (Emerson 2003; n=10.438)**

Psychische Störung	Prävalenz (%) IM (n= 264)	Keine IM	Odds Ratio
Emotionale Störungen	9,5	4,1	2,4
Angststörungen	8,7	3,6	2,5
Depression	1,5	0,9	1,7
Störung des Sozialverhaltens	25,0	4,2	7,6
Hyperaktivität	8,7	0,9	10,0
Tiefgreifende Entwicklungsstörungen	7,6	0,1	74,7
Tic-Störung	0,8	0,0	15,3
Essstörungen	0,4	0,1	3,5

Kinder- und Jugendarzt häufig erste Ansprechpartner. Alle wesentlichen diagnostischen Schritte müssen daneben immer auch mit den Eltern besprochen werden, solange das Sorgerecht bei den Eltern liegt.

**Abb. 3 Multiprofessionelle nichtärztliche Betreuung**



### Konkrete Ausgestaltung der grundversorgenden kinder- und jugendärztlichen Betreuung am Beispiel St. Lukas-Heim, Papenburg

Die Zusammenarbeit zwischen unserer Praxis und dem stationären Wohnbereich für Kinder und Jugendliche mit geistiger und/oder mehrfacher Behinderung, dem sog. „Kinderhaus“ des St. Lukas-Heims in Papenburg, wird in den unterschiedlichen Bereichen wie im Folgenden geschildert strukturiert, gelebt und weiterentwickelt:

#### Hausarztfunktion für die Bewohner

Wir koordinieren im Auftrag der Heimleitung und der Eltern sämtliche ärztliche Maßnahmen. Bei akuten Erkrankungen werden kinderärztliche Untersuchungen im Rahmen regelmäßiger wöchentlicher Visiten im Wohnbereich der Kinder durch-

geführt, in dringenden Fällen auch im Rahmen der Akutsprechstunde in unserer 700 m entfernten Praxis, in noch dringlicheren Fällen ausnahmsweise auch als Notfallbesuch im Wohnbereich aus unserer Praxissprechstunde heraus. Impfungen (inkl. Gripeschutzimpfung und ggf. auch Impfungen gegen Hepatitis A, Pneumokokken) und Vorsorgeuntersuchungen werden außerhalb der Akutsprechstunde durchgeführt, ebenso Gespräche und Maßnahmen zur Einleitung oder Supervision von Therapien der chronischen Erkrankungen.

#### Ansprechpartner für nichtärztliche Kooperationspartner

Hierzu gehören sowohl die therapeutisch als auch die pädagogisch tätigen internen und externen Mitarbeiter des St. Lukas-Heims (s. Abb.3). Zu den therapeutisch tätigen Fachkräften gehören die Heilmittelerbringer, in allererster Linie hoch spezialisierte Physiotherapeuten, Logopäden, Ergotherapeuten, außerdem die Psychologin und Anbieter weiterer z. B. auch tiergestützter Therapien. Zu den pädagogisch tätigen Fachkräften gehören die Erzieherinnen, Heilerziehungspflegerinnen, Heil- und Sozialpädagoginnen und Pädagogen/Sonderpädagogen der von den Bewohnern besuchten vorschulischen und schulischen Bildungseinrichtungen.

#### Ansprechpartner für die Eltern in medizinischen Fragen

Es ist nicht ungewöhnlich, dass die Vormundschaft dieser Kinder und Jugendlichen einem amtlich bestellten Vormund übertragen ist, die Verantwortung für die gesundheitliche Fürsorge jedoch bei den Eltern belassen wird, auch wenn die Besuchskontakte nur selten stattfinden. Gelegentlich ist die Wahrnehmung der Besuchskontakte für das Vormundschaftsgericht ein Prüfstein für das Maß der noch bestehenden elterlichen Bindung zu ihrem Kind. In der Regel sind die Eltern bei der ärztlichen Untersuchung ihres Kindes nicht anwesend.

Im Vergleich zu in Familien lebenden Kindern gibt es nur wenige direkte oder zumindest telefonische Eltern-Arzt-Kontakte. Deshalb sollten sie unabhängig von anderen Routeterminen und von der Akutsprechstunde der eigenen Praxis erfolgen.

#### Vertragliche Regelung

Seit Mitte des letzten Jahres besteht die Möglichkeit, die Betreuung von Patienten, die in einem Heim leben, durch einen Kooperationsvertrag nach § 119b Abs. 1 SGB V zu regeln. Dieser Kooperationsvertrag soll die kooperative und koordinierte ärztliche und pflegerische Versorgung in stationären Pflegeheimen fördern und sieht dafür eine außerbudgetäre Vergütung vor. Vereinbart werden müssen die koordinierte und strukturierte Versorgung, patientenorientierte Fallbesprechungen und Konsile und die Sicherstellung der Erreichbarkeit und Vertretungsregelung bei Verhinderung z. B. im Urlaub. Musterverträge dazu halten die KBV und die jeweiligen Landes-KVen vor.

## BELASTUNG ODER BELOHNUNG?

**Warum überhaupt sollte man sich dieser Aufgabe widmen oder – anders formuliert – dieser Herausforderung stellen?**

Zum einen haben Kinder und Jugendliche, die an chronischen Erkrankungen, z. B. auch an einer geistigen Behinderung, leiden und in einem Heim leben, dasselbe Recht wie in Familien lebende Kinder. Sie haben selbstverständlich Anspruch auf eine qualifizierte, verlässliche medizinische Versorgung. Zum anderen brauchen die oben genannten Netzwerkpartner einen Kinder- und Jugendarzt, der als medizinischer Ratgeber zur Verfügung steht. In allererster Linie aber erfahre ich selbst im Rahmen der Langzeitbetreuung von diesen Kindern und Jugendlichen unendlich viel über deren Leben. Die Kinder und Jugendlichen lassen mich an ihren gesundheitlichen Problemen und Einschränkungen, viel mehr aber noch an ihren Chancen, Perspektiven und Lebensträumen teilhaben.

■ Dr. med. Ulrike Gitmans  
Kinder- und Jugendarzt  
Mühlenstraße 12  
26817 Rauderfehn  
dr.ulrike.gitmans@onlinemed.de

Literaturangaben bei der Verfasserin.

# Kinderhospiz St. Nikolaus Bad Grönenbach – Bilanz und Botschaft

Georg Fröhlich

*Wenn es um lebensverkürzende Erkrankungen bei Kindern und Jugendlichen geht, ist die Kinderhospizarbeit mittlerweile nicht mehr wegzudenken: Die begrenzte Zeit der betroffenen Kinder möglichst symptomfrei und lebenswert mitzugestalten ist ihre Aufgabe. Dieser Beitrag soll einen kurzen Überblick über die bisherigen Erfahrungen aus der Arbeit im Kinderhospiz St. Nikolaus Bad Grönenbach geben.*

Seit Gründung des ersten Hospizes 1967 in England breitet sich die Hospizidee über viele Länder aus, auch die Kinderhospizbewegung nahm ihren Anfang 1978 in England und hat sich seitdem weltweit verbreitet. 1990 wurde der Hospizgedanke von der WHO in die Definition der Palliativversorgung aufgenommen. Die IMPaCCT-Gruppe hat in Anlehnung an die englische Dachorganisation ACT (1) in ihrer Ausgabe „Standards pädiatrischer Palliativversorgung in Europa“ die betreffenden Krankheitsgruppen, -verläufe und notwendigen Versorgungssysteme einheitlich für Europa definiert und als Empfehlung herausgegeben (2,3). Insgesamt zwölf Grundsätze, speziell die Kinder- und Jugendhospizarbeit betreffend, wurden von der Fachgruppe „Kinder und Jugendliche“ des Deutschen Hospiz- und Palliativverbandes erarbeitet und 2013 veröffentlicht. Hier wird nochmals explizit auf die besonderen psychosozialen Bedürfnisse und Wünsche der Kinder hingewiesen (4).

Man schätzt die Zahl der lebenslimitierend erkrankten Kinder und Jugendlichen in der BRD auf circa 30.000, d. h. in Bayern und Baden-Württemberg leben jeweils circa 3.500 unmittelbar Betroffene. Diese Kinder sind in vielen Bereichen ihres Lebens von den Eltern abhängig. Die Stabilität des Familiensystems ist die Basis für eine bedürfnisgerechte Betreuung. Somit orientiert sich die Kinderhospizarbeit einerseits an den betroffenen Kindern als die eigentliche Patientengruppe, andererseits aber auch an den Anliegen der Eltern und ggf. der Geschwisterkinder. Das Leistungsangebot der Hospizversorgung ist nicht auf die finale Phase beschränkt, sondern zielt auf Begleitung und Unterstützung von dem Zeitpunkt an, wo der kurative Aspekt des Krankheitsverlaufs nicht mehr im Vordergrund steht. Idealerweise beginnt die Begleitung nach der Diagnosestellung einer lebensbegrenzenden Erkrankung und geht bis über den Tod hinaus, wenn Eltern dies wünschen.

Im Zentrum der hospizlichen Versorgung steht die häusliche Umgebung, deshalb stellt die ambulante Hospizbegleitung einen wichtigen Beitrag zur Palliativversorgung dar. Ambu-

lante Hospizarbeit leitet keine medizinischen Maßnahmen ein, sondern ergänzt andere professionelle Dienste. Die Begleitung erstreckt sich häufig über längere Zeiträume (Wochen, Monate, manchmal Jahre).

1998 wurde in Olpe im Sauerland das erste Kinderhospiz eröffnet. Inzwischen gibt es deutschlandweit mehrere Einrichtungen. Derzeit werden bundesweit einheitliche Leistungs- und Qualitätsmerkmale für die stationären Häuser erarbeitet.

Da die Häuser noch nach unterschiedlichen Konzepten arbeiten, sollen im Folgenden die Erfahrungen bei der Arbeit im Kinderhospiz St. Nikolaus aufgezeigt werden.

**Abb. 1** Kinderhospiz St. Nikolaus in Süddeutschland



St. Nikolaus wurde 2007 als erstes Kinderhospiz in Süddeutschland in Bad Grönenbach im Allgäu eröffnet. Es ist in Anlehnung an das erste deutsche Kinderhospiz Balthasar in Olpe gebaut. Das Haus ist freistehend, d. h. klinikunabhängig, und soll eine „Raststätte“ im ursprünglichen Sinne darstellen. Das Gebäude hat Wohnhauscharakter, es ist behindertengerecht in heller farbenfroher Atmosphäre konzipiert mit acht Einzelbettzimmern im EG, einem Schwimmbad und mehreren Therapieräumen. In erster Linie sind diese zur Stimulierung der Sinnesorgane vorgesehen, da diese Stimuli für viele der betroffenen Kinder den einzigen Zugang zur Außenwelt darstellen. Im OG sind die Eltern und Geschwister untergebracht.

Das Haus hat ganzjährig geöffnet. Gründe für eine Aufnahme von betroffenen Familien sind zum einen die kurzzeitige Entlastung der Eltern vom Alltag (Respite Care), aber auch die Aufnahme zur Krisenintervention, sowie die Aufnahme in der finalen Phase und zur Trauerbegleitung. Die Schwerpunkte der Versorgung und die Einbeziehung der Familienmitglieder werden individuell vereinbart. Hierbei wird meist die jeweilige Krankheitsphase (mit verbleibenden Ressourcen) der betroffenen Kinder berücksichtigt. Die Eltern haben die Möglichkeit, Beratungs- und Anleitungsangebote der Einrichtung wahrzunehmen. Sie können sich aber auch zurückziehen und den Hospizaufenthalt zur Regeneration ihrer Kräfte nutzen.

Die Gäste kommen zu 80 % aus dem süddeutschen Raum, zur Aufnahme kommen Kinder mit sehr unterschiedlichen und oft auch seltenen Erkrankungen.

## DIE AUSLASTUNG DES HAUSES LIEGT BEI 80 %

Auf jedes erkrankte Kind kommen im Schnitt zwei Begleitpersonen (Eltern, Geschwister), die durchschnittliche Aufenthaltsdauer beträgt 10 Tage/Jahr.

Von 2007 bis 2015 wurden insgesamt 418 Familien betreut, 70 % der Familien kommen mehrmals, knapp 10 % der Familien haben Migrationshintergrund. 134 der insgesamt betreuten Kinder sind mittlerweile verstorben, 13 % davon im Kinderhospiz.

Der Schwerpunkt der Arbeit mit den betroffenen Kindern besteht in der professionellen pflegerischen Versorgung, in der ressourcenorientierten Förderung (oft Stimulation der Sinnesorgane) und in Entspannungsübungen (auch geeignet zur Schmerztherapie). Angebotene Therapieformen sind u. a. Musik-, Mal-, Physio-, Ergo- oder Wassertherapie, begleitet von situationsangepasster Kommunikation zur psychosozialen Unterstützung. In den letzten Jahren wird eine Zunahme von notwendiger Einzelbetreuung bei intensiv- und beatmungspflichtigen Kindern registriert. Dies erfordert natürlich auch eine entsprechende Anpassung des Personalschlüssels.

Ärztliche Aufgaben bestehen in Anamneseerhebung, regelmäßigen Visiten, Erstellen eines Notfallplans, Elternberatung (auch bezüglich Therapiezielfindung bzw. -änderung), Erreichen von Symptomkontrolle, interdisziplinärer Fallbesprechung, ggf. Telefonkonferenzen und Durchführung von palliativer Sedierung. Eine ärztliche Rufbereitschaft wird „rund um die Uhr“ von derzeit fünf Kinder- und Jugendärzten mit unterschiedlichen Schwerpunkten gewährleistet. Die Ärzte sind Honorarkräfte, eine Dauerpräsenz ist nicht vorgesehen – hier liegt sicherlich auch ein markanter Unterschied zu einer pädiatrischen Palliativstation mit kontinuierlicher Arztpräsenz – d. h. auch, dass medikamentöse Neueinstellungen nur bedingt möglich sind. Bei unvorhersehbaren Krisen werden die Kinder in den Kinderkliniken Memmingen bzw. Kempten (jeweils 10 km entfernt) vorgestellt.

Die Elternarbeit lebt vom gegenseitigen Austausch (zwischen Betreuungspersonal und Eltern, aber auch zwischen den Eltern). Der Anteil der alleinerziehenden Eltern liegt bei 20%. Durch den Aufenthalt im Kinderhospiz werden Eltern vom anstrengenden Alltag entlastet. „Endlich einmal in Ruhe ausschlafen können“, aber auch „über Ängste und Sorgen in Ruhe sprechen können, sich auffangen lassen“ sind häufige Äußerungen der Eltern bei Abschlussgesprächen. Der erste Aufenthalt ist oft durch „Sich-das-Kinderhospiz-ansehen“ und vom „Sich-herantasten“ geprägt. In nachfolgenden Aufenthalten entsteht i. d. R. ein Vertrauensverhältnis zum Team, ein „schützender Mantel“, wie es in der palliativen Begleitung angestrebt wird. Eingebunden in die Elternarbeit ist die seelsorgerlich spirituelle Begleitung der Familie. Sie besteht aus Beratung, Beistand, Gestaltung von Ritualen/Gedenkfeiern und

Nachsorge (z. B. in Form von jährlichen Erinnerungstagen nach dem Tod des Kindes). Zusätzliche Aufgaben sind die Weiterentwicklung von Trauerkonzepten und Personalschulungen.

Die Geschwisterkinderarbeit versteht sich als „vertrauensbildende Maßnahme“ in Bezug auf das Umfeld und die bestehende Gemeinschaft. Sie beinhaltet erlebnispädagogische Angebote (Ausflüge, kreative Werkstatt, therapeutisches Malen, Rituale) und Gespräche (Geschwisterrunden, fachliche Reflexion der Geschwisterproblematik, Krisengespräch). Manchmal mündet dies auch in ein Beratungsgespräch mit entsprechenden Empfehlungen an die Eltern.

## RESÜMEE

Der Eröffnung des Hauses 2007 ging eine 4-jährige Planungsphase voraus. Damals wurde erkannt, dass die Versorgung im Bereich der pädiatrischen Palliativmedizin große Lücken aufweist. Nach intensivem Austausch mit dem bayerischen Sozialministerium und mit den bereits bestehenden Kinderhospizinitiativen in Deutschland (Olpe, Hamburg, Bremen, Berlin) wurde das Kinderhospiz St. Nikolaus erbaut. Die Möglichkeiten und Grenzen der palliativen Versorgung dort waren damals noch recht „vage“ definiert. Inzwischen sind über zehn Jahre vergangen und es hat sich gezeigt, dass die zusätzlich geschaffenen Versorgungsstrukturen wie SAPPV-Teams und neuerdings auch eine pädiatrische Palliativstation (mit ständiger Arztpräsenz) die rein medizinische Versorgung noch besser bewerkstelligen können. Der Schwerpunkt der Arbeit im Kinderhospiz liegt in der professionellen pflegerischen und in der psychosozialen Betreuung (Entlastungspflege – „Respite Care“). Ein Kind über längere Zeit rund um die Uhr zu pflegen, bedeutet für die Familie eine enorme Anspannung. Einen geeigneten Ort zu finden, wo das betroffene Kind bestens **um**-sorgt und auch medizinisch hinreichend **ver**-sorgt wird, ist die Stärke dieses Hauses. Auch wenn nur wenige der Kinder im Kinderhospiz versterben, ist die Einrichtung in vielerlei Hinsicht eine große Hilfe. Sie ist ein Ruhepol und bildet für die Familie einen „geschützten Rahmen“. Die meisten Familien kommen mehrmals und so wird eine Atmosphäre der Vertrautheit (ein „schützender Mantel“ = Palliation) geschaffen. Ziel des Teams ist es, durch Hinhören, Sich-Austauschen und Beraten Sicherheit und Lebensqualität zu vermitteln und auf behutsamem Weg einen Denkprozess für die anstehenden Ereignisse in Gang zu setzen (vgl. vorausschauende Versorgungsplanung). „Kinderhospiz“ steht nicht nur für ein Haus mit Experten, es sollte darunter die Philosophie einer menschenfreundlichen, ganzheitlichen Versorgung verstanden werden, die auch auf die häusliche Umgebung und auf das Krankenhaus übertragen werden kann und gänzlich im Kontrast zur Diskussion um die aktive Sterbehilfe steht.

Durch das Kinderhospiz und seine Mitarbeiter wird das Thema Sterben weit in die Umgebung hinein sichtbar gemacht, sei es durch öffentliche Veranstaltungen/Vorträge, durch „Tage der offenen Tür“ im Kinderhospizhaus, durch Ausbildungskurse (Palliative Care Kurse, Ausbildungskurse für ehrenamtliche

Helfer) oder durch das Wirken des ambulanten Dienstes. Kinderhospize bauen Brücken (5), bei St. Nikolaus bestehen die Netze zu den umliegenden Kinderkliniken, zu verschiedenen Arbeitskreisen aus dem Hospiz- und Palliativbereich und zu unterschiedlichen SAPPV-Teams.

Durch ihre besondere Haltung zum Leben und zum Sterben prägt die Arbeit auch das Betreuungsteam (Kinderkrankenschwestern, Ärzte, Seelsorgerin, Physiotherapeuten, Sozialpädagogin, Erzieherinnen). Die Herausforderung besteht darin, die erlernten wissenschaftlichen Fakten der Palliative Care mit persönlichem Engagement zu einer menschenfreundlichen Anwendung zu bringen. Es ist der ganze Mensch gefragt und nicht nur (oder weniger) medizinische Technik. Medizinische Routine ist nur bedingt einsetzbar, jeder Fall ist individuell und eine Herausforderung. Zuhören, Emotionen erfassen, Symptome aufmerksam registrieren, um möglichst Symptomkontrolle zu erreichen, adäquat kommunizieren, aber auch Humor und Lebensfreude einbringen sind Fähigkeiten, die gefragt sind. Man benötigt Zeit. Im Mittelpunkt steht nicht mehr die Krankheit, sondern der betroffene Mensch in seiner Einzigartigkeit, mit seinen noch vorhandenen Fähigkeiten und seinem ihn umgebenden sozialen Netz. Viele Kinder können durch ihre Behinderungen nur noch nonverbal kommunizieren, daher fungieren die Eltern als Dolmetscher. Der Arzt ist Berater auf Augenhöhe – die ganze emotionale Last müssen schließlich die Eltern tragen, sie sind deshalb auch die Spezialisten für ihr Kind.

## Ausblick

Zu hoffen bleibt, dass sich der Kinderhospizgedanke weiter ausbreitet und auch in den Kinderarztpraxen Einzug hält. Die Eltern darauf anzusprechen, wenn Entlastung und psychosoziale Unterstützung bei schwerer Erkrankung nötig sind, wäre wünschenswert. Derzeit kommen die meisten Eltern auf Empfehlung von Pflegediensten, von vernetzten anderen Eltern und von Hospizdiensten. Die Schwelle, in ein Kinderhospiz zu gehen, ist am Anfang verständlicherweise hoch. Viele Eltern glauben, Kinderhospize seien Sterbehäuser; ihnen ist nicht bekannt, dass Hospize in vielen Situationen hilfreiche Wegbegleiter sind.

Der Kinderhospizbetrieb erfordert kontinuierlich einen sehr hohen finanziellen und hohen personellen Aufwand. Circa 40% der anfallenden Kosten müssen über Spenden abgedeckt werden, die Spendenakquise wird für St. Nikolaus von einem gemeinnützigen Verein (Kinderhospiz im Allgäu e. V., [www.kinderhospiz-nikolaus.de](http://www.kinderhospiz-nikolaus.de)) bewerkstelligt. Bedarfsberechnungen sind schwierig zu erheben, da längst nicht alle in Frage kommenden Familien bereit sind, in ein Kinderhospiz zu gehen. Ein verantwortungsvoller Umgang mit den in Zukunft sicher noch begrenzteren Ressourcen stellt eine große Herausforderung dar.

Im Netz der multidisziplinären Versorgung schwerstkranker Kinder ist die Kinderhospizarbeit ein wichtiger Baustein geworden. Sterben bedeutet schließlich noch zu leben, die betroffenen Kinder haben besondere Bedürfnisse und ein Recht, dass am Ende – ebenso wie am Beginn des Lebens – alle Möglichkeiten zur Sicherung einer guten Lebensqualität ausgeschöpft werden.

■ *Dr. Georg Fröhlich*  
*Oberarzt Klinik für Kinder- und Jugendmedizin*  
*Bismarckstraße 23, 87700 Memmingen*  
*georg.froehlich@klinikum-memmingen.de*  
*Ltd. Arzt Kinderhospiz St. Nikolaus*

Literaturangaben beim Verfasser.



**bvkdj.**

# Spezialisierte ambulante Palliativversorgung für Kinder und Jugendliche: Flächendeckende Etablierung in Baden-Württemberg und praktische Gründung eines Teams

Astrid Kimmig

*In Deutschland sind im Jahr 2014 3255 Kinder und Jugendliche unter 15 Jahren an Erkrankungen verstorben<sup>1</sup>. Diese chronisch kranken Kinder und Jugendlichen mit einer lebenslimitierenden oder lebensbedrohenden Erkrankung, die weit fortgeschritten ist und zu einer hohen Symptomlast führt, bedürfen einer speziellen Versorgung. Sie sind häufig eingeschränkt mobil und müssen aufwändig gepflegt werden. Meist haben sie bereits viele stationäre Behandlungen erfahren und es besteht der Wunsch nach einer ganzheitlichen und ambulanten Betreuung<sup>2,3</sup>. Die Erkrankungen, die im frühen Kindes- oder Jugendalter zum Tod führen, sind sehr unterschiedlich gegenüber dem Spektrum der Erkrankungen der erwachsenen Palliativpatienten. Im Kindesalter sind es überwiegend neurologische und neurodegenerative Erkrankungen, viele mit Ursprung in der Neonatalperiode, maligne Erkrankungen und viele verschiedene, jeweils sehr selten auftretende einzelne Krankheitsbilder, während im Erwachsenenalter Herz-Kreislaufkrankungen und Krebserkrankungen, vor allem Karzinome der Lunge, der Brustdrüse und des Darms überwiegen.<sup>4</sup>*

## ENTSTEHUNGSGESCHICHTE UND ZIELE

Mit der Gesundheitsreform vom 1. April 2007 ist für Palliativpatienten mit hoher Symptomlast die spezialisierte ambulante Palliativversorgung als individueller Leistungsanspruch in das Sozialgesetzbuch V eingeführt worden. Die besonderen Vereinbarungen für die Versorgung von Kindern und Jugendlichen beruhen auf folgender Aussage: „Bei der spezialisierten ambulanten Palliativversorgung (SAPV) ist den besonderen Belangen von Kindern und Jugendlichen Rechnung zu tragen.“ Einzelheiten der Ausführung des Gesetzes finden sich in der

Richtlinie des G-BA vom 20.12.2007 (nach § 92 Abs. 1 Satz 2 Nr. 14 SGB V) und den Empfehlungen des GKV-Spitzenverbandes (nach § 132d Abs. 2 SGB V). Um den besonderen Belangen von Kindern und Jugendlichen Rechnung tragen zu können, wurden am 12.06.2013 die Empfehlungen zur Ausgestaltung der Versorgungskonzeption der Spezialisierten ambulanten Palliativversorgung (SAPV) von Kindern und Jugendlichen gemeinsam von der Deutschen Gesellschaft für Palliativmedizin (DGP), dem Deutschen Hospiz- und Palliativverband, dem GKV Spitzenverband und den Verbänden der Krankenkassen auf Bundesebene herausgegeben.<sup>5,6</sup> Alle genannten Dokumente sind auch auf der Homepage der DGP zu finden.<sup>7</sup>

Spezialisierte ambulante pädiatrische Palliativversorgung (SAPPV) umfasst die Palliativversorgung von Kindern, Jugendlichen und jungen Erwachsenen mit einer lebensbedrohenden oder lebenslimitierenden Erkrankung, die an höchst belastenden Symptomen leiden wie Schmerzen oder Atemnot. Die SAPPV dient dem Ziel, die Lebensqualität und die Selbstbestimmung schwerstkranker Kinder, Jugendlicher und ihrer Familien zu erhalten, zu fördern und zu verbessern und ihnen ein menschenwürdiges Leben in ihrer gewünschten, meist der vertrauten häuslichen oder familiären Umgebung zu ermöglichen. Im Vordergrund steht die medizinisch pflegerische Zielsetzung, Symptome und Leiden einzelfallgerecht zu lindern, ohne die Gesamtsituation des Kindes und der Familie mit ihren psychosozialen und spirituellen Bedürfnissen außer Acht zu lassen. Eine Besonderheit der SAPPV ist, dass ein Großteil der Kinder und Jugendlichen, die in der SAPPV versorgt werden, diese über einen langen Zeitraum intermittierend benötigen. Die SAPPV ist immer dann notwendig, wenn eine hohe Symptomlast besteht, die im Rahmen der pädiatrischen Grundversorgung nicht ausreichend gelindert werden kann. Bei diesem Teil der versorgten Patienten kann sich nach Stabilisierung und Besserung der Symptome das SAPPV-Team wieder zurückziehen und später bei erneutem Bedarf die Versorgung wieder aufnehmen. Ein anderer Teil der in der SAPPV versorgten Kinder und Jugendlichen wird in der Lebensendphase bis zum Tod versorgt, wie dies überwiegend in der Erwachsenen SAPV der Fall ist.

Die ersten ambulant tätigen Kinderpalliativteams gründeten sich im letzten Jahrzehnt in Bonn, Dresden, Datteln, München und Münster. Inzwischen sind eine Vielzahl an SAPV-Teams für Kinder und Jugendliche etabliert worden.

## SITUATION IN BADEN-WÜRTTEMBERG

Im Jahr 2015 starben in Baden-Württemberg 498 Kinder und Jugendliche unter 18 Jahren.<sup>8</sup>

Der Weg zu einer flächendeckenden spezialisierten pädiatrischen Palliativversorgung wurde ab Januar 2016 frei, nachdem im Jahr 2015 die seit fünf Jahren laufenden Verhandlungen zwischen den potenziellen Leistungserbringern und den Landesverbänden der GKV über einen landesweit geltenden Mustervertrag abgeschlossen werden konnten.

An fünf Standorten waren bereits seit Jahren Vorbereitungen getroffen worden, vor allem durch Weiterbildung von Personal in Palliative Care und spendenfinanzierte Dienste wie HOPPS in Stuttgart oder ein ambulant tätiges Team in Freiburg, die jeweils onkologisch erkrankte Kinder häuslich versorgen. Somit konnten als SAPPV-Team KiPaCT in Stuttgart, PalliKJUR in Ulm/Ravensburg und das Palliative Care Team am Zentrum für Kinder- und Jugendmedizin Freiburg am 01.01.2016 die Versorgung aufnehmen. Paluna in Tübingen begann zum 01.04.2016 und mit dem Start des Kinderpalliativteams Rhein Neckar am 01.07.2016 in Heidelberg/Mannheim konnte die flächendeckende SAPPV in Baden-Württemberg realisiert werden.

Das Gesetz zur SAPV – sowie in der Umsetzung des Gesetzes der für Baden-Württemberg verhandelte Mustervertrag zur SAPPV – regeln die strukturellen Voraussetzungen für das SAPPV-Team. Es ist grundsätzlich interdisziplinär aufgebaut und muss aus Fachärzten für Kinder- und Jugendmedizin mit der Zusatzbezeichnung „Palliativmedizin“ sowie pädiatrischen Fachpflegefachkräften mit Palliative-Care-Ausbildung bestehen, die jeweils über eine längere Berufserfahrung mit schwerkranken und sterbenden Kindern verfügen. Weiterhin können – und sollten, jedoch ohne im SGB V dafür festgeschriebene Finanzierung – Sozialarbeiter, Sozialpädagogen oder/und Psychologen im Team mitarbeiten. Weitere strukturelle Voraussetzungen sind unter anderem eine Koordinationskraft, 24/7 ärztlich/pflegerische Rufbereitschaft (telefonisch und im Notfall aufsuchend), wöchentliche Fallkonferenzen, Qualitätssicherung, regelmäßige Supervision und Fortbildung der Teammitglieder. Selbstverständlich sind eine entsprechende Infrastruktur mit Büroraum, Besprechungsraum, Fahrzeug(en), Palliativnotfallkoffer, ein elektronisches Dokumentationssystem etc. notwendig. Alle strukturellen Gegebenheiten müssen mit dem Teamstart umgesetzt sein, was eine Vorbereitung von mindestens sechs Monaten bis zu einem Jahr erfordert. Die Personalgewinnung muss noch langfristiger geplant werden, um genügend Mitarbeiter mit entsprechender Ausbildung und Berufserfahrung rekrutieren zu können, auch wenn für die ersten drei Jahre noch Übergangsbestimmungen vereinbart werden.

Für den Aufbau eines solchen Teams sind viele Unterstützer notwendig. In Tübingen wurde und wird das SAPPV-Team Paluna von dem Verein Hilfe für kranke Kinder, dem Förderverein für krebskranke Kinder sowie deren Stiftungen, und dem Gewinnsparverein der Volksbank Tübingen unterstützt. Außerdem fördert die Robert-Bosch-Stiftung alle fünf SAPPV-Teams in Baden-Württemberg in Bezug auf Zusatzqualifikationen, Fortbildungen, Qualitätszirkel und Öffentlichkeitsarbeit.

Zum 1. April 2016 konnten in Tübingen drei, später vier Ärzte/Ärztinnen für Kinder- und Jugendmedizin auf insgesamt 1,5 Stellen, sieben Kinderkranken- und Gesundheitspfleger/innen auf insgesamt 2,7 Stellen und eine Koordinatorin auf einer halben Stelle eingestellt werden. Mit diesem Personal wird ein Routinetagdienst von 08.00 bis 16.00 Uhr und der Rufdienst an sieben Tagen der Woche für 24 Stunden geleistet.

## WIE SIEHT DIE SAPPV DER KINDER UND JUGENDLICHEN KONKRET AUS?

Wenn Bedarf besteht, kann vom niedergelassenen Kinderarzt, vom Krankenhausarzt oder auch vom Pflegedienst oder den Eltern beim SAPPV-Team die Versorgung angefragt werden. Gemeinsam mit den häuslichen Versorgern und Spezialisten, die das Kind und seine Situation kennen, wird dann vom SAPPV-Team überprüft, ob ein Anspruch auf spezialisierte ambulante Palliativversorgung besteht. Wenn dieser besteht, wird vom niedergelassenen Kollegen oder Krankenhausarzt, gerne in Zusammenarbeit mit dem SAPPV-Team, eine Verordnung erstellt, die sowohl von ihm als auch dem SAPPV-Team und den Eltern unterschrieben werden muss. Diese wird dann vom SAPPV-Team der Krankenkasse zur Genehmigung vorgelegt, die laut Vertrag sieben Tage Zeit hat, um die SAPPV zu genehmigen oder abzulehnen. SAPPV ist eine ergänzende Leistung und keinesfalls ein Ersatz für häusliche Versorger.

Liegt die Genehmigung vor, kann die Versorgung beginnen. Zunächst erfolgt ein ausführliches Assessment der aktuellen medizinischen Situation mit Erfassung aller beteiligten Versorger, meist bei einem Hausbesuch oder als Überleitung von stationärer zu ambulanter Versorgung. In der Folge wird im Rahmen von regelmäßigen Hausbesuchen, Telefonaten und persönlichen Kontakten die Symptomkontrolle kontinuierlich optimiert, indem ein den individuellen Bedürfnissen des Kindes und der Familie angepasster Behandlungs- und Notfallplan erstellt, sowie die Versorgung koordiniert und die Versorger untereinander und mit dem SAPPV-Team vernetzt werden. Bei Bedarf und Wunsch werden weitere Versorger hinzugezogen, wie z. B. ein Kinder- und Jugendhospizdienst.

Ein ganz wesentlicher Bestandteil der SAPPV ist die Kommunikation mit dem Kind, den Eltern und allen beteiligten Versorgern. Inhalte der Gespräche und Beratungen sind häufig die Palliativsituation, Begleitung bei palliativen Therapieentscheidungen und Festlegung von Therapiezielen, die individuell zu der Familie und dem Kind passen und verwirklicht werden können. Viele ganz alltägliche Fragen bewegen die Familie: Ernährung, Ausscheidung, Körperpflege, Lagerung, Wünsche verwirklichen, Schulbesuch, etc. Wichtige Inhalte der Gespräche sind aber auch vorbereitende Gespräche für zu erwartende Situationen und Krisen, Behandlungsplanung und Notfallplanung sowie Empfehlungen zum Vorgehen in Notfallsituationen mit gemeinsamen Beschlüssen zu sinnvollen Therapiebegrenzungen.

Ein Grundsatz der Kommunikation kann sein: „Alles, was gesagt wird, muss wahr sein aber nicht alles was wahr ist, muss gesagt werden“ – jedes Thema hat seine angemessene Zeit. Eine weitere Hilfe zur Kommunikation hat Max Frisch in seinen Tagebüchern formuliert: „Man sollte dem Anderen die Wahrheit hinhalten, wie einen Mantel, dass er hineinschlüpfen kann, und sie ihm nicht wie einen nassen Lappen um die Ohren schlagen“ (Max Frisch, Tagebücher, 1966–71).

Integraler Bestandteil der SAPPV ist die bestmögliche Symptomkontrolle. Sie erfordert eine regelmäßige Überarbeitung

des Behandlungsplans, die sowohl in der wöchentlichen interdisziplinären Fallbesprechung erfolgt als auch kontinuierlich zeitnah in Zusammenarbeit mit dem Kind, der Familie, den häuslichen Versorgern und den jeweiligen Spezialisten. Am häufigsten sind folgende Symptome zu behandeln: Schmerzen, Übelkeit, Erbrechen, Appetitlosigkeit, Luftnot, Obstipation, Angst, Krampfanfälle und Schlafstörungen. Ganz besonders wichtig für die Symptomkontrolle und Krisenintervention ist die ständige Erreichbarkeit des SAPPV-Teams 24/7 über die telefonische und aufsuchende Rufbereitschaft. In Tübingen ist die Rufbereitschaft pflegerisch und ärztlich rund um die Uhr besetzt.

Ein weiterer wesentlicher Bestandteil ist das Einbeziehen der Familie in Therapieentscheidungen, Versorgung und Pflege des Kindes. In der Kinderpalliativversorgung haben wir es immer mit später verwaisten Eltern/Elternteilen/Großeltern/evtl. Geschwistern zu tun. Das Einvernehmen der Familie in der Palliativversorgung ist eine wesentliche Voraussetzung, nach dem Tod die Trauerarbeit zu bewältigen. Von großer Bedeutung für die Trauerarbeit sind die Möglichkeit des Abschiednehmens, die gute Kommunikation mit allen Beteiligten und das Einbezogen sein der Angehörigen in die Therapie und Pflege.

## ERSTE ERFAHRUNGEN

Zum Zeitpunkt der Erstellung dieses Textes ist das Tübinger SAPPV-Team Paluna in seinem dritten Quartal tätig und versorgt Kinder und Jugendliche in den Landkreisen Calw, Tübingen, Reutlingen, Freudenstadt, Zollernalbkreis und Rottweil sowie zusammen mit den benachbarten SAPPV-Teams in den Landkreisen Sigmaringen, Tuttlingen und Konstanz.

Für eine Statistik ist es noch zu früh, trotzdem möchte ich einen kurzen Überblick über die bis jetzt versorgten Kinder und Jugendlichen nicht verwehren. Seit 01.04.2016 bis Ende des Jahres 2016 haben wir 31 Patienten im Alter von 3 Monaten bis 25 Jahren versorgt, einige davon über mehrere Quartale. Davon hatten 12 Patienten eine onkologische Erkrankung, 11 Patienten eine – jeweils sehr unterschiedliche – neurologische Erkrankung, zwei Patienten eine Muskelerkrankung, fünf eine – jeweils sehr seltene – Stoffwechselerkrankung und ein Patient eine Multiorganerkrankung. Es sind neun Kinder verstorben, davon sechs zu Hause, drei auf eigenen Wunsch im Krankenhaus. Bei vier Patienten konnte nach Stabilisierung die Versorgung pausiert werden. Im ersten Arbeitsquartal wurden sieben, im zweiten und dritten Arbeitsquartal wurden jeweils 19 bzw. 21 Patienten versorgt. Trotz der Komplexität der Aufgaben und der zu bewältigenden Fahrstrecken kann eine sehr positive Bilanz gezogen werden; die rückgemeldete Zufriedenheit der Familien mit Begleitung und Symptomkontrolle ist hoch.

Weiterhin wurden auch Beratungen und – vereinzelt und aus verschiedenen Gründen – Begleitungen ohne SAPV-Verordnung oder -Abrechnung durchgeführt. Dies war der Fall bei weiteren drei Patienten mit onkologischen Erkrankungen, die im Krankenhaus verstorben sind. Beraten wurden vier Patienten mit

einer neurologischen Erkrankung und einer mit Herzerkrankung, bei denen die SAPPV-Voraussetzungen nicht erfüllt waren, aber dennoch ein Beratungs- und Koordinationsbedarf bestand.

Auch die anderen vier SAPPV-Teams in Baden-Württemberg versorgten bereits im ersten Arbeitsjahr etwa 20 Patienten pro Quartal.

Der schnelle Anstieg der Patientenzahlen bei allen fünf Teams in Baden-Württemberg verdeutlicht den hohen Bedarf an SAPPV für Kinder und Jugendliche.

### Kennzeichen der SAPPV

- Multiprofessionalität, hohe Qualifizierung in pädiatrischer Palliativversorgung
- Umfassende spezialisierte Beratung, Koordination und Palliativversorgung von Kindern und Jugendlichen zu Hause in einem großflächigen Gebiet
- Regelmäßige Hausbesuche und Telefonkontakte
- Vernetzung mit und unter den häuslichen Versorgern
- 24/7-Erreichbarkeit für Patienten in der SAPPV, Familie und alle häuslichen Versorger telefonisch und im Notfall aufsuchend
- Überleitung vom Krankenhaus nach Hause oder Versorgungsbeginn zu Hause
- Behandlungsplanung mit Palliativbehandlungsplan, Notfallplan (Medikamente, Ansprechpartner) und Empfehlung zum Vorgehen in Notfallsituationen (im Verlauf prozesshaft zu erstellen)

Bei der SAPPV handelt es sich um eine Ergänzung der häuslichen Versorgung und keinesfalls um einen Ersatz der häuslichen Versorger.

■ *Dr. med. Astrid Kimmig*  
*Leitung PALUNA*  
*Ärztin für Kinder- und Jugendmedizin*  
*Schwerpunkt Kinderhämatologie- und Onkologie*  
*Ärztin für Palliativmedizin*  
*Hoppe Seylerstraße 1*  
*72076 Tübingen*  
*Tel.: +49 7071 2981375*  
*Fax: +49 7071 2925113*

Literaturangaben bei der Verfasserin.

# Trauernde Kinder und Jugendliche

Sandra Lutz

*Wenn Kinder und Jugendliche ihr Geschwister oder ein Elternteil durch Tod verlieren, ist das ein überaus schmerzhaftes Erlebnis. Gleichzeitig reagieren viele aus dem Umfeld verunsichert: Überlegungen wie „Wieviel Schmerz und Wahrheit kann Kindern zuge-  
mutet werden?“ oder „Trauern sie überhaupt ‚richtig‘?“ tauchen auf. Der folgende Text gibt Einblicke in das Verlusterleben von jungen Menschen und berichtet von der Arbeit des Vereins „Verwaiste Eltern und Geschwister Hamburg e. V.“.*

## TRAUER ALS FÄHIGKEIT

Wenn ein nahestehender Mensch stirbt, tragen wir die Fähigkeit in uns, dieses Ereignis emotional, sozial und kognitiv zu verarbeiten.

Der Prozess der Trauer ist ein Verarbeitungs- und auch Anpassungsprozess, in dem schrittweise wahrgenommen werden kann, was verändert ist und wie der Zugang und die Einstellung zur Welt diesen Veränderungen angepasst wird.

Vieles ist verändert durch den Tod einer Bezugsperson – äußerlich wie auch innerlich: Äußerlich, da keine Impulse und Anregungen mehr von diesem Menschen ausgehen und Fragen, Handlungen und Gefühlsäußerungen der Hinterbliebenen ins Leere laufen. Innerlich, weil jeder Mensch sich mit ihm wichtigen Menschen identifiziert und somit auch ein Teil von einem selbst sozusagen „mit stirbt“.

Der Trauerprozess kann eine Verbindung herstellen zwischen Vergangenheit, Gegenwart und Zukunft – zwischen dem, was war, heute ist und vielleicht einmal sein wird.

Durch das Durchleben vieler im Laufe des Prozesses auftauchender Fragen und Gefühle, des Schmerzes und der Erinnerungen sowie der Auseinandersetzung mit der Bedeutung des verstorbenen Menschen entsteht der Boden, der weiter trägt, der weitere Weg, auf dem sich neue Perspektiven und Bindungen entwickeln können und die Bedeutung des Verstorbenen bewahrt werden kann.

## UMGANG DES UMFELDES

Kinder und Jugendliche sind noch in der Entwicklung ihrer Persönlichkeit inbegriffen. Erfahren sie den Verlust eines nahestehenden Menschen, ist die Verarbeitung dessen, auch für ihre weitere Entwicklung, besonders wichtig. Auch, damit sich Verlustängste nicht dauerhaft manifestieren oder Bindungsängste in ihrem weiteren Leben nicht vorherrschen.

Oft zeigt sich das Umfeld jedoch verunsichert gegenüber Kindern und Jugendlichen.

Häufig besteht der Impuls, sie zu schützen und zu schonen vor dem Schmerz. Dieser Schutz offenbart sich jedoch meist als ein vermeintlicher. Er ist eher ein Selbstschutz vor den ungewohnt direkten Fragen und dem Umgang mit dem Tod, den junge Menschen haben. Viele Erwachsene setzen sich nicht mit dem Thema Tod und ihren Erlebnissen und Gefühlen dazu auseinander. Die eigenen Ängste und Unsicherheiten werden dann gegebenenfalls auf Kinder übertragen.

Manche Erwachsene sind wiederum irritiert über das Verhalten von Kindern und Jugendlichen und fragen sich, ob diese überhaupt trauern.

Ein Grund dafür ist, dass Kinder und Jugendliche ihre Trauer vielfach auf eine andere Art als Erwachsene ausdrücken. Darum muss man wissen, um sie zu verstehen und zu sehen in ihrem Schmerz.

## BESONDERE SITUATION TRAUENDER KINDER UND JUGENDLICHER

Im Kindes- und Jugendalter werden wichtige Weichen gestellt für das weitere Leben. Kinder und Jugendliche brauchen – neben allem Zutrauen – den Halt und die Sicherheit ihrer Bezugspersonen sowie die Bestätigung fester Bindungen.

Der Verlust des Geschwisters, der Mutter oder des Vaters stellt einen sehr starken Bruch inmitten ihres Entwicklungsprozesses dar. Dabei ist nicht allein die Erfahrung des Verlustes das gravierende, sondern vor allem, wie die jungen Menschen darin aufgefangen und begleitet werden. Gerade das erweist sich als schwer, wenn das gesamte Familiensystem vom Verlust betroffen ist. Bindungs- und Verlustängste und Depressionen können u. a. die Folgen unverarbeiteter Verluste sein.

## AUSWIRKUNGEN AUF DIE GANZE FAMILIE

Das Ausmaß des Verlustes ist überaus groß, wenn ein Familienmitglied stirbt.

Der Platz dieser Person ist plötzlich leer. Das ganze Familiensystem gerät in ein Ungleichgewicht. Alle sind zwar miteinander verbunden, sie können sich aber selbst in ihrem Schmerz kaum halten, geschweige denn, jemand anderen. Die Verlustreaktionen jedes Einzelnen haben gleichzeitig Auswirkungen auf das Verhalten der anderen. Rollen und Funktionen verschieben sich zwangsläufig.



## Geschwisterverlust

Wenn ein Geschwister stirbt, erleben Kinder und Jugendliche oft einen „doppelten Verlust“: Zum einen trauern sie um ihre Schwester oder ihren Bruder. Zum anderen merken sie, wie stark ihre Eltern betroffen sind, erleben ihren Schmerz und ihr Entsetzen. Viele Eltern sind in ihrem eigenen Schock und Schmerz so sehr gefangen, dass sie ihre überlebenden Kinder kaum wahrnehmen können. Diese machen nicht nur die Erfahrung des Verlustes ihres Geschwisters, sie verlieren auch über längere Zeit viel von der Lebendigkeit und Aufmerksamkeit ihrer selbst stark trauernden Eltern. Für diese steht oftmals über lange Zeit das tote Kind im Fokus. Bei den überlebenden Kindern kann das Gefühl entstehen, selbst nicht zu genügen und weniger geliebt zu sein.

Hinzu kommt, dass die Geschwisterbeziehung oft eine ambivalente Beziehung ist, die nach einem Tod Schuldgefühle auslösen kann. Schuldgefühle können die Verarbeitung hemmen. Vor allem Kinder im Vor- und beginnenden Schulalter neigen dazu, sich für vieles verantwortlich zu sehen.

Manche Eltern entwickeln zudem bezüglich ihres lebenden Kindes große Angst und neigen dazu, es überzubehüten, was die weitere Entwicklung der Kinder einengen kann.

Der Tod eines Geschwisters ist ein Verlust, der ins ganze Leben hineinreicht. Die Geschwisterbeziehung ist in der Regel die längste Beziehung, die ein Mensch im Leben hat.

## Elternteilverlust

Auch wenn ein Elternteil stirbt, hat das starke Auswirkungen auf die gesamte Familie. Eltern sind unvergleichliche Liebes- und Identifikationsobjekte. Sie bilden die sichere Basis, von wo aus ins Leben gestartet wird und zu der immer zurückgekehrt werden kann. Sie geben Orientierung und Halt. Sie sind Modell für weitere Beziehungen im Leben.

Für Kinder ist der Verlust eines Elternteils ein kaum vergleichbarer Verlust. Ihr Bezugspersonenkreis ist sehr viel kleiner als bei Erwachsenen. Sie sind auf den Halt und die Unterstützung ihrer Eltern angewiesen.

Jugendliche haben einen größeren Bezugspersonenkreis von Gleichaltrigen, der ihnen sehr wichtig ist. Sie sind unabhängiger als jüngere Kinder. Stirbt jedoch ein Elternteil in dieser Entwicklungsphase, fühlen sich viele Jugendliche zerrissen zwischen der Nähe zur Familie und ihrem Streben nach Autonomie. Auf der Suche nach ihrer Identität brauchen sie ihre Eltern – manchmal als Ansprechpartner, manchmal als Gegenpart zum Abgrenzen. Der Tod kann Schuldgefühle auslösen durch den Wunsch nach Autonomie und Abgrenzung. Er kann auch das Wegbrechen von Orientierung bedeuten.

Darüber hinaus bedeutet der Verlust der Mutter oder des Vaters oft zusätzliche Veränderungen: Einen nötig werdenden Umzug mit Schulwechsel, das Verabschieden vertrauter Freunde und Nachbarn oder die nötig werdende Betreuung durch andere Personen.

Diese sekundären Verluste sind sehr entscheidend, da sie die Verarbeitung erschweren können. Die vertraute Umgebung ist ein wichtiger Bestandteil für das Weitergehen des eigenen Lebens und Bindeglied zur Vergangenheit.

Ein Elternteilverlust ist ein lebenslanger Verlust. Auch wenn der Tod der Mutter oder des Vaters verarbeitet wurde, reicht er ins weitere Leben hinein: Besondere Ereignisse, emotionale Phasen, Kummer und Erfolg – Phasen, die man gerne mit dem Elternteil erlebt und geteilt hätte.

## AUSDRUCKSFORMEN VON TRAUER BEI KINDERN UND JUGENDLICHEN

Wie eingangs erwähnt, äußert sich die Trauer von Kindern und Jugendlichen oft auf eine andere Art als bei Erwachsenen. Dies kann zu Missverständnissen und Fehleinschätzungen beim Umfeld führen:

Junge Menschen stellen ihre eigenen Gefühle und Fragen häufig erst einmal zurück. Sie spüren, auch intuitiv, dass ihre Eltern stark belastet sind und wollen sie nicht noch mehr belasten.

Vor allem Jugendliche haben die Fähigkeit, ihre Trauer zu „vertagen“. Viele versuchen unbewusst, eine Verantwortungsrolle zu übernehmen und damit, die einzige handlungsfähige Person innerhalb der Familie zu bleiben. Sie möchten die Ordnung – zumindest vorerst – aufrechterhalten.

Der Eindruck des Umfeldes, dass die Kinder und Jugendlichen nicht trauern, trügt: Im Gegenteil, sie machen vieles mit sich selber aus. Jüngere Kinder bleiben mit ihren Fragen, Gefühlen und Phantasien zum Tod alleine, wenn sie nicht einbezogen und ihnen Angebote zu Gesprächen gemacht werden. Das beginnt bereits kurz nach dem Tod: Kinder müssen den Tod „be-greifen“ können. Dazu benötigen sie, je jünger sie sind, kognitiv und emotional Unterstützung. Erst durch das allmähliche Erfassen kann der Trauerprozess ausgelöst werden. Andernfalls kommen ihre Eindrücke und Gefühle erst viel später zum Ausdruck, zum Beispiel an Hand von Schulproblemen, Verhaltensauffälligkeiten oder körperlichen Beschwerden.

Ein weiterer Unterschied gegenüber der Trauer Erwachsener ist die Gegenwartsbezogenheit von Kindern und Jugendlichen: In einem Moment wirken sie tieftraurig, dann wieder scherzen und toben sie mit ihren Freunden.

Der Grund für dieses Verhalten ist, dass sie Pausen brauchen vom intensiven Trauern: Die Zeit, in der sie trauern, erscheint ihnen subjektiv länger als Erwachsenen. In einen anderen emotionalen Zustand zu „springen“ ist eine natürliche und notwendige Schutzfunktion. In diesen Momenten gewinnen sie Abstand zum Geschehen und sammeln Kraft für die wiederum schmerzvolle Auseinandersetzung.

Gerade auch bei Jugendlichen zeigen sich wechselnde Gefühlszustände zwischen „himmelhochjauchzend“ und „abgrundtief traurig“.

Beiden „Räumen“ müssen Begleiter gerecht werden.

Darüber hinaus zeigt sich die Trauer junger Menschen auch auf körperliche Art: Bauch- oder Kopfschmerzen, Unruhe, Einnässen, bei jüngeren Kindern das Zurückfallen in die Babysprache sind nur einige Beispiele, die auch Teil des Verarbeitungsprozesses sein können. Manifestieren sie sich, ist der Blick auf die Ursache dessen wichtig.

Zudem orientieren sich Kinder und Jugendliche viel mehr als Erwachsene an ihrem Umfeld. Sie beobachten sehr genau oder spüren auch intuitiv, inwiefern der Ausdruck ihrer Empfindungen und Fragen „erwünscht“ ist oder ertragbar. Das wiederum kann zum Eindruck des Umfeldes führen, sie trauerten nicht.

Im weiteren Umfeld erfahren viele Kinder und Jugendliche kein Eingehen auf ihre Situation. Im Fokus der Umgebung stehen meist die Eltern(teile). Dabei müssten z. B. Kindergärten und Schule auch Raum für solche Lebensthemen geben.

## EIN ORT FÜR TRAUERENDE FAMILIEN

Der Verein „Verwaiste Eltern und Geschwister Hamburg e.V.“ unterstützt und begleitet Familien nach dem Tod eines Kindes und begleitet Kinder und Jugendliche nach dem Verlust nahestehender Menschen.

Er hilft, nach dem schweren Verlust weiterzuleben und Perspektiven entwickeln zu können, wie.

Dieser Verein entstand 1990 aus einer Initiative betroffener Eltern und professioneller Begleiter heraus. Was mit einer Elterngruppe anfang, die im gemeinsamen Austausch von Betroffenen Entlastung, Hilfe und Impulse fand, entwickelte sich im Laufe der Jahrzehnte zu einer Anlaufstelle für viele trauernde Familien. Der im Laufe der Jahre immer deutlicher gewordenen Situation trauernder Geschwister wurde Sorge getragen durch die Entstehung von Kinder- und Jugendgruppen. Mittlerweile bietet der Verein für Eltern und junge Menschen insgesamt 25 Gruppen an, alle begleitet von einer/m ausgebildeten Trauerbegleiter/in.

Die altersentsprechenden Kinder- und Jugendgruppen (Kindergruppe 6–9 Jahre, 10–13 Jahre, Jugendgruppe) finden zwei Mal monatlich nachmittags statt für jeweils zwei Stunden. Ziel ist es, einen Raum zu bieten für Erinnerungen, Fragen und Gefühle über den Verstorbenen, aber auch Raum für sich selbst und die Entwicklung eigener Stärken und Vorlieben. Symbolisch stehen dafür schon die zwei Lichter, die zu Beginn jedes Gruppentreffens als Anfangsritual entzündet werden: Ein Licht für den Verstorbenen, ein Licht für sich selbst.

Nicht nur Kinder, die um ein Geschwister trauern, sind in den Gruppen, sondern auch Kinder, die um ein Elternteil oder einen anderen nahestehenden Menschen trauern. Wir haben die Erfahrung gemacht, dass junge Menschen die Verlustarten untereinander nicht bewerten. Das gemeinsame Erleben verbindet sie.

Unser Konzept ist prozessorientiert, d. h. wir holen die Kinder dort ab, wo sie gerade sind, indem wir unterstützen und fördern, was gerade Raum braucht. Anderes wiederum lassen wir erst einmal ruhen, bis die Zeit für die Kinder reif ist.

Besonders bei Kindern und Jugendlichen bietet sich dabei der Einsatz verschiedener Methoden und Medien an. So können sie ihre Gefühle und Erlebnisse auf vielfältige Weise ausdrücken.

Es fällt ihnen oft leichter, nach dem Malen eines Bildes oder des Gestaltens einer Erinnerungs- oder Kraftkiste, Worte für ihre Empfindungen zu finden. Diese greifbar zu machen. Etwas „in der Hand zu haben“, sich daran ein Stück weit festzuhalten, kann helfen. Gerade jüngere Kinder im Vorschul- und Schulalter brauchen weitere Ausdrucksformen als nur Gespräche.

Die erste Stunde des Beisammenseins findet im Sitzkreis statt mit einer kleinen Mitte, die eine Gruppenkerze hat, ein paar Farben oder Symbole zum heutigen Treffen und den genannten Erinnerungs- und Lebenslichtern.

Diese werden zu Beginn entzündet und jedes Kind sagt, für wen. So stehen die Namen der Kinder und auch der Verstorbenen erst einmal im Raum, werden bewusst in die Mitte geholt.

Danach wird reihum erzählt, wie man heute hier ist und was passiert ist in letzter Zeit. Die Kinder erzählen dabei oft auch über den Verstorbenen.

Sie wissen auch, dass es bestimmte Regeln gibt in der Gruppe: Sie können, müssen aber nichts erzählen. Jeder darf seine Gefühle auf seine Art ausdrücken so lange er niemanden verletzt. Sie dürfen lachen. Und auch weinen. Sie merken: Jeder ist anders, aber vieles ist auch gleich. Schweres, das ausgesprochen ist, wird ein wenig kleiner mit der Zeit: Die Angst. Die Wut. Schuldgefühle. Oder es wird gemeinsam überlegt, wie diese Gefühle Platz bekommen können. Es hilft den Kindern zu hören, dass andere ähnliche Erfahrungen machen, z. B. in der Schule. Es entsteht für sie das Gefühl: Ich bin normal. Ich bin richtig. Ich bin nicht nur „anders“, obwohl ich mich nach dem Verlust so anders fühle.

Nach der Erzählrunde gibt es eine Pause. Manche Kinder bauen sich Höhlen, andere toben herum. Diese Zeit miteinander genießen sie sehr. Raum nur für sich zu haben, zum Lachen und Spielen. Und insgeheim wissen sie: Sie verbindet noch mehr.

Im zweiten Teil des Treffens gestalten oder malen wir oft mit den Kindern. Ein Thema z. B. ist das Ausmalen des eigenen „Seelenvogels“ nach dem Lesen des gleichnamigen Buches von Michael Snunit und Na`ama Golomb. Es geht um die Gefühle, die in einem wohnen.

Ein sechsjähriger Junge tuscht seinen Seelenvogel mit vielen Farben an. Dann übermalt er alles Schwarz. Sehr konzentriert und sorgfältig. Dazu sagt er: „... dann wurde alles schwarz“. Nach einiger Zeit sagt er: „Und dann wurde alles wieder bunter. Und bunter.“ Nun versucht er, das Schwarz mit Farben zu übermalen, was nicht einfach ist. Zusammen mit Deckweiß wird der Vogel allmählich wieder heller. Nicht so bunt wie zuvor, aber auch bunt. Nur anders.

Dieser Junge ist seit einem Jahr in der Gruppe. Er hat seine ältere Schwester verloren, sie hatte Leukämie. Anfangs war er sehr still in der Gruppe, mit der Zeit lebte er mehr und mehr auf. Dies spiegelt sich auch in seinem Bild wieder. Eine Zeit-

lang hatte er Schuldgefühle, weil er gedacht hatte, er wäre schuld am Tod seiner Schwester. Manchmal, wenn er wütend war, hatte er ihr gewünscht, sie würde verschwinden. Auch als sie krank war. Solche Wünsche, auch Todeswünsche, sind gerade im Vorschulalter normal. Die Kinder bringen den Tod noch nicht mit Endgültigkeit in Verbindung, für sie ist Totsein gleich Fortsein.

In der Gruppe sprechen wir über die Gefühle und Ängste der Kinder. Wir greifen sie auf im Gestalten, im gemeinsamen Lesen von Kinderbüchern, Rollenspielen. Gerade Bücher können Türen öffnen.

Wichtig sind auch die Elternabende, in denen wir von den Erlebnissen in der Gruppe erzählen und uns mit den Eltern über ihre Situation zu Hause austauschen. Unser Ziel ist neben der Begleitung der Kinder, Jugendlichen und Eltern in ihren eigenen Gruppen, auch eine Brücke zu bauen zwischen den Familienmitgliedern. Ihre Ressourcen zu stärken im Miteinander. Für die Situation der Kinder zu sensibilisieren, aber auch die Eltern in ihren Grenzen zu sehen. Die Eltern(teile) sorgen sich um ihre überlebenden Kinder, möchten, dass diese den Verlust verarbeiten können. Doch es fehlt den Eltern(teilen) immer wieder auch an Kraft, durch ihren eigenen Schmerz und die Bewältigung all der Veränderungen.

Für eine Mutter ist es z. B. sehr schwer, ihren Sohn zu Hause so wütend zu erleben. Im gleichen Atemzug erzählt sie, dass sie gerne etwas mit ihm gemeinsam unternehmen möchte. Er möge aber all die Dinge nicht, die die verstorbene Schwester so gerne gemacht hat. Indem wir als Begleiter der Mutter spiegeln, dass sie in diesen Momenten ihr verstorbenes Kind im Blick hat, wird ihr bewusst, was da unbewusst in ihr abläuft. Im Laufe der Zeit ist es beiden gelungen, miteinander andere, ganz eigene Formen des Zusammenseins zu entwickeln. Es wurde wieder bunter, aber anders bunt als zuvor.

Neben den regelmäßigen Gruppen in Hamburg, die in der Regel 1–2 Jahre lang laufen, bietet der Verein auch Wochenenden an – für trauernde Jugendliche an der Ostsee in Travemünde, Trauerwochenenden für Familien mit Kindern und Jugendlichen im November und für erwachsene Familienmitglieder im Dezember – jeweils in Bad Bevensen. Wochenenden, an denen sich in den Gruppen inhaltlich mit dem Verlust auseinandergesetzt wird und die auch Räume bieten für das Zusammenkommen aller.

Zu unserem Konzept gehört die Hilfe zur Selbsthilfe. Die Trauernden stehen im Fokus mit ihren eigenen Gefühlen, ihrer Beziehung zum Verstorbenen, ihren Erinnerungen und Fragen, ihrem Schmerz. Und gleichsam mit ihrer Persönlichkeit, ihren Stärken und Grenzen. Wir haben die Erfahrung gemacht, dass es für die Betroffenen heilsam sein kann, sich auszudrücken, unter Betroffenen auszutauschen und ihren Weg durch die Trauer zu finden. Für Kinder wie auch Erwachsene. Wir begleiten sie ein Stück auf ihrem Weg.

Nicht jedes Kind oder jeder Jugendliche braucht eine Trauergruppe. Am wichtigsten ist letztendlich die Familie, in der Formen gefunden werden können, einen so schweren Verlust gemeinsam zu tragen.

Unser Verein kann aber helfen, dass dieses Miteinandertragen immer wieder möglich ist.

Der Verein „Verwaiste Eltern und Geschwister Hamburg e. V.“ ([www.verwaiste-eltern.de](http://www.verwaiste-eltern.de)) ist Mitglied im Bundesverband „Verwaiste Eltern und trauernde Geschwister in Deutschland e. V.“. Über diesen Dachverband sind auch regional stattfindende Trauergruppen und Veranstaltungen sowie bundesweit organisierte Angebote zu erfahren:

[www.veid.de](http://www.veid.de)

■ Sandra Lutz  
Erziehungswissenschaftlerin (M.A.), Trauerbegleiterin (ITA e. V.)  
Koordination und Entwicklung von Trauerbegleitung beim Verein  
Verwaiste Eltern und Geschwister Hamburg e. V.  
Bogenstraße 26  
20144 Hamburg  
[s.lutz@verwaiste-eltern.de](mailto:s.lutz@verwaiste-eltern.de)



## Autorenverzeichnis

Dr. Anne Bredel-Geißler  
 Fachärztin für Neurologie  
 MZEB + Spina bifida-Ambulanz  
 Rheinhessen-Fachklinik Mainz  
 Hartmühlenweg 2-4, 55122 Mainz  
[a.bredel-geissler@rfk-landeskrankenhaus.de](mailto:a.bredel-geissler@rfk-landeskrankenhaus.de)

Prof. Dr. med. Stefan Burdach  
 Kinderonkologe und -hämatologe  
 Kinderklinik München Schwabing  
 Klinik und Poliklinik für Kinder- und Jugendmedizin  
 Technische Universität München  
 Kölner Platz 1, 80804 München  
[kinderklinik@lrz.tum.de](mailto:kinderklinik@lrz.tum.de)

Dr. med. Uwe Büsching  
 Kinder- und Jugendarzt  
 Beckhausstraße 171, 33611 Bielefeld  
[ubbbs@gmx.de](mailto:ubbbs@gmx.de)

Dr. med. Cornelia Daumer-Haas  
 Fachärztin für Humangenetik  
 Pränatal-Medizin München  
 Lachnerstraße 20, 80639 München  
[daumer-haas@praenatal-medizin.de](mailto:daumer-haas@praenatal-medizin.de)

Ministerpräsidentin Malu Dreyer  
 Staatskanzlei Rheinland-Pfalz  
 Peter-Altmeier-Allee 1, 55116 Mainz  
[malu.dreyer@stk.rlp.de](mailto:malu.dreyer@stk.rlp.de)

Prof. Dr. med. Klaus-Michael Debatin  
 Kinderonkologe und -hämatologe  
 Universitätsklinik für Kinder- und Jugendmedizin  
 Universitätsklinikum Ulm  
 Eythstraße 24, 89075 Ulm  
[klaus-michael.debatin@uniklinik-ulm.de](mailto:klaus-michael.debatin@uniklinik-ulm.de)

Dr. med. Christian Fricke  
 Arzt für Kinder- und Jugendmedizin, Neuropädiatrie  
 Werner Otto Institut gGmbH  
 Sozialpädiatrisches Zentrum  
 Bodenschwinghstraße 23, 22337 Hamburg  
[cfricke@werner-otto-institut.de](mailto:cfricke@werner-otto-institut.de)

Dr. med. Georg Fröhlich  
 Klinikum Memmingen  
 Abteilung Kinder- und Jugendmedizin  
 Bismarckstraße 23, 87700 Memmingen  
[gg-froehlich@t-online.de](mailto:gg-froehlich@t-online.de)

Karin Geitmann  
 Kinder- und Jugendärztin  
 Liebigstraße 41, 58095 Hagen  
[karin.geitmann@uminfo.de](mailto:karin.geitmann@uminfo.de)

Dr. med. Matthias Gelb  
 Kinder- und Jugendarzt  
 Anne-Frank-Straße 27, 75015 Bretten  
[gelb@kinderarzt-bretten.de](mailto:gelb@kinderarzt-bretten.de)

Dr. med. Ulrike Gitmans  
 Kinder- und Jugendärztin  
 Mühlenstraße 12, 26817 Rauderfehn  
[dr.ulrike.gitmans@onlinemed.de](mailto:dr.ulrike.gitmans@onlinemed.de)

Prof. Dr. Florian Heinen  
 Dr. von Haunersches Kinderspital, iSPZ Hauner  
 Ludwig-Maximilians-Universität München  
 Lindwurmstraße 4, 80337 München  
[florian.heinen@med.uni-muenchen.de](mailto:florian.heinen@med.uni-muenchen.de)

Dr. med. Helmut Hollmann  
 Neuropädiater  
 LVR Klinik Bonn  
 Chefarzt Kinderneurologisches Zentrum  
 G.-Heinemann-Haus  
 Waldenburger Ring 46, 53119 Bonn  
[helmut.hollmann@lvr.de](mailto:helmut.hollmann@lvr.de)

Leonie Hümmeler  
[leonie.huemmeler@googlemail.com](mailto:leonie.huemmeler@googlemail.com)

Dr. Markus Jaster  
 Abteilungsleitung Rehabilitation  
 Deutsche Rentenversicherung Bund  
 Hohenzollerndamm 46/47, 10713 Berlin  
[dr.med.markus.jaster@drv-bund.de](mailto:dr.med.markus.jaster@drv-bund.de)

Dr. med. Hermann Josef Kahl  
 Kinder- und Jugendarzt / Kinderkardiologe  
 Umlandstraße 11, 40237 Düsseldorf  
[praxis@freenet.de](mailto:praxis@freenet.de)

Prof. Dr. med. Klaus-Michael Keller  
 Kindergastroenterologe  
 DKD Helios Klinik Wiesbaden  
 Fachbereich Kinder- und Jugendmedizin  
 Aukammallee 33, 65191 Wiesbaden  
[klaus-michael.keller@helios-kliniken.de](mailto:klaus-michael.keller@helios-kliniken.de)

Dr. Astrid Kimmig  
 Kinderonkologin und -hämatologin  
 Universitätsklinikum Tübingen  
 Klinik für Kinder- und Jugendmedizin  
 Leitung PALUNA, SAPV Team für Kinder und Jugendliche  
 Hoppe-Seyler-Straße 1, 72076 Tübingen  
[astrid.kimmig@med.uni-tuebingen.de](mailto:astrid.kimmig@med.uni-tuebingen.de)

Ulrike Knopf  
 Bundesvereinigung Jugendliche und Erwachsene mit  
 angeborenem Herzfehler e. V.  
 Kasinostraße 66, 52066 Aachen  
[ulrike.knopf@jemah.de](mailto:ulrike.knopf@jemah.de)

Dr. med. Dipl.-Psych. Mirjam N. Landgraf  
Kinder- und Jugendärztin  
Dr. von Haunersches Kinderspital, iSPZ Hauner  
Ludwig-Maximilians-Universität München  
Lindwurmstraße 4, 80337 München  
mirjam.landgraf@med.uni-muenchen.de

Sandra Lutz  
Erziehungswissenschaftlerin (M.A.),  
Trauerbegleiterin (ITA e.V.)  
Koordination und Entwicklung von Trauerbegleitung  
Verwaiste Eltern und Geschwister Hamburg e.V.  
Bogenstraße 26, 20144 Hamburg  
s.lutz@verwaiste-eltern.de

Christiane Miarka-Mauthe  
Fachkinderkrankenschwester  
Geschäftsführerin Fachbereich Medizin und Pflege  
ARCHE IntensivKinder gGmbH  
Bergstraße 36, 72127 Kusterdingen  
info@arche-intensivkinder.de

Prof. Dr. med. Tim Niehues  
Kinderrheumatologe  
Klinik für Kinder- und Jugendmedizin  
Helioskliniken  
Lutherplatz 40, 47805 Krefeld  
tim.niehues@helios-klinikum.de

Dr. med. Stefan Renz  
Kinderarzt – Kinderkardiologe  
Kinderkardiologische Praxis  
Schäferkampsallee 56, 20357 Hamburg  
info@kinderaerzte-eimsbuettel.de

Dr. med. Klaus Rodens  
Kinder- und Jugendarzt  
Angertorstraße 6, 89129 Langenau  
klausrodens@t-online.de

Dr. med. Herbert Schade  
Kreiskrankenhaus Mechernich  
Kinder- und Jugendabteilung  
St.-Elisabeth-Straße 2–6, 53894 Mechernich  
dr.schade@gmx.de

Dr. rer. nat. Robert Schlack  
Robert Koch-Institut  
Abteilung Epidemiologie und Gesundheitsmonitoring  
Fachgebiet 26 „Psychische Gesundheit“  
General-Pape-Straße 62–66, 12101 Berlin  
schlackr@rki.de

Dipl.-Vw. Raimund Schmid  
Kindernetzwerk e. V.  
Hanauer Straße 8, 63739 Aschaffenburg  
schmid@kindernetzwerk.de

Dr. med. Thomas Spindler  
Kinderpneumologe  
Waldburg-Zeil Kliniken – Fachkliniken Wangen  
Lungenzentrum Süd-West  
Klinik für Pädiatrische Pneumologie und Allergologie  
Rehabilitationsklinik für Kinder und Jugendliche  
Am Vogelherd 14, 88239 Wangen i. A.  
thomas.spindler@wz-kliniken.de

Dr. med. Rüdiger Szczepanski  
Kinderpneumologe  
Schumannstraße 17, 49124 Georgsmarienhütte  
rszczepanski@t-online.de

Christiane Thiele  
Kinder- und Jugendärztin  
Moselstraße 23, 41751 Viersen-Dülken  
thiele@die-kinderaerztinnen.de

Dr. med. Gabriele Trost-Brinkhues  
Fachärztin für Humangenetik  
An der Rast 47, 52072 Aachen  
dr.g.trost-brinkhues@t-online.de

Sabine Vaihinger  
Beraterin für Ethik im Gesundheitswesen (cekib)  
Geschäftsführerin Fachbereich Verwaltung  
ARCHE IntensivKinder gGmbH  
Bergstraße 36, 72127 Kusterdingen  
info@arche-intensivkinder.de

Dr. med. Kristina Weimann-Stahlschmidt  
Orthopädische Privatpraxis  
Klosterstraße 22, 40211 Düsseldorf  
termin@dr-weimann.de

Dr. med. Nikolaus Weissenrieder  
Gynäkologe  
Praxiszentrum Saarstraße  
Saarstraße 7, 80797 München  
info@praxiszentrum-saarstrasse.de

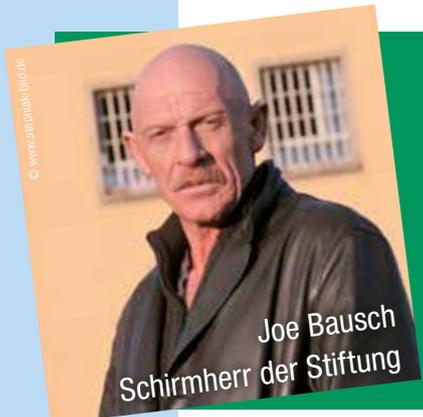


Einfach und schnell spenden unter:  
[www.stiftung-kind-und-jugend.de](http://www.stiftung-kind-und-jugend.de)

## Stiftung Kind und Jugend

Die „Stiftung Kind und Jugend des Berufsverbandes der Kinder- und Jugendärzte e.V.“ unterstützt innovative Projekte, die

- am Bedarf der Kinder- und Jugendarztpraxen orientiert sind,
- praxisnahe, kinder- und jugendmedizinische Themen aufgreifen und
- zur Qualitätssicherung in der ambulanten kinder- und jugendärztlichen Versorgung beitragen.



Joe Bausch  
Schirmherr der Stiftung

„Die Stiftung verfolgt das Ziel, durch Optimierung der Behandlung von körperlichen und psychischen Störungen die Gesundheit von Kindern und Jugendlichen zu verbessern und die Bereitschaft zu Impfungen bei allen Eltern zu fördern.“

Bisher geförderte, beispielhafte Projekte:

- **Präventionsprojekte**, wie die BLIKK-Studie (Bewältigung-Lernverhalten-Intelligenz-Kompetenz-Kommunikation) zum Umgang von Kindern und Jugendlichen mit Medien und deren Auswirkungen auf die Entwicklung
- **Begleitung wissenschaftlicher Studien**, wie die Studie „Repräsentative Befragung zu den Erziehungsmethoden bei Kindern und Jugendlichen“ – Vergleich der Einstellungen zur Gewalt gegen Kinder bzw. innerhalb der Erziehungsmethoden mit früheren Untersuchungen
- **Projekte, die frühe Bildung aller Kinder unabhängig vom Elternhaus fördern**, wie Theater auf Rezept, weil Bildung und Gesundheit in wechselseitiger Beziehung stehen

**Unterstützen auch Sie durch eine Spende die Aktivitäten der Stiftung oder werden Sie Fördermitglied der Stiftung Ihres Berufsverbands!**

### Kontakt:

Stiftung Kind und Jugend des BVKJ  
Vanessa Lutterodt  
Mielenforster Str. 2  
51069 Köln  
0221/6890932  
[stiftung.bvkj@uminfo.de](mailto:stiftung.bvkj@uminfo.de)

### Spendenkonto:

Bank für Sozialwirtschaft  
IBAN: DE 79 3702 0500 0001 4074 41  
BIC: BFSWDE33XXX

Für den Vorstand Dr. Ulrich Kohns

bvkkj.