

herzblatt



3.2025

Leben mit angeborenem Herzfehler | Deutsche Herzstiftung e. V.

**Rat & Tat:
vorausschauend
die Versorgung
planen**

Palliativkonzepte

Lebensqualität bis zuletzt

Porträt

Der Windsurfer

Forschungsförderung

Nachsorge nach Fontan-OP





Gemeinsam die herausfordernde Zeit gestalten

Lebensqualität bis zuletzt

Insgesamt haben Fortschritte in der Diagnose und Behandlung von angeborenen Herzfehlern dazu beigetragen, die Überlebensraten und die Lebensqualität der betroffenen Patienten entscheidend zu verbessern. Doch auch, wenn es sich um eine schwere Herzdiagnose handelt und keine Heilung möglich ist, kann bei Kindern, Jugendlichen und Erwachsenen noch viel getan werden.

In Deutschland kommen jährlich etwa 8700 Kinder mit einem angeborenen Herzfehler zur Welt: mit leichten, aber auch mit schweren, lebensbedrohlichen Diagnosen. Einfache Herzfehler umfassen Defekte wie ein Loch in der Herzscheidewand oder eine leichte Verengung der Herzklappen. Diese Fehlbildungen können oft ohne ein medizinisches Eingreifen (Intervention) ausheilen oder sind so klein, dass sie keine Symptome verursachen und keine Behandlung erfordern. Die Überlebensraten bei einfachen Herzfehlern sind sehr hoch und betragen in der Regel mehr als 95 Prozent.

Allerdings haben Patienten mit angeborenen Herzfehlbildungen immer noch ein erhöhtes Risiko für

Komplikationen und Folgeerkrankungen, die im Zusammenhang mit ihrem Herzfehler entstehen können. Komplexe Herzfehler hingegen erfordern oft eine umfangreichere medizinische Behandlung und lebenslange Kontrolle, einschließlich der Operationen oder Eingriffe per Herzkatheter. Komplexe Fehlbildungen können die Herzfunktion erheblich beeinträchtigen und zu lebensbedrohlichen Komplikationen führen, wenn sie nicht behandelt werden. Die Sterblichkeitsrate (Mortalitätsrate) bei Patienten mit komplexen Herzfehlern liegt bei etwa fünf bis zehn Prozent.

Insgesamt haben Fortschritte in der Diagnose und Behandlung von Herzfehlern dazu beigetragen, die Überlebensraten und die Lebensqualität der betroffe-

nen Patienten zu verbessern. Eine kontinuierliche medizinische Versorgung und Überwachung sind jedoch weiterhin von großer Bedeutung, um die bestmögliche Gesundheit und Lebensqualität der Patienten mit einfachen und komplexen Herzfehlern sicherzustellen.

Fächerübergreifende Betreuung

Die Behandlung von angeborenen Herzfehlern erfordert eine multidisziplinäre Zusammenarbeit von Kinderkardiologen, Herzchirurgen und anderen medizinischen Fachleuten. In Deutschland gibt es Zentren, die sich auf die Behandlung von angeborenen Herzfehlern spezialisiert haben. Diese Zentren bieten eine umfassende medizinische Versorgung, einschließlich Diagnose, Behandlung und Nachsorge.

Eine besondere Einheit (Entität) der angeborenen Herzfehler stellt die Gruppe der univentrikulären Herzen (UVH) dar. Dabei handelt es sich um eine Gruppe von angeborenen Herzfehlern, bei denen nur eine statt der normalen zwei Herzkammern vorhanden ist. Diese Erkrankung tritt bei etwa einer von 5 000 Geburten auf und ist somit seltener als andere angeborene Herzfehler. Die Sterblichkeit bei UVH ist im Vergleich zu anderen angeborenen Herzfehlern höher. Die Überlebensrate bis zum Alter von fünf Jahren liegt bei etwa 60 bis 70 Prozent. Patienten mit UVH benötigen oft mehrere Operationen im Laufe ihres Lebens und müssen engmaschig interdisziplinär betreut werden. Fortgeschrittene chirurgische Techniken und medizinische Behandlungen haben dazu beigetragen, die Überlebensraten bei UVH deutlich zu verbessern.

Die Krankheitshäufigkeit (Morbidität) bei UVH ist ebenfalls hoch. Die betroffenen Patienten haben ein erhöhtes Risiko für Entwicklungsverzögerungen, kognitive Einschränkungen und Wachstumsstörungen. Sie benötigen oft eine spezialisierte medizinische Versorgung, einschließlich regelmäßiger Kontrolluntersuchungen, um ihre Gesundheit zu erhalten und um die Lebensqualität sicherzustellen. Insgesamt bleibt die Betreuung von Patienten mit angeborenen Herzfehlern eine lebenslange Herausforderung.

Aufgrund der verbesserten Versorgung erreichen viele Patienten mit angeborenen Herzfehlern mittlerweile das Erwachsenenalter. Diese Gruppe der Patienten wird unter dem Oberbegriff EMAH (Erwachsene mit angeborenem Herzfehler) zusammengefasst. Laut einer Studie des Kompetenznetzes Angeborene Herzfehler haben sich die Überlebenschancen von Patienten

»Eine palliative Zielsetzung stellt die Lebensqualität des Patienten in den Mittelpunkt.«

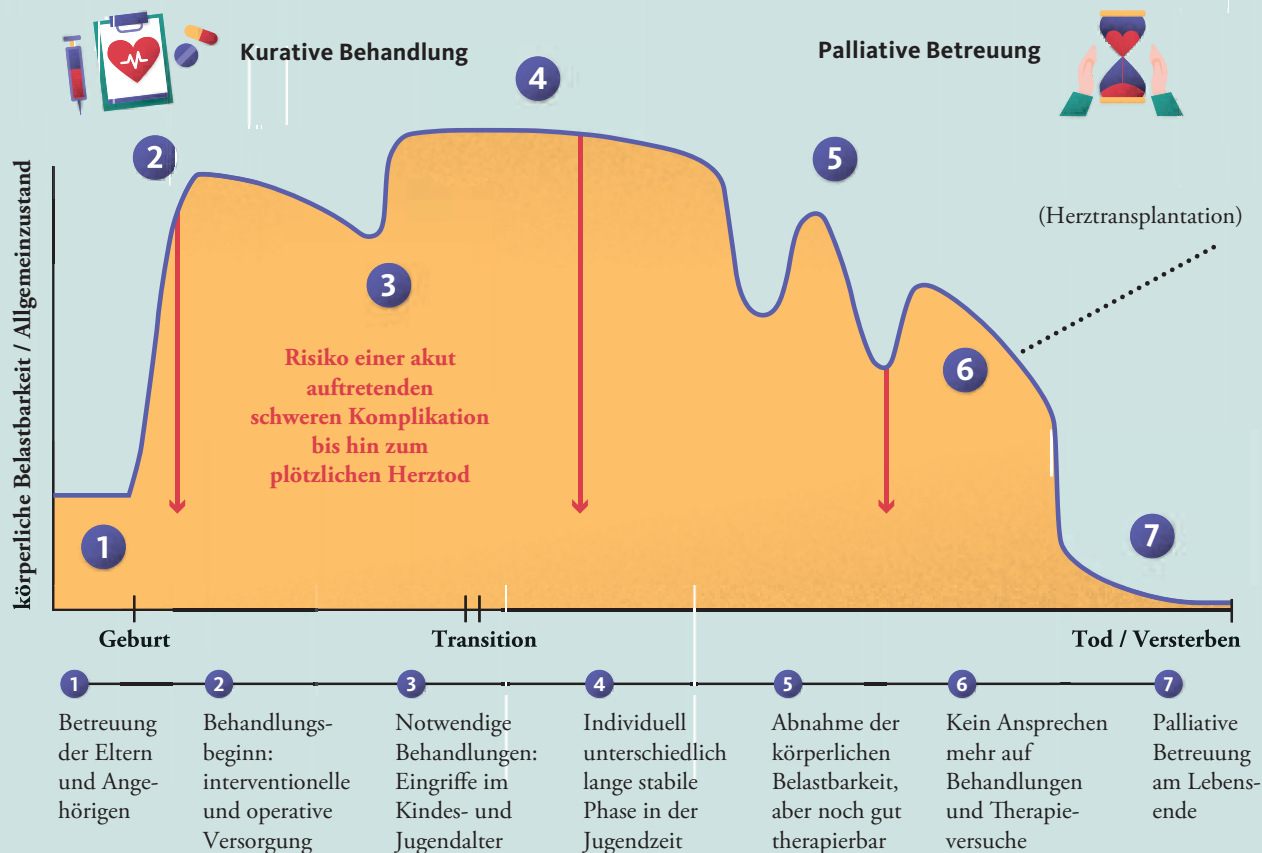
mit angeborenem Herzfehler seit den 1970er-Jahren verdreifacht. Dies ist vor allem auf den Fortschritt in der Diagnostik, der Pränatalmedizin, der Kinderkardiologie und der kardiologischen Nachsorge zurückzuführen. Erwachsene mit angeborenem Herzfehler sind damit eine wachsende Bevölkerungsgruppe. Laut Schätzungen leben derzeit mehr als 350 000 EMAH in Deutschland. EMAH-Patienten werden mit besonderen Herausforderungen konfrontiert. Eine Studie der Deutschen Gesellschaft für Kardiologie (DGK) aus dem Jahr 2019 zeigt, dass fast 60 Prozent dieser Patienten mindestens einen kardiologischen Eingriff im Laufe ihres Lebens benötigen. Etwa 20 Prozent brauchen sogar mehrere Eingriffe. Auch psychische Belastungen sind häufig zu beobachten. Laut einer Studie des Universitätsklinikums Hamburg-Eppendorf leiden mehr als 40 Prozent der betroffenen Patienten unter Angststörungen oder Depressionen.

AUF EINEN BLICK

Für Kinder und Jugendliche mit lebensbedrohlichen oder lebensverkürzenden Erkrankungen gibt es verschiedene Angebote der palliativen Versorgung: im Krankenhaus, im Hospiz oder zu Hause. Ziel ist es, die bestmögliche Lebensqualität sicherzustellen. Dabei wird auch die Familie einbezogen und unterstützt.

- **Kinderpalliativstationen:** spezielle Einrichtungen in Krankenhäusern
- **Kinderhospize:** stationäres Angebot
- **SAPV:** spezialisierte ambulante Palliativversorgung im Team
- **SAPPV:** spezialisierte ambulante pädiatrische Palliativversorgung im Team
- **SAPV-KJ:** spezialisierte ambulante Palliativversorgung im Team für Kinder und Jugendliche
- **Kinderärztinnen und -ärzte** spielen eine wichtige Rolle bei der palliativen Grundversorgung.
- Bei besonderem Versorgungsbedarf können **interdisziplinäre Palliativteams** die ambulante Versorgung übernehmen.
- **Hospizdienste** sind Teil des Palliativteams und bieten ebenfalls Unterstützung und Entlastung.

Versorgung bei angeborenem Herzfehler



Quelle: Greutmann M. et al. (2013): Facilitators of and Barriers to Advance Care Planning in Adult Congenital Heart Disease

Steigender Bedarf

Da die Vielseitigkeit der Behandlung von Patienten mit komplexem Herzfehler im Laufe der Zeit zugenommen hat, ist davon auszugehen, dass in den kommenden Jahren auch der Bedarf an palliativmedizinischer Unterstützung in allen Altersklassen zunehmen wird. Trotz der Fortschritte in der Medizin können einige Herzfehler weiterhin nur palliativ behandelt werden, sodass im Laufe des Lebens Beschwerden und Begleiterkrankungen in dieser Patientengruppe zunehmen werden, vermutlich vor allem auch bei den EMAH-Patienten mit komplexen Herzfehlern, deren Zahl stetig steigt. Um die daraus resultierenden chronischen Probleme gut behandeln und eine möglichst gute Lebensqualität behalten zu können, ist die Einbindung einer palliativmedizinischen Abteilung häufig sehr hilfreich.

Die Geschichte der Kinderpalliativmedizin in Deutschland beginnt in den 1980er-Jahren, als sich

eine kleine Gruppe von Mediziner, Pflegekräften und Eltern von schwerkranken Kindern und Jugendlichen zusammenschloss, um deren Versorgung zu verbessern. In den 1990er-Jahren wurde die Bedeutung der palliativmedizinischen Versorgung von Kindern breiter erfasst und es entstanden die ersten Einrichtungen und Teams, die sich speziell der Kinderpalliativversorgung widmeten. In dieser Zeit wurden die ersten ambulanten Hospizdienste gegründet, die auch Kinder und ihre Familien betreuten. Im Jahr 2007 hat sich schließlich die AG Kinder und Jugendliche in der Deutschen Gesellschaft für Palliativmedizin gegründet, um die Versorgung von Kindern mit lebenslimitierenden Erkrankungen in Deutschland zu verbessern und die Ausbildung und Forschung auf diesem Gebiet zu fördern.

In den letzten Jahren hat die Kinderpalliativmedizin in Deutschland eine wachsende Anerkennung und Unterstützung erfahren. Im Jahr 2010 wurde die Finanzierung von ambulanten Kinderpalliativteams

durch die gesetzlichen Krankenkassen eingeführt. Es entstanden weitere spezialisierte Einrichtungen, wie Kinderhospize und Kinderpalliativstationen, die sich auf die Bedürfnisse schwer kranker Kinder und ihrer Familien spezialisierten.

Die Kinderpalliativmedizin in Deutschland hat auch in der Forschung Fortschritte gemacht. Es wurden nationale und internationale Studien durchgeführt, um die Symptomkontrolle und Lebensqualität von Kindern mit lebensbegrenzenden Erkrankungen zu verbessern.

Trotz dieser Fortschritte gibt es noch viele Herausforderungen, insbesondere in Bezug auf die Verfügbarkeit und Finanzierung von spezialisierten Einrichtungen und Dienstleistungen. Die Betreuung von Kindern mit lebensbegrenzenden Erkrankungen erfordert eine komplexe, multidisziplinäre Versorgung und eine enge Zusammenarbeit der verschiedenen medizinischen und pflegerischen Fachkräfte.

Geänderte Zielsetzung

Aufgrund der immer besseren Möglichkeiten, schwer oder chronisch kranke Kinder und Jugendliche zu behandeln, wird die Kinderpalliativmedizin in Deutsch-

land voraussichtlich weiterhin eine wachsende Rolle in der Versorgung dieser Patienten und ihrer Familien spielen. Eine palliative Zielsetzung stellt die Lebensqualität des Patienten in den Mittelpunkt. Dazu gehört sein körperliches, seelisches, soziales und spirituelles Wohlergehen. Die palliative Behandlung stellt damit keinen Therapieabbruch dar, sondern eine Therapie mit geänderter Zielsetzung.

Es geht nicht zwingend nur darum, dem Leben mehr Tage zu geben, sondern den Tagen mehr Leben, wenn die Lebenszeit begrenzter ist. Nach diesem Verständnis sind eine Therapie und ärztliche Begleitung des Patienten immer möglich, gerade auch kurz vor und in der Sterbephase. Allerdings ist vor Initiierung der Palliativbegleitung eine Änderung des Therapieziels notwendig. Dieses kann grundsätzlich kurativ (heilend), lebensverlängernd oder ausschließlich palliativ (lindernd) sein.

In Deutschland leben mehr als 320 000 Kinder und Jugendliche mit unheilbaren, zum Tode führenden Krankheiten. Jährlich sterben circa 5 000 Kinder, Jugendliche und junge Erwachsene an einer solchen Erkrankung. Zur Behandlung wurden zunächst vor allem Kinderhospize gegründet. 2010 kam das erste Kinderpalliativzentrum in Datteln hinzu.



Das erste Kinderhospiz wurde 1998 im westfälischen Olpe gegründet. Inzwischen gibt es in Deutschland 20 Kinderhospize (2010: 7) und eine wachsende Zahl von ambulanten Kinderhospizdiensten, die sich der Betreuung dieser Patienten und ihrer Familien widmen. Hospize bieten zusätzlich eine Unterkunft für Kinder und deren Familien an. Vor allem dann, wenn die Kinder nicht mehr zu Hause gepflegt werden können. Hier besteht die Möglichkeit, die Kinder in einer familiären Umgebung ihren Alltag gestalten zu

lassen, während sie dabei von spezialisierten Pflegekräften versorgt werden. Auch hier steht die ganzheitliche Begleitung im Vordergrund, die sich sowohl auf die medizinische Versorgung als auch auf die psychosoziale Unterstützung bezieht.

Aktuell existieren vier Kinderpalliativstationen in Deutschland, und zwar in Datteln, München, Dresden und Berlin. Demgegenüber stehen mehr als 300 Palliativstationen für Erwachsene. Kinderpalliativstationen bieten eine medizinische Versorgung und

HIER FINDEN SIE UNTERSTÜTZUNG:

Kinderherzstiftung: www.herzstiftung.de/leben-mit-angeborenem-herzfehler

Von Infobroschüren über Expertensprechstunde bis zu ärztlich begleiteten Freizeiten und Seminaren.

Sozialrechtliche Beratung: www.herzstiftung.de/beratungsstelle

Die Sozialrechtliche Beratungsstelle von Kinderherzstiftung und Herzkind e.V. unterstützt Sie individuell mit detailliertem Erfahrungswissen über eine Vielzahl sozialer Leistungen.

Wegweiser Palliativmedizin: www.wegweiser-hospiz-palliativmedizin.de

Das bundesweite Verzeichnis wird von der Deutschen Gesellschaft für Palliativmedizin (DGP) laufend aktualisiert.

Suchportal Palliativmedizin: <https://www.dkhv.de/service/adressen-suchportal/>

Das Suchportal des Deutschen Kinderhospizvereins e.V. (DKHV) unterstützt bei der individuellen Suche eines Angebots.

Leistungsanspruch: www.gkv-spitzenverband.de

Die spezialisierte ambulante Palliativversorgung ist ein Leistungsanspruch für gesetzlich Krankenversicherte. Der Spitzenverband der Kranken- und Pflegekassen hilft weiter.

Deutscher Hospiz- und PalliativVerband e.V. (DHPV): www.dhvp.de

Bundesweite Interessenvertretung der Hospizbewegung, die viele Fachinformationen bereitstellt.

Bundesverband Kinderhospiz e.V. (BVKH): www.bundesverband-kinderhospiz.de

Informationen über ambulante Dienste im häuslichen Umfeld und stationäre Kinderhospize.

Frag Oskar: www.frag-oskar.de

Digitales Hilfe-Portal des Bundesverbandes Kinderhospiz e.V. (BVKH). Es bietet kostenfreie und anonyme Unterstützung nicht nur für die jungen Patienten, sondern auch für alle Bezugspersonen von der Familie über die Freunde, Erzieher, Lehrer bis zu Medizinfachkräften.

Kinderpalliativzentrum Datteln: <https://kinderpalliativzentrum.de/>

Das deutschlandweit erste Kinderpalliativzentrum eröffnete im Jahr 2010 an der Vestischen Kinder- und Jugendklinik Datteln – Universität Witten/Herdecke. Seither ist die Station „Lichtblicke“ im Erdgeschoss des Hauses die zentrale Anlaufstelle.

Bundesverband Bunter Kreis e.V.: www.bv-bunter-kreis.de

Der Verein organisiert, informiert, fördert und vernetzt bundesweit 120 Nachsorgestandorte, die Patienten und deren Familien nach der Entlassung aus dem betreuten Klinikalltag weiterversorgen. Oberstes Ziel des Bundesverbandes ist es, eine flächendeckende Nachsorge in Deutschland aufzubauen.

Verwaisten-Reha in Tannheim: www.tannheim.de/rehaangebote/verwaisten-reha

In einer Gruppe von bis zu acht Familien nehmen Gleichbetroffene an einem Programm für verwaiste Familien teil, individuell betreut von einem interdisziplinären Team und mit viel Raum zum Austausch, unter anderem auch in einer therapeutisch geleiteten Geschwistergruppe.

Pflege für Kinder und Jugendliche mit lebensbegrenzenden Erkrankungen an. Hier werden sowohl akute als auch chronische Symptome behandelt und es wird eine optimale Schmerztherapie angeboten. Außerdem werden palliative Maßnahmen wie die Versorgung mit Nahrung und Flüssigkeit, die Linderung von Atemnot und die Pflege von Wunden durchgeführt. Im Rahmen der Kinderpalliativversorgung werden nicht nur die medizinischen Bedürfnisse der Kinder berücksichtigt, sondern ebenso ihre psychosozialen und spirituellen Bedürfnisse. Die Versorgung erfolgt individuell und umfasst auch eine intensive psychosoziale Betreuung. Die Unterstützung der Familien und die Begleitung in der Trauerphase sind darüber hinaus wichtige Bestandteile der Kinderpalliativversorgung.

Häufig dient die Behandlung auf einer Kinderpalliativstation als Vorbereitung der Entlassung in das häusliche Umfeld, in welchem dann die Teams der spezialisierten ambulanten Pädiatrischen Palliativversorgung (SAPPV-Teams) die weitere Versorgung der Patienten übernehmen. Diese Teams sind multidisziplinäre Gruppen, die eine umfassende palliative Versorgung der betroffenen Kinder in ihrer häuslichen Umgebung gewährleisten. Die Teams bestehen in der Regel aus Ärzten, Palliativpflegefachkräften, Sozialarbeitern und psychologischen Fachkräften. Das Ziel der SAPPV-Teams ist es, eine bestmögliche palliative Versorgung zu gewährleisten und den Patienten ein gutes Leben zu Hause zu ermöglichen, trotz ihrer chronischen Erkrankung. Natürlich ist auch eine Sterbebegleitung zu Hause möglich, dies steht aber nicht im Vordergrund.

Augenblicke des Lebens

Das Leitmotiv der Palliativmedizin lautet nämlich: „Sie sind wichtig, weil Sie eben Sie sind. Sie sind bis zum letzten Augenblick Ihres Lebens wichtig, und wir werden alles tun, damit Sie nicht nur friedlich sterben, sondern auch bis zuletzt leben können.“ Formuliert wurde dieser Satz von Dame Cicely Saunders, Krankenschwester, Sozialarbeiterin, Ärztin und Begründerin der Hospizbewegung und Palliativmedizin.

Die SAPPV-Teams unterstützen Patienten mit einer lebensbegrenzenden Erkrankung sowie deren Familien in allen Belangen der Versorgung. Sie kümmern sich um die medizinische Betreuung, wie Schmerz- und Symptomkontrolle, aber auch um psychosoziale Aspekte, wie die Unterstützung Angehöriger und die Koordination der Versorgung durch andere Dienst-

»Die palliative Behandlung stellt eine Therapie mit geänderter Zielsetzung dar.«

te wie Hospizdienste und ehrenamtliche Helfer. Die ambulanten Teams sind ein wichtiger Bestandteil der palliativen Versorgung in Deutschland. Die Finanzierung erfolgt durch die Krankenkassen und die Teams arbeiten eng mit stationären Hospizen und Palliativstationen zusammen. Die Versorgung durch ein SAPPV-Team kann eine Alternative zur stationären Betreuung sein und ermöglicht den Patienten ein Leben und gegebenenfalls Sterben in ihrer vertrauten Umgebung. Gerade Kindern und Jugendlichen mit angeborenen Herzfehlern kann so ein gutes Leben zu Hause trotz fortgeschrittener Herzerkrankung ermöglicht werden. Im besten Falle kann so die Anzahl der Aufenthalte in der Klinik und in Arztpraxen reduziert werden.

Die Inanspruchnahme von SAPPV-Teams nimmt in Deutschland stetig zu. Laut Statistischem Bundesamt wurden im Jahr 2019 insgesamt 152 300 Patienten von SAPPV-Teams betreut. Dabei war die häufigste Diagnose Krebs. Doch auch Patienten mit neurologischen oder anderen chronischen Erkrankungen können von der palliativen Versorgung durch SAPPV-Teams profitieren.

Allerdings gibt es noch immer einen Mangel an spezialisierten Einrichtungen und Fachkräften. Deshalb ist es wichtig, dass die Kinderpalliativversorgung in Deutschland weiter ausgebaut und gefördert wird.

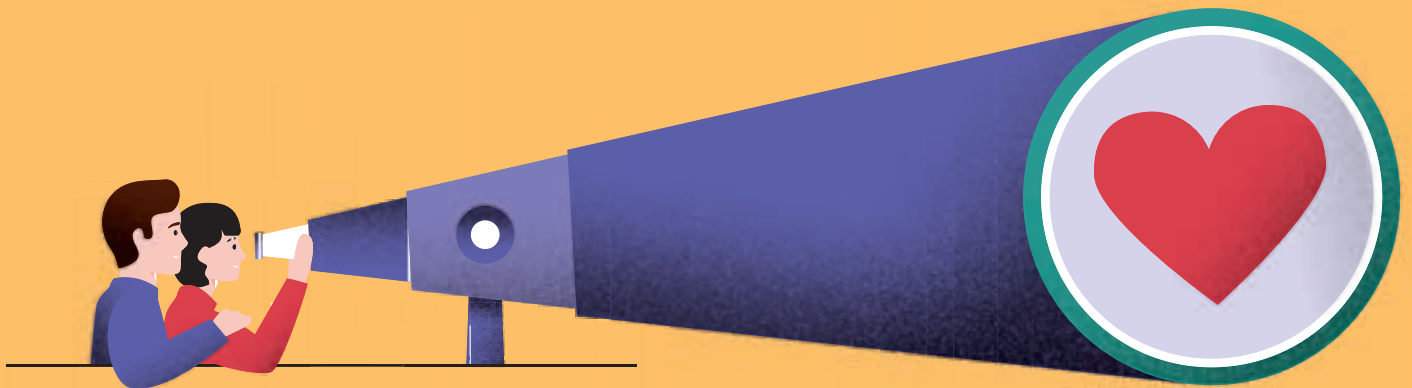
Besonders in der Gruppe der Patienten mit angeborenen Herzfehlern ist mit einer steigenden Anzahl an Patienten zu rechnen, die von einer palliativmedizinischen Begleitung profitieren könnten. Aus diesem Grund ist es unabdingbar, die Möglichkeiten, die eine solche Begleitung bieten kann, mehr publik zu machen.



Dr. Nicole de Winkel ist Oberärztin am Deutschen Herzzentrum München, Klinik für angeborene Herzfehler und Kinderkardiologie, und Palliativmedizinerin.
Kontakt: dewinkel@dhm.mhn.de

Vorausschauend planen: Hilfen und Rechtsansprüche für Familien

Der medizinische Fortschritt bedeutet auch, dass es immer mehr Kinder und Jugendliche mit einer begrenzten Lebenserwartung und eingeschränkter Lebensqualität gibt, aber auch viele Hilfen.



Grundlagen

- Sozialrechtliche Beratung empfohlen
- Feststellung Pflegegrad, Pflegebedürftigkeit, Behinderung
- Nachteilsausgleich Schule

Beratung & Information

- Unterstützung zur Sicherung der Teilhabe
- Pflegeberatung sowie Hilfe- und Versorgungsplan
- Infos zu Angeboten wie Frühförderung
- Gesundheitliche Versorgungsplanung für die letzte Lebensphase
- Pflegekurse für An- und Zugehörige
- Ausbildung im Gebrauch von Hilfsmitteln
- Erstellung Medikamentenplan
- Hospiz- und Palliativangebote



Zeitliche Entlastung

- Pflege (ambulant/stationär)
- Spezialisierte Ambulante Palliativversorgung (SAPV)
- Verhinderungspflege/Kurzzeitpflege/Aufenthalt im Hospiz
- Ambulanter Kinderhospizdienst
- Familienentlastender und -unterstützender Dienst
- Unterstützung bei der Erziehung
- Entlastung im Haushalt
- Familienhilfe, SAPV Kinderhospiz





Finanzielle Entlastung

- Familienpflegezeit und Krankengeld
- Familienversicherung
- Steuerliche Entlastung
- Zuzahlungsbefreiung
- Fahrtkostenerstattung
- Assistenzleistungen
- Persönliches Budget
- Pflegeversicherung (Pflegegeld, Entlastungsbetrag, Ersatzpflege)
- Eventuell Grundsicherung

Selbsthilfe & psychosoziale Begleitung

- Unterstützung in der Erziehung und in krisenhaften Situationen wie etwa Erziehungs- und Paarberatung sowie sozialpädagogische Familienhilfe
- Ambulanter Hospizdienst für Kinder und Jugendliche
- Familienorientierte Rehabilitation
- Reha für Erwachsene mit angeborenem Herzfehler



Teilhabe

- Wahrung der Selbstbestimmung
- Hilfen zur Teilhabe an Bildung
- Frühförderung und soziale Gruppenarbeit
- Förderung Verständigung und Mobilität
- Persönliches Budget

Pflegerische Versorgung & medizinische Leistungen

- Vorsorge/Früherkennung für Eltern und Kinder
- Rehabilitationsleistungen wie Eltern-Kind-Kur
- Nachsorgemaßnahmen
- Arzneimittel sowie Physio-, Logo-, Ergotherapie
- Pflegeleistungen ambulant, stationär, teilstationär wie außerklinische Intensivpflege
- Krankenbehandlung ambulant (Kinderarzt, SAPV, SPZ) und stationär (Palliativstation, Kinder- und Jugendhospiz, Klinik)



Quelle: Institut für Rehabilitationswissenschaften der HU Berlin, geprüft von der Sozialrechtlichen Beratungsstelle von Kinderherzstiftung und Herzkind e.V. und Dr. Bruno Kolterer, AG Advance Care Planning und Palliativmedizin (AGACP) der DGPK

»Vorbereitet sein für das Schlimmste, aber hoffen auf das Beste ...«

Die vorausschauende Versorgungsplanung kann für das Leben mit einem schweren angeborenen Herzfehler eine ganz entscheidende Rolle spielen. Die Intensiv- und Palliativmedizinerin **Dr. Dorothee Rabenhorst** über das Konzept der Lebensqualität für jede Krankheitsphase.

Frau Dr. Rabenhorst, was meinen Spezialisten, wenn sie von der Palliativversorgung bereits im Kindesalter sprechen?

Dr. Rabenhorst: Dass Mädchen und Jungen behandelt werden, die eine komplex chronische Erkrankung haben, zum Beispiel Krebs, aber auch schwere angeborene Herzfehler, verbunden mit einer verkürzten Lebenserwartung und einer schweren Symptomlast. Dabei geht es um mehr Lebenszeit, vor allem aber auch um die Lebensqualität. Man gewinnt Zeit, man gewinnt Lebensqualität, alles, was die Palliativmedizin im klassischen Sinne möchte, denn heilen können wir diese Herzpatienten aktuell leider nicht.

Viele denken bei dem Wort palliativ zuerst an alte, sterbende Menschen.

Dieser Gedanke ist tatsächlich immer noch fest in den Köpfen verankert. Doch die Palliativmedizin kann natürlich in jedem Alter wichtig werden: bei Kindern, Jugendlichen und auch schon bei Neugeborenen. Der Begriff leitet sich von dem lateinischen Wort *palliare* ab, was so viel bedeutet wie „ummanteln“, ein sehr schönes Bild, wie ich finde. Zu dieser Ummantelung gehört nicht nur die Linderung der körperlichen Probleme, sondern ganzheitlich

betrachtet auch das Umfeld, die Familie, das Soziale, aber auch das Seelische. Hier bekommt zum Beispiel die psychologische Unterstützung nach einer Herztransplantation eine ganz besondere Bedeutung.

Immer häufiger taucht in diesem Zusammenhang der Begriff Advance Care Planning auf. Was ist damit gemeint?

Ins Deutsche übersetzt wirkt der Begriff sehr sperrig, „vorausschauende Versorgungsplanung“ oder auch „Vorausplanung der gesundheitlichen Versorgung“. Advance Care Planning, kurz ACP, ist ein großer Bestandteil für die Therapieplanung und bei der Symptomkontrolle in der Palliativmedizin. Und es geht darum, sich in einem strukturierten Gesprächsprozess zusammenzusetzen und im Vorfeld zu überlegen, wie ist der natürliche Verlauf der Erkrankung, welche Komplikationen, Krisen und Risiken könnten auftreten, wie können diese behandelt werden und was bedeutet diese Behandlung jetzt für diesen einen Patienten?

Haben Sie ein Beispiel für uns?

Für den einen kann es sinnvoll sein, einen Port zu legen, der in die Vene geschoben wird, um langfristige Medika-

mente, Flüssigkeiten oder Blutentnahmen durchzuführen. Für einen anderen Patienten würde das gar keinen Sinn ergeben, weil er weiß, dass sein Leben endlich ist und die Begleitung deshalb eine andere Zielsetzung hat. Und vielleicht möchte er in seiner letzten Phase dann auch nicht mehr so viel Zeit im Krankenhaus verbringen. Wenn wir das im Gespräch erfahren, dann können wir ihn auf seinem Weg individuell unterstützen.

Also ein Lebensplanungsgespräch mit weitreichender Wirkung?

Ja, es sollen Informationen vermittelt werden, damit eine gute Entscheidung im Sinne der Lebensqualität getroffen werden kann. Solche Entscheidungen sollten dann auch zum jeweiligen Lebenskonzept passen, denn es geht um eine Haltung zu einer individuellen Situation, in der keine Heilung mehr möglich ist. Und diese Haltung soll systematisch in die Entscheidungsprozesse integriert werden.

Womit müssen sich Familien konkret auseinandersetzen?

In dieser Entscheidungsphase gibt es verschiedene herausfordernde Szenarien. Da kommt beispielsweise ein



Medizinische Begleitung: Dr. Dorothee Rabenhorst bei der Untersuchung mit Juliane

Kind mit einem komplexen angeborenen Herzfehler zur Welt, der nicht gut behandelbar ist und der dann zwar palliativ operiert werden kann, aber es gibt eben keine Heilung. Dazu können beispielsweise auch kinderkardiologische Patienten mit Hypoplastischem Links- oder Rechtsherz oder mit schweren Pulmonalatresien mit intaktem Ventrikelseptumdefekt und MAPCAS, arteriellen Kollateralgefäßen zwischen Hauptschlagader und Lungengefäßen, gehören. Oder es betrifft Kinder mit ganz schweren Lungenfehlmündungen mit Stenose, die kein gutes Sammelgefäß haben. Und wir zählen auch Kinder mit syndromalen Erkrankungen dazu,

also mit Syndromen, die mit einem schweren Herzfehler einhergehen. Es geht also um Krankheitsbilder, die man oft nicht gut operieren kann und bei denen man manchmal auch direkt nach der Geburt bereits über Palliation nachdenken kann, also Maßnahmen, die eben nicht auf eine Heilung abzielen.

Was ist in dieser herausfordernden Zeit zu beachten?

Es muss klar sein, dass jede Entscheidung immer vom Einzelfall abhängt, aber auch von der Einstellung der Eltern zur Situation geprägt ist. Und es spielt eine Rolle, ob das Kind noch Begleiterkrankungen hat. Das kann bei-

spielsweise Patienten betreffen, für die man dann konkret nach dem palliativen Weg schaut, wie zum Beispiel Patienten mit Trisomie 18.

Wie sieht das praktisch aus?

Es gibt einen Krankheitsverlauf, den wir generell schon kennen: Zu Beginn ist alles stabil, dann kommt irgendein Event, das sehr leidvoll ist, und dann treten schwere Symptome auf. Danach kann eine längere stabile Phase folgen, bis es wieder anfängt zu kippen. In einem Konsil versucht ein Palliativarzt nun herauszufinden, was die schwerwiegenden Probleme und Nöte des Patienten sind und wie man in diesem Fall

unterstützend und lindernd tätig sein kann. So ist das gedacht. Die Haupttherapiesteuerung obliegt dann noch den primär behandelnden Fachärzten. Dies kann sich im Laufe der Zeit jedoch ändern, sodass möglicherweise eine reine Palliativbetreuung überwiegt und die ursprünglich hauptsächlich behandelnden Ärzte konsiliarisch hinzugezogen werden.

Das heißt aber nicht, dass jeder alle diese Phasen erlebt, oder?

Nein, hier geht es nur um Wahrscheinlichkeiten. Aber es bedeutet, dass ich mir vorausschauend Gedanken mache. Wenn das Schlimmste eintritt, dann habe ich das schon einmal durchdacht. Dann bin ich vorbereitet und muss keine Spontanentscheidungen treffen, die ich vielleicht später bedauern oder besser anders getroffen hätte.

Mit wem genau werden die Advance-Care-Planning-Gespräche geführt?

Zuerst mit den Eltern, ältere Kinder nimmt man in die Gespräche altersentsprechend mit hinein. Wenn das Kind dann erwachsen ist, redet man mit dem Patienten, also dem ehemaligen Kind, persönlich, und eventuell auch mit seinem Partner. Und wenn der Patient vielleicht schon eine eigene Familie gegründet hat, dann können sich auch dementsprechend die Wünsche der medizinischen Begleitung auf diese Situation hin ändern.

Was ist im Vergleich dazu mit dem sogenannten primär palliativen Weg gemeint?

Bei sehr schwer kranken Kindern schaut man, dass die Symptome kontrolliert sind und dass die Schmerzen behandelt werden. Und dann steht es den Familien grundsätzlich frei, ob sie mit ihrem Kind in der Klinik bleiben möchten oder ob sie zu Hause unterstützt werden wollen. Wenn sie zu Hau-

»Palliativmedizin kann die Lebensqualität verbessern und auch das Leben verlängern, wenn sich die Patienten wieder wohler fühlen.«

se unterstützt werden, dann kann man das heute sehr gut mit einem Palliative Care Team organisieren. Man entscheidet also gemeinsam, wo die Orte der medizinischen Versorgung sein sollen, ob beispielsweise auch auf einer Kinderpalliativstation oder in einem Hospiz, wenn es dann wirklich ans Lebensende geht.

Aber an sich bedeutet Palliativversorgung, dass man aufgrund der Lage etwas genauer auf die Lebensqualität schaut, korrekt?

Genau, Palliativmedizin kann die Lebensqualität verbessern und auch das Leben verlängern, wenn sich die Patienten wieder wohler fühlen.

Wann sollten die vorausschauenden Gespräche über das weitere Vorgehen am besten stattfinden?

Wenn es den Patienten noch gut geht. Internationale Studien zeigen, dass Patienten mit Herzfehlern solche Advance-Care-Planning-Gespräche gerne führen würden, dass sie auch gerne eine Patientenverfügung ausfüllen würden, aber in einer Phase, wenn es ihnen noch gut geht. Wir haben selbst Erwachsene gefragt: 50 Prozent sagen, ja, eine Patientenverfügung ist wichtig, aber 80 Prozent haben keine. Und Studien aus Kanada und aus den USA sagen exakt dasselbe. Hier müssen wir aktiver werden und solche Gespräche so früh wie möglich anbieten.

Wie spricht man mit einem kleinen Patienten über das Lebensende?

Ein Beispiel macht es deutlich. Ein Junge mit einem versagenden Fon-

tankreislauf hat es für mich einmal sehr beeindruckend bei der Frage, was ihm in seiner Situation am meisten Angst macht, auf den Punkt gebracht: „Diese Ungewissheit, wann es zu Ende geht. Denn ich möchte den Rest der Zeit, wo ich noch hier bin, ja auch genießen können. Deshalb will ich am besten sofort anfangen mit dem Genießen.“ Und dann hat er überlegt und nach einer Pause mit einem Lächeln gesagt: „Und dazu gehört für mich unbedingt eine Butterbrezel!“ Oft sind es die vermeintlich kleinen Dinge, die das Leben schön machen und die im Hinblick auf das Lebensende bewusst gewünscht werden.

Welche grundlegende Haltung kann bei diesen Gesprächen und den gemeinsamen Entscheidungen im Sinne der vorausschauenden Planung weiterhelfen?

Vorbereitet sein für das Schlimmste, aber hoffen auf das Beste – und offen bleiben für Wunder! Denn diese erleben wir im Kleinen und im Großen ja auch.

Das Gespräch führte Martina Hinz.

Dr. med. Dorothee Rabenhorst ist Fachärztin für Kinder- und Jugendmedizin, Palliativmedizin und spezielle pädiatrische Intensivmedizin. Sie arbeitet als Oberärztin in der Abteilung Pädiatrie 3 – Zentrum für Angeborene Herzfehler Stuttgart am Klinikum Stuttgart. Gemeinsam mit Kollegen hat sie 2025 die Arbeitsgemeinschaft Advance Care Planning und Palliativmedizin (AGACP) in der Deutschen Gesellschaft für Pädiatrische Kardiologie und Angeborene Herzfehler e.V. (DGPK) gegründet, deren Sprecherin sie ist. Kontakt: d.rabenhorst@klinikum-stuttgart.de

Unterstützung gemeinsam gestalten

Mutter Katrin P. über ihre Tochter Juliane, eine große Heldin mit angeborenem Herzfehler

Unsere Tochter ist vor zehn Jahren mit einem schweren Herzfehler, einer Fallot'schen Tetralogie, verbunden mit einem Double Outlet Right Ventricle, zur Welt gekommen. Nach ihrer großen Herzoperation im Alter von sechs Monaten hat sich Juliane gut entwickelt. Im Laufe der letzten Jahre tauchten jedoch immer wieder schwerwiegende Probleme auf und es wurden Eingriffe notwendig, verbunden mit manchmal monatelangen Klinikaufenthalten. Inzwischen hat Juliane mit einer Rechtsherzschwäche und deren Folgen zu kämpfen. Es geht ihr nicht so sehr gut. Trotz allem ist sie eine Frohnatur und nimmt jede Unterstützung dankbar an. Zuletzt hat sie sich sehr über einen Telepräsenz-Avatar gefreut, mit dem sie von zu Hause am Schulunterricht teilnehmen konnte (siehe auch *herzblatt* 1.2025).

Leider ist ja eine Heilung bei vielen schweren Herzfehlern nicht möglich. Aber man kann viel für die bestmögliche Lebensqualität tun. Aktuell fahren wir alle zwei bis drei Wochen in unser Zentrum für angeborene Herzfehler. In der Klinik bekommt Juliane über 24 Stunden hinweg eine Infusion mit einem Medikament, das sich positiv auf ihre Herzschwäche auswirkt und das Schlagvolumen steigert. Während die Infusion läuft, müssen der Blutdruck, die Sauerstoffsättigung und die Herzfrequenz strikt überwacht werden. Danach kann sie wieder einige Zeit gut zu Hause sein – mit uns Eltern und ihrer großen Schwester. Aktuell kommt nun regelmäßig ein zweiköpfiges Palliativteam der Klinik zu uns, ein Arzt und eine Pflegekraft. Die beiden unterstützen uns rundum bei allem, was wir zu Hause bewältigen müssen: Zum Beispiel hat Juliane inzwischen auch einen dauerhaften Venenkatheter, einen Broviac, durch den sie daheim eine Infusion bekommen kann.

Ganz klar, es gibt Sorgen, aber es gibt auch nicht nur Sorgen. Neulich konnte Juliane endlich mal wieder mit ihrer geliebten Achterbahn im Freizeitpark fahren, nach ärztlicher Absprache. Das hatte sie sich schon so lange gewünscht, aber es war gesundheitlich vorher nicht möglich. Und sie kann aktuell auch zur Schule gehen und sogar mit dem Fahrrad fahren. Denn ihr Zustand hat sich zu Hause wieder um einiges ver-



Ein starkes Team: Juliane mit ihrer Mutter Katrin P.

bessert! Von daher sind wir sehr dankbar, dass es diese ambulante Palliativbegleitung gibt. Das Team ist rund um die Uhr zudem telefonisch erreichbar. Wir können Fragen sofort klären. Es gibt einen Notfallplan zur Medikamentengabe, nach dem wir uns daheim richten können. Das alles ist für uns als Familie super! Und es gibt diesen Gedanken unserer Palliativärztin, der uns Mut macht: Vorbereitet sein auf schwierigste Zeiten, hoffen auf das Beste – und Platz lassen für Wunder!

Katrin P.